

Нарушение спинального кровообращения как клиническая маска расслаивающей аневризмы аорты у больного синдромом Марфана

👁 В.А. Ануфриев, А.В. Ярославцев, Н.Ю. Векслер,
Т.В. Ануфриева, М.А. Прокофьева

Городская клиническая больница № 79 г. Москвы

В статье представлен клинический случай редкого осложнения наследственного заболевания – синдрома Марфана. Описан сложный с диагностической точки зрения случай расслаивающей аневризмы аорты с клинической картиной нарушения спинального кровообращения. Приводятся данные клинического обследования, лабораторных и инструментальных исследований, результаты аутопсии.

Ключевые слова: синдром Марфана, расслаивающая аневризма аорты, нарушение спинального кровообращения.

Расслаивающая аневризма аорты (РАА) – внезапное образование дефекта во внутренней оболочке стенки аорты с последующим проникновением потока крови в ее дегенеративно измененный средний слой. Заболевание встречается у 1 из 10000 госпитализированных больных. Развитие РАА связано с дегенерацией медики вследствие атеросклеротического процесса на фоне длительно существующей артериальной гипертензии, реже оно становится результатом прямой травмы или ятрогении.

Особое место занимает развитие РАА при **синдроме Марфана**, который определяется в 6–9% случаев РАА. Синдром Марфана – дегенеративное заболевание соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования, при котором нарушен синтез фибриллина и эластина. Вследствие этого нарушается структура соединительнотканых элементов всех органов, но больше всего страдают скелетно-мышеч-

ная, сердечно-сосудистая система и глаза. Внешний вид больного характерен: высокий рост, астеническое телосложение, длинные конечности, арахнодактилия, деформация грудной клетки. У 80% больных имеются поражения органа зрения: отслойка сетчатки, подвывих и вывих хрусталика, близорукость высокой степени из-за увеличения аксиального размера глазного яблока.

Фатальным для больных синдромом Марфана может стать поражение сердечно-сосудистой системы: нарушение эластичного каркаса медики аорты приводит к расширению корня аорты с развитием недостаточности аортального клапана, аневризме и РАА. Сердечно-сосудистые осложнения в отсутствие своевременной диагностики и хирургической коррекции служат наиболее частой причиной смерти больных синдромом Марфана в достаточно раннем возрасте (на 3–4-м десятилетии жизни).

Расслаивающая аневризма аорты возникает остро и ассоциируется с очень высо-

Контактная информация: Ануфриев Валерий Анатольевич, tasla@yandex.ru

кой летальностью: без лечения 25% пациентов умирает в течение 24 ч, 50% — в течение 48 ч. Единственный метод радикальной помощи — хирургическое вмешательство в условиях специализированного отделения. При этом успех лечения напрямую зависит от качества и скорости диагностики этого заболевания. Однако полиморфизм клинических проявлений и масок РАА часто приводит к диагностическим ошибкам и низкому проценту прижизненной диагностики. Наиболее часто отмечаются коронарные и желудочно-кишечные клинические маски РАА, реже — легочные, почечные и церебральные. Больных доставляют в стационар с диагнозами: инфаркт миокарда, острый панкреатит, мезентериальный тромбоз, нарушение спинального и мозгового кровообращения. В связи с этим представляет интерес следующее клиническое наблюдение.

Больной С. 43 лет 25.09.2009 в 11:46 поступил в экстренном порядке в приемное отделение ГKB № 79 с жалобами на боли в верхних отделах живота, иррадиирующие в спину, слабость в ногах. Примерно в 10 ч у пациента внезапно возникла интенсивная боль в эпигастрии, через 10–15 мин ослабли нижние конечности, появилось онемение нижней половины тела от уровня пупка. Зафиксировано повышение артериального давления до 210/120 мм рт. ст. Госпитализирован с диагнозом: нарушение спинального кровообращения.

В анамнезе гипертоническая болезнь с 20 лет, в течение последних 10 лет регулярно принимал гипотензивные препараты. В 1991 г. перенес отслодку сетчатки, после чего является инвалидом I группы по зрению. В 1996 г. отмечался спонтанный пневмоторакс. У больного клинически установлен диагноз: синдром Марфана (медико-генетическое исследование не проводилось). Кроме того, страдает мочекаменной болезнью и язвенной болезнью желудка.

При поступлении состояние тяжелое. Телосложение астеническое, килевидная

деформация грудной клетки. Кожные покровы обычной влажности, лицо гиперемировано. Атрофические стрии на бедрах. Гипермобильность, рекурвация в крупных суставах. Пупочная грыжа. Готическое небо. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания 22 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, частота сердечных сокращений 98 в 1 мин, артериальное давление 180/90 мм рт. ст. Живот мягкий, перитонеальных симптомов не выявлено.

Неврологический статус: сознание ясное, речь не нарушена. Менингеальных знаков нет. Черепно-мозговая иннервация в норме. Амавроз вследствие перенесенной в 1991 г. отслойки сетчатки. Нижняя параплегия с низким мышечным тонусом, сухожильные рефлексы с ног низкие, торпидны. Патологических стопных знаков нет. Анестезия с сегмента D₉. Нарушение мочеиспускания по типу недержания.

В приемном отделении больной был осмотрен терапевтом, хирургом и неврологом. Заключение терапевта: на момент осмотра диагноз окончательно не ясен (острый панкреатит? обострение язвенной болезни желудка?). Заключение хирурга: данных в пользу острой хирургической патологии нет. Заключение невролога: острое нарушение спинального кровообращения, вероятно в артерии Адамкевича; нижняя вялая параплегия. В связи с тяжелым состоянием больной был госпитализирован в блок интенсивной терапии I неврологического отделения.

Клинический анализ крови при поступлении: лейкоцитоз $17,5 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом формулы влево (миелоциты 3%, палочкоядерные 16%, сегментоядерные 61%, моноциты 2%, лимфоциты 18%), гемоглобин 130 г/л, эритроциты $4,48 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $254 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 10 мм/ч.

ЭКГ: синусовый ритм, нормальное положение электрической оси сердца, диффузные изменения миокарда.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: признаки диффузных изменений поджелудочной железы.

Биохимический анализ крови: глюкоза 19,3 ммоль/л, печеночные ферменты, билирубин общий и прямой, креатинин и мочевины в пределах нормы. Гипергликемия была расценена как проявление стрессового синдрома гиперметаболизма—гиперкатаболизма.

Рентгенография черепа: травматические изменения костей не определяются; турецкое седло и сосудистый рисунок свода черепа без патологии.

Рентгенография грудной клетки: легочные поля без патологических теней; корни структурные; сердце нормальной конфигурации.

Пациент был осмотрен офтальмологом, проведена консультация выездного нейрохирурга. Заключение: спинальный инсульт. Рекомендовано: рентгенография грудного отдела позвоночника (прямая и боковая проекция), магнитно-резонансная томография грудного отдела позвоночника. В экстренном нейрохирургическом вмешательстве не нуждается.

Назначено лечение: вазоактивные препараты, нейротрофики, витамины, антибиотики, противоотечная терапия, инфузионная терапия (2200 мл/сут), β-блокаторы, седативные препараты. На фоне терапии сохранялся прежний неврологический дефицит и жалобы на умеренные боли в животе.

С 6 ч следующего дня отмечалось прогрессирующее снижение артериального давления без реакции на инотропную поддержку. В 7:10 на фоне снижения артериального давления до 85/60 мм рт. ст. развилась кома, диффузная мышечная гипотония, арефлексия, зрачки узкие, без реакции на свет. В 8:20 зафиксированы признаки клинической смерти, цианоз лица и верхней половины туловища. Реанимационные мероприятия в полном объеме не привели к положительному эффекту.

Клинический диагноз: спинальный инсульт по ишемическому типу, вероятнее в артерии Адамкевича. Осложнения: отек мозга, дислокационный синдром; тромбоэмболический синдром; отек легких. Сопутствующие заболевания: расслаивающая аневризма грудного отдела аорты? атеросклероз аорты и коронарных артерий; гипертоническая болезнь II стадии; язвенная болезнь желудка вне обострения; синдром Марфана; мочекаменная болезнь.

При патолого-анатомическом исследовании установлено: смерть наступила от расслаивающей аневризмы аорты с поражением восходящей части, дуги, нисходящей части, грудного и брюшного отделов до бифуркации брюшной аорты с поражением магистральных ветвей (чревного ствола, верхней и нижней брыжеечных артерий, правой и левой почечных артерий). Образование массивной внутрисосудистой гематомы осложнилось развитием острой ишемии органов брюшной полости, почек и нижних конечностей (некроз желудка, поджелудочной железы, множественные некрозы печени, селезенки, сегментарные некрозы тонкой и толстой кишки, очаговые некрозы правой и левой почек). Гиповолемический шок (выраженная бледность кожных покровов и видимых слизистых, запустевание камер сердца и магистральных сосудов, острое общее малокровие).

Приведенный клинический пример демонстрирует, что диагностика РАА представляет существенные трудности. Сложность данного случая состояла в том, что обычные методы исследования (рентгенография, ультразвуковое исследование органов брюшной полости) не выявили изменений, которые могли бы помочь в установлении правильного диагноза. Кратковременность пребывания больного в стационаре не позволила использовать более информативные диагностические методы (трансторакальная или чреспищеводная эхокардиография, аортография, магнитно-резонансная томография органов

грудной клетки). Несмотря на это клинико-anamнестические данные (синдром Марфа в анамнезе, острое начало с интенсивного болевого приступа, фатальные некорригируемые гемодинамические нарушения) позволили предположить наличие у больного расслаивающей аневризмы аорты.

Терапевтам, неврологам и хирургам необходимо знать этиопатогенетические механизмы и основные клинические варианты симптомокомплекса, развивающегося при расслаивающей аневризме аорты, чтобы обеспечивать своевременную диагностику и специализированную хирургическую помощь таким больным.

Рекомендуемая литература

Аншелевич Ю.В., Сорокина Т.А., Бекере Ф.А. Причины диагностических ошибок при расслаивающей аневризме аорты // Сов. мед. 1982. № 3. С. 88–90.

Боголепов Н.К., Баринев Н.П. Патология нервной системы при аневризмах дуги аорты // Журн. неврол. и психиатр. 1970. № 11. С. 1612–1620.

Скоромец А.А., Тиссен Т.П., Панюшкин А.И., Скоромец Т.А. Сосудистые заболевания спинного мозга. СПб.: Сотис, 1998. 528 с.

Тарасов А.Н., Шварцман З.Д. Клинические синдромы при разрывах аорты // Клин. мед. 1985. № 10. С. 110–114.

Чазов Е.И. Болезни сердца и сосудов. В 4-х т. М.: Медицина, 1992. Т. 3. С. 304–314.

De Poere A., Devereux R.B., Dietz H.C. et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome // Am. J. Med. Genet. 1996. V. 62. P. 417–426.

Spinal Blood Dyscirculation as a Clinical Mask of Dissection of Aortic Aneurysm in Patient with Marfan Syndrome

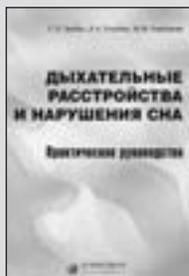
V.A. Anufriev, A.V. Yaroslavtsev, N.Yu. Veksler, T.V. Anufrieva, and M.A. Prokofieva

We present a clinical case of rare complication of congenital disease: Marfan syndrome. Dissection of aortic aneurysm with symptoms of acute spinal dyscirculation was a difficult diagnostic case. We demonstrate data of clinical and instrumental examinations, as well as lab tests and autopsy data.

Key words: Marfan syndrome, dissection of aortic aneurysm, spinal blood dyscirculation.

Книги Издательского холдинга “Атмосфера”

Дыхательные расстройства и нарушения сна: Практическое руководство. Авторы С.Л. Бабак, Л.А. Голубев, М.В. Горбунова



В практическом руководстве впервые доступно изложены основные клинические вопросы респираторной сомнологии. Анализируется опыт предшествующих исследований и собственный опыт авторов, предложены практические рекомендации по диагностике и лечению дыхательных расстройств в период сна. Предложенные алгоритмы диагностики и коррекции признаны на территории РФ и защищены патентом Российской Федерации № 2197893 “Способ диагностики и коррекции расстройств дыхания во время сна” от 23.05.2000 г. 168 с., ил.

Для пульмонологов, терапевтов, сомнологов, оториноларингологов, стоматологов, врачей общей практики.

Информацию по вопросам приобретения книг можно получить на сайте www.atmosphere-ph.ru или по телефону (499) 973-14-16.