

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ И КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

КЛИНИКА И ПАТОМОРФОЛОГИЯ ПЕРВОЙ АТАКИ РЕВМАТИЗМА У РЕБЕНКА 1 г. 2 мес.¹

Проф. Г. Г. Непряхин, асс. А. И. Шварева и орд. В. П. Кривцун

Кафедра госпитальной педиатрии (зав.— проф. Е. Н. Короваев), кафедра факультетской педиатрии (зав.— проф. К. А. Святкина) и кафедра патологической анатомии (зав.— проф. Г. Г. Непряхин) Казанского медицинского института

Заболевание ревматизмом детей грудного и раннего возраста — явление редкое (М. А. Скворцов, А. А. Кисель). Прижизненное распознавание ревматизма в этом возрасте представляет большие трудности, ибо симптоматология его ранних проявлений еще мало изучена.

До сих вспоминают мнение А. А. Киселя о том, что у детей до 5 лет якобы нет готовности к ревматизму. Однако в настоящее время ревматизм уже можно диагностировать в раннем возрасте, что подтверждается и патологоанатомическими исследованиями (Е. П. Четвертакова — 1 сл. до 2 лет; Е. Э. Якуб — 15 сл. от 1 г. до 3 лет, И. А. Быстрицкий — 11 сл. до 3 лет и др.).

Мы наблюдали своеобразное проявление первой и единственной атаки ревматизма у ребенка 1 г. 2 мес., что представляет некоторый теоретический и практический интерес.

26 июля 1960 г. в клинику поступила Таня, 1 г. 5 мес. Заболела в апреле с. г. в возрасте 1 г. 2 мес. Мать ребенка связывает начало заболевания с травмой (падением ребенка с подоконника), после чего в течение 5 ч. были общие судороги. В мае и в июне такие же судороги кратко повторились. Врачи предполагали спазмофилию. С июня, то есть через 2 месяца после начала болезни, мать заметила, что у ребенка появились одышка, посинение во время плача, значительное исхудание.

Ребенок от 5-й беременности, роды нормальные, вскармливался грудью, прикорм с 5 мес. (каша, кисель, молоко). Развивался нормально. До этого заболевания девочка была совершенно здоровой, подвижной, веселой. В семье 4 детей, все здоровы. Наследственность здоровая. Возраст родителей — 36 лет. Жилищно-бытовые условия удовлетворительные.

В клинике с 26 июля по 3 августа отмечалось однократное повышение температуры до 37,8°. Общее состояние тяжелое. Временами наблюдался цианоз лица. На 5-й день отмечена одутловатость лица.

Границы сердца расширены влево и вправо, печень выступает на 4 см из-под реберной дуги.

По настойчивой просьбе матери ребенок был выписан.

Через 1 мес. 2 дня (5 сентября) больная повторно доставлена матерью в клинику в крайне тяжелом состоянии. Выраженная одышка, дыхание 60, пуэрильное, с раздуванием крыльев носа; цианоз в области носогубного треугольника, отечность лица, рук, ног, области поясницы. Пульс — 145, удовлетворительного наполнения. Верхушечный толчок разлитой, ослаблен. Левая граница сердца по передней аксиллярной, правая — на 0,5 см кнаружи от правой стеральной линии. Тоны несколько приглушены. Печень выступает на 5 см, селезенка не пальпируется.

Выраженное беспокойство, больная постоянно меняет положение в постели.

Hb — 7,8 г%, Э. — 3 600 000, Л. — 14 600, лимфоцитоз (74%). РОЭ — 4 мм/час. Моча без патологии.

Рентгеноскопия: легкие без патологии, сердце шарообразной формы, с увеличением границ, больше влево, пульсация поверхностная.

Клинический диагноз: ревматизм, первая атака, кардиальная форма. Панкардит. Декомпенсация III степени. Вторичная анемия.

Проведенное лечение (кислород, пирамидон, глюкоза, сердечные средства, витамины, плазма крови) не дало эффекта. 22 сентября в возрасте 1 г. 7 мес. наступила смерть.

Результаты вскрытия (23 сентября — врач Л. К. Умеркина).

Значительные отеки нижних конечностей. Мягкая мозговая оболочка отечна, пропитана прозрачной светлой жидкостью. Мозг — 1000,0, дряблый, серое вещество отчетливо выражено; полости желудочков мозга растянуты и заполнены прозрачной светлой жидкостью.

¹ Доложено 15 декабря 1960 г. в обществе педиатров г. Казани; сообщено на Всесоюзной ревматологической конференции в Москве (23—27 января 1961 г.).

В перикарде 75 мл прозрачной желтоватой жидкости; проба Ривальта положительная. Эпикард и перикард чистые и бледные. Сердце — 150,0, размером 9×9 см, почти округлой формы, растянуто. Стенка левого желудочка — 8 мм, правого — 4 мм; мышца сердца дряблая. Клапаны двухстворки по краям набухшие, с узелковыми утолщениями округло-овальной формы, имеющими полупрозрачный желатинозный вид. Остальные клапаны без видимых особенностей, тонкие, нежные. Плевральные полости содержали по 300 мл прозрачной желтоватой жидкости; плевральные листки гладкие и бледные. Правое легкое — 150,0, левое — 100,0. Легкие тестовой консистенции, в нижних долях, особенно справа, упруго-уплотненные, с очажками величиной до горошины, более плотными, красновато-сероватого цвета. В полости живота — 750 мл прозрачной желтоватой жидкости; брюшина всюду чистая и бледная. Печень — 500,0, полнокровная, с мускатным тускловатым рисунком. Селезенка — 30,0, полнокровная, темно-вишневого цвета, в соскобе кровь. Правая почка — 50,0; левая — 60,0; обе они полнокровны.

Гистологическое и гистохимическое исследование (проф. Г. Г. Непряхин):

В зоне краев двухстворчатого клапана сердца и мест прикрепления к нему сухожильных хорд найдено мукоидное набухание с накоплением обильной метакроматической мукопротеидной субстанции; местами фибриноидное превращение, общее разрыхление и гомогенная некротизация волокон, общая дезорганизация соединительнотканной основы клапана. В этих местах лишь слабые признаки беспорядочной, рассеянной и необильной пролиферации клеточных элементов, преимущественно лимфоидных. В различных местах пристеночного эндокарда левого желудочка сердца немногие очаги такого же характера, как и в двухстворчатом клапане, но они местами имеют уже почти типичный гранулематозный вид, с выраженным преобладанием в гранулемах крупных базофильных гистиоцитарных клеток.

В сердце обнаружены проявления трех форм ревматического миокардита: 1 — диффузного негнойного межучточного полиморфно-клеточного; 2 — мелкоочагового внесосудистого межучточного с узелковыми лимфоидными скоплениями; 3 — сосудиогранулематозного, с признаками пролиферативного эндovasкулита, в результате чего местами облитерированные артериолы целиком превращены в клеточную гранулему, вокруг которой очаги набухания и фибриноидного некроза волокнистой соединительной ткани и мелких пучков сердечной мускулатуры. В эпикарде в ряде мест видны мелкие и крупные очаги лимфоидных скоплений вокруг вен, распространенные на окружающую жировую ткань и в прилегающие участки миокарда.

В головном мозгу своеобразный негнойный разлитой менингоэнцефалит. В мягких оболочках необильный серозный отек с рассеянной преимущественно лимфоцитарной инфильтрацией. Нервные клетки серого слоя мозга в большинстве набухшие, без тигроида, с бледной окраской цитоплазмы, без отложений липофусцина. Общая слабая пролиферация глии, почти не видно нейронофагии.

В головном мозгу распространенный негнойный пролиферативный васкулит. В сером слое им охвачены преимущественно мелкие артериальные ветви (от артериол до капилляров), а в белом веществе в процесс вовлечены и многочисленные венозные сосуды. В сером слое воспалительный процесс имеет вид распространенного по ходу сосуда и его ветвей пролиферативного эндопериваскулита, стирающего очертания стенок пораженных сосудов, с их запустением и обескровливанием. В некоторых местах преобладают явления эндovasкулита, и тогда такой сосуд в поперечном сечении имеет вид крупноклеточной гранулемы с примесью единичных лимфоидных и плазматических клеток и сегментоядерных нейтрофилов, причем только своим послойным concentрическим расположением клеточный пролиферат напоминает очертания бывшего сосуда. Во многих местах околососудистые пространства отчетны, разрыхлены, с мелкими очагами опустошения без нервных и глиальных клеток. В поле зрения можно видеть в сером слое мозга по нескольку (2—3—5 и более) очагов пролиферативного гранулематозного васкулита (артериолита и капиллярита).

Мелкие артериальные сосуды белого вещества, как и в сером слое, иногда на весьма значительном протяжении представляют собой широкие тяжи густо разросшихся эндотелиальных и адвентициальных клеток (среди которых видны и разросшиеся мышечные клетки). Отмечаются извивающиеся волнообразные очертания таких сосудов; при касательном разрезе их гребней волн можно видеть ряд обособленных клеточных гранулематозных очагов, расположенных, как четки, по линейному ходу пораженного сосуда. В белом веществе мозга можно видеть васкулит с более выраженными периваскулярными мелкими и крупными клеточными гранулематозными пролифератами, особенно демонстративными и многочисленными в зонах, близких к серому клеточному слою. В более глубоких слоях белого вещества мозга отмечены поражения мелких вен, обычно в виде лимфоцитарного очагового или кольцевидного — муфтообразного перифлебита. Обращает на себя внимание значительный клеточный полиморфизм сосудистых гранулематозных пролифератов белого вещества мозга и не только в разных, но нередко по ходу одного и того же сосуда. Одни гранулемы преимущественно гистиоцитарные, из крупных базофильных клеток, в большинстве адвентициальных. Другие гранулемы состоят, главным образом, из глиальных округлых элементов. Третьи гранулемы имеют преимущественно мелкоклеточный лимфоидный характер, особенно по ходу венозных сосудов. Многие гранулемы имеют смешанный состав. В гранулемах единичные сегменто-

ядерные нейтрофильные лейкоциты и плазматические клетки. Во многих сосудах (с васкулитом и без него) серого и белого вещества мозга более или менее отчетливая базофилия и мукоидный отек их разрыхленных стенок с метакроматическим оттенком их окраски. Нередко видны свежие мелкие периваскулярные кровоизлияния, а изредка в них выявляются признаки свежего тромбоза и стаза со склеиванием и сливанием эритроцитов. В замороженных срезах мозга в стенках некоторых сосудов — мелкие капельно-зернистые и комочковые суданофильные отложения.

С помощью специальной методики в крупных гистиоцитарных клетках сосудистых гранулем выявляется липопротенновая базофильная фуксинофильная мелкая зернистость. С применением специальной гистохимической методики на липиды в парафиновых срезах выявлены своеобразные признаки липопротенноза головного мозга в виде оранжево-красноватой суданофильной окрашиваемости эритроцитов крови многих сосудов, диффузной суданофильной окрашиваемости белого вещества мозга и плазмы крови некоторых, преимущественно венозных сосудов, суданофильно окрашенного «жирного отека» в виде аморфных или крупно-глыбчатых периваскулярных отложений, а вокруг некоторых вен с лимфоцитарным перифлебитом — в виде отложений в форме мелких суданофильных комочков и глыбок. Во многих крупных гистиоцитарных клетках периваскулярных гранул мелкозернистые суданофильные отложения, по-видимому, очень стойких липопротеннов (которые по 3—7 суток не растворялись в ксилоле). В некоторых полях опустошения белого вещества мозга обнаруживались мелкие суданофильные очаги так называемых «жирных пятен» мозга, то есть очаги размягчения и распада миелина, ярко окрашивающиеся красным суданом. В пораженных сосудах, в клетках их гранулем и в их периваскулярных зонах не видно отложений железа и кальция.

Серозный ревматический полисерозит, охвативший оба плевральных листка, брюшину и перикард, гистологически проявлялся в виде серозно-лимфоцитарного периваскулита, чаще — перифлебита, то очагового — гранулематозного, то диффузного, распространенного более или менее широко в толще серозных оболочек, подобно тому, что было отмечено выше при описании изменений в эпикарде.

В легких фокусы серозно-десквамативной бронхопневмонии, очаги своеобразного периваскулита ветвей легочной артерии, окруженных местами плотным и широким поясом из лимфоидных и отчасти — эпителиоидных, гистиоцитарных клеток. В печени мелкокапельная жировая инфильтрация и слабый межлочный круглоклеточный гепатит; липофусцина в печеночных клетках нет. В почках — венозное полнокровие и слабовыраженное мутное набухание эпителия извитых канальцев.

Таким образом, в этом исключительном по редкости случае первой и единственной ревматической атаки у очень маленького ребенка заболевание протекало как общий острый инфекционно-токсический процесс с распространенным, почти универсальным пролиферативным васкулитом, с яркой триадой морфологических поражений — головного мозга, сердца и серозных оболочек.

ЛИТЕРАТУРА

1. Быстрицкий И. А. Проблемы ревматизма. М., 1958. — 2. Кисель А. А. Ревматизм у детей, М.—Л., 1940. — 3. Непряхин Г. Г. Казанский мед. журн., 1960, 5. — 4. Сковороцов М. А. Патологическая анатомия важнейших заболеваний детского возраста. М., 1946. — 5. Четвертакова Е. П. Сб. научн. раб. Читинского медицинского ин-та, 1957, т. 1. — 6. Якуб Е. Э. Педиатрия, 1957, 2.

Поступила 27 февраля 1961 г.

ВРОЖДЕННЫЙ ФИБРОЭЛАСТОЗ СЕРДЦА

Канд. мед. наук Ю. А. Медведев, Т. Е. Медведева

Кафедра патологической анатомии (зав.—доц. А. В. Сосунов), кафедра акушерства и гинекологии (зав.—проф. С. Г. Юрьевский) Читинского медицинского института и Читинский городской родильный дом (главрач — Л. Е. Дубовая)

Врожденный фиброэластоз сердца — заболевание, известное еще под названиями: диффузный фиброз эндокарда, эндомикардиальный фиброз, эндокардиальный склероз, эндокардиальный фиброэластоз, идиопатическая кардиальная гипертрофия. Как самостоятельная нозологическая единица это заболевание выделено сравнительно недавно (М. Сано и Н. Андерсен, 1942).

Болезнь характеризуется, главным образом, утолщением эндокарда за счет разрастания коллагеновых и эластических волокон, а также увеличением сердца. Обычно