

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

С помощью специальной методики в крупных гистиоцитарных клетках сосудистых гранулем выявляется липопротеиновая базофильная фуксинофильтная мелкая зернистость. С применением специальной гистохимической методики на липиды в парафиновых срезах выявлены своеобразные признаки липопротеиноза головного мозга в виде оранжево-красноватой суданофильтной окрашиваемости эритроцитов крови многих сосудов, диффузной суданофильтной окрашиваемости белого вещества мозга и пазмы крови некоторых, преимущественно венозных сосудов, суданофильтно окрашенного «жирного отека» в виде аморфных или крупно-глыбчатых периваскулярных отложений, а вокруг некоторых вен с лимфоцитарным перифлебитом — в виде отложений в форме мелких суданофильтных комочеков и глыбок. Во многих крупных гистиоцитарных клетках периваскулярных гранулем мелкозернистые суданофильтные отложения, по-видимому, очень стойких липопротеидов (которые по 3—7 суток не растворялись в кисиле). В некоторых полях опустошения белого вещества мозга обнаруживались мелкие суданофильтные очаги так называемых «жирных пятен» мозга, то есть очаги размягчения и распада миелина, ярко окрашающиеся 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, брюшную и перикард, гистологически проявлялся в виде серозно-лимфоцитарного периваскулита, чаще — перифлебита, то очагового — грануломатозного, 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 междуоточный круглоклеточный гепатит; липофусцина в печеночных клетках нет. В почках — венозное полнокровие и слабо выраженное 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. Скворцов 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 (главврач — Л. Е. Дубовая)

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

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

склеротические изменения отмечаются в миокарде и клапанах. Поражается левый отдел сердца.

Около 25% детей, страдающих фиброзластозом сердца, погибают сразу или через короткий срок после рождения от сердечной декомпенсации (молниеносная форма). В 50% случаев дети доживают до 6-месячного возраста (острая форма). В остальных случаях, когда летальный исход наступает позже, говорят о хроническом фиброзластозе сердца. Обе последние формы протекают вначале скрыто, и лишь со временем, обычно с присоединением воспаления легких, проявляются признаки сердечной недостаточности. В этом периоде определяется систолический шум и довольно часто — тахикардия. На ЭКГ специфических для фиброзластоза изменений не выявляется (К. Ф. Ширяева, 1957).

По данным Хилла и Рейли (1951), до июня 1951 г. в литературе имелось 37 сообщений о врожденном фиброзластозе сердца. В 1953 г. Демис собрал уже 149 опубликованных наблюдений. Н. Андерсен и Келли (1956) приводят еще большие цифры. В отечественной литературе мы нашли лишь 8 сообщений о врожденном фиброзластозе сердца: К. Г. Комарова, 1937 (2); И. Ф. Семешко и Е. М. Гредитор, 1956 (1); А. М. Вихерт, 1957 (1); К. Ф. Ширяева, 1957 (3); Ю. Е. Вельтищев и В. Я. Липец, 1958 (1).

Приводим наше наблюдение.

Доношенный мальчик от здоровых молодых родителей. Беременность протекала нормально. Роды и послеродовый период протекали без особенностей.

Ребенок родился без асфиксии с весом 3200,0. Первые сутки состояние его было вполне удовлетворительным, отмечалась лишь приглушенность сердечных тонов. На вторые сутки повысилась температура ($37,7^{\circ}$), появились одышка, цианоз. На верхушке сердца стал отчетливо прослушиваться грубый систолический шум, проводившийся на спину. В легких — перкуторно без особенностей, аускультативно — жесткое дыхание. Ребенку назначены пенициллин, норсульфазол, горчичники, кислород, сердечные средства. Однако состояние его прогрессивно и быстро ухудшалось, и к концу вторых суток наступила смерть.

Клинический диагноз: врожденный порок сердца (болезнь Толочинова — Роже?); двухсторонняя бронхопневмония.

На вскрытии установлено следующее. Сердце увеличено за счет правого желудочка и правого предсердия. Полости правого желудочка и предсердия расширены. Трехстворчатый клапан и клапаны легочной артерии сформированы правильно, створки их тонкие, полупрозрачные, хорошо расправляются. Пристеночный и клапанный эндокард правого желудочка и правого предсердия тонкий, гладкий, блестящий. Толщина стенки правого желудочка сердца — 0,4 см. Овальное окно прикрыто тонкой полупрозрачной перепонкой, диаметр оставшейся щели равен приблизительно 0,3 см. Левый желудочек маленький, со щелевидной полостью. Пристеночный эндокард левого желудочка на всем протяжении равномерно утолщен до 0,2 см (это составляет, приблизительно, третью часть толщины миокарда, равную 0,6—0,7 см), плотный, белого цвета. Поверхность его почти на всем протяжении гладкая, так как трабекулярные мышцы не выражены, а папиллярные развиты слабо и как бы «замурованы» в утолщенном эндокарде. Устьев тубезиевых сосудов не обнаружено. Створки митрального клапана значительно утолщены, белесоваты, ригидны, края их притянуты к сочковым мышцам короткими, толстыми и плотными хордальными нитями. Миокард на разрезе однородного вида, коричневато-красного цвета. Аортальные клапаны сморщены, уплотнены, укорочены и имеют вид бородавчатых образований. Коронарные сосуды и аорта — без особенностей. В легких — мелкоочаговая пневмония с преимущественным поражением нижних долей обеих легких.

Гистологическое исследование. Эндокард левого желудочка сердца резко утолщен, состоит из коллагеновых и эластических волокон. Во внутренних слоях эндокарда соединительнотканые волокна располагаются рыхло. Кнаружи количество соединительнотканых волокон увеличивается, начинают преобладать грубые коллагеновые волокна, складывающиеся в плотные пучки, между которыми видны многочисленные клетки типа фибробластов и фиброцитов. Основное вещество уплотняется и принимает однородный гиалиновый вид, количество его значительно уменьшается. Кровеносных сосудов в утолщенном эндокарде не содержится. Эндокард, покрывающий внутреннюю (обращенную в полость желудочка) поверхность створок митрального клапана, также утолщен, но менее значительно, чем париетальный. При переходе на наружную поверхность клапана эндокард приобретает обычный вид. Створки аортального клапана резко деформированы, с беспорядочным расположением коллагеновых пучков соединительнотканной основы клапана. Кровеносных сосудов в клапанах не обнаружено. От утолщенного эндокарда левого желудочка в прилежащий слой мышечной оболочки отходят очень короткие фиброзные тяжи. Эндокард правой половины сердца, а также левого предсердия имеет обычный вид. В миокарде склеротических изменений не обнаружено. В срезах из различных внутренних органов (печень, селезенка, почка, надпочечники и др.) отмечается полнокровие.

Патологоанатомический диагноз: врожденный фиброзластоз сердца; сужение полости левого желудочка сердца; утолщение и деформация створок митрального и аортального клапанов; расширение полости правого желудочка и предсердия; двухсторонняя очаговая пневмония.

Относительно сущности фиброза сердца нет единой общепринятой точки зрения. Х. Эдмондс и В. Сили (1954) полагают, что это — порок развития, сущность которого заключается в смещении закладки конуса аорты вниз. Хилл и Рейли признают фиброза сердца как называемым «коллагеновым болезням». Врожденный фиброза сердца встречается не так уж редко. Диагностика фиброза довольно трудна, и нередко ранние клинические проявления его имеют много общего с симптоматологией врожденных пороков сердца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вельтищев Ю. Е., Липец В. Я. Педиатрия, 1958, 7.—2. Вихерт А. М. Арх. патол., 1957, 6.—3. Комарова К. Г. Арх. пат. анат. и пат. физиологии, 1937, 5.—4. Семешко И. Ф. и Гредитор Е. М. Педиатрия, 1956, 2.—5. Ширяева К. Ф. Вопр. охр. мат. и детства, 1957, 6.—6. Andersen D., Kelly J. Pediatrics, 1956, v. 18.—7. Sano M. a. Andersen N. Arch. Pathol., 1942, v. 33.

Поступила 7 апреля 1960 г.

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ УНИВЕРСАЛЬНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ С КОМБИНИРОВАННЫМ МИТРАЛЬНЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

А. М. Бродская

Терапевтическое отделение (зав. — проф. З. И. Малкин)
Республиканской клинической больницы Минздрава ТАССР
(главврач — Ш. В. Бикчурин)

Термин «сочетанный коллагеноз» применен проф. Е. М. Тареевым для обозначения тех случаев, когда у одного и того же больного наблюдаются два заболевания, относящиеся к коллагеновым болезням.

Приводим наше наблюдение такого сочетания.

Ш., 46 лет, поступил 17/VI 1959 г. с жалобами на ограничение движений в суставах рук и ног, общую слабость, на чувство задержки пищи при глотании, одышку, сердцебиение, колющие боли в области сердца, кашель с небольшим выделением мокроты, тяжесть в правом подреберье.

Больным себя считает с 1936 г., когда появились боли во всем теле, затем — ограничение движений в плечевых суставах. Заболевание связывает с переохлаждением. До 1938 г. не лечился. В 1938 г. состояние ухудшилось, лечился в райбольнице с диагнозом «острый ревматизм». После лечения перешел на облегченную работу и считал себя здоровым. В 1941 г. был призван в армию. На военно-врачебной комиссии у него был обнаружен порок сердца. Служил в армии до 1947 г., чувствовал себя хорошо.

В 1953 г. после тяжелой работы и переохлаждения появились боли и опухание суставов. Лечился в стационаре и на курорте (Евпатория). С 1956 г. начал замечать уплотнение кожи, прогрессирующую тугоподвижность суставов. До 1957 г. работал, неоднократно лечился в райбольнице и на курортах (Васильево, Варзи-Ятчи). В 1958 г. после грязелечения появились одышка, отеки на ногах. В 1959 г. вновь направлен на курортное лечение (Варзи-Ятчи). После приема 4 грязевых аппликаций резко усилилась одышка, увеличились отеки на ногах. Из санатория направлен на стационарное лечение.

Лицо без мимики, узкий нос, рот открывается с трудом. Движения скованные. Верхние и нижние конечности уменьшены в объеме, истончены. Пальцы рук застыли в полусогнутом положении. Упитанность пониженная. Усиленна пигментация кожных покровов шеи и верхней части туловища. Выраженная сухость кожи. Кожа головы и лица уплотнена, в складки не собирается. На конечностях уплотнение кожи усиливается в дистальных отделах, достигая на кистях рук плотности дерева. Менее выражено уплотнение кожи на туловище. Отеки стоп и голеней. Резкое ограничение движений в плечевых, лучезапястных и локтевых суставах, в меньшей степени — в коленных и голеностопных.

Дыхание в верхних отделах везикулярное, в нижних, больше справа, влажные мелкопузырчатые хрипы.

Правая граница сердца — правый край грудины, верхняя — третье ребро, левая — на 1 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. Верхушечный толчок в V межреберье, приподнимающий. У верхушки сердца систолический и пресистолический шумы, хлопающий I тон. Аксент II тона на легочной артерии. Пульс — 84, ритмичный, достаточного наполнения. АД — 110/75. Живот мягкий, печень выступает на 2 см, селезенка не пальпируется.