

М. Р. ТЕР-КАСПАРОВА, А. А. ТАТЕВОСЯН

ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА В УРЕМИЧЕСКОЙ СТАДИИ АМИЛОИДОЗА ПОЧЕК ПРИ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

Проведено клиническое и морфологическое исследования сердца при периодической болезни в уремической стадии амилоидоза почек. Выявлены патологические изменения миокарда предсердий и желудочков, снижение сократимости миокарда, гипокINETический тип гемодинамики. Морфологически показано отложение амилоида в сосудах и во всех оболочках сердца, атрофические, дистрофические и некротические изменения кардиомиоцитов.

Периодическая болезнь (ПБ) является наследственным аутосомно-рецессивным заболеванием, при котором часто развивается нефропатический вариант амилоидоза [1, 2].

Согласно современным представлениям, при ПБ сердце практически не вовлекается в процесс амилоидной дистрофии. В доступной литературе приводятся единичные случаи обнаружения амилоида в мелких сосудах сердца [2, 3].

Целью нашей работы было клинико-морфологическое исследование сердца в уремической стадии амилоидоза почек (АП) при ПБ.

Обследовано 58 больных ПБ в уремической стадии АП. Проведено электрокардиографическое исследование (38 больных), изучены фазовая структура систолы левого желудочка (21 больной) по методу В. Л. Карпмана [4] и центральная гемодинамика (20 больных) с использованием метода интегральной реографии [5]. Для гистологического исследования сердца 14 лиц, умерших в уремической стадии АП, кусочки из ушек, предсердий, желудочков и межжелудочковой перегородки фиксировались в 10% нейтральном формалине и жидкости Карнуа, заливались парафином. Срезы окрашивались гематоксилин-эозином, по ван-Гизону, конго красным, суданом III, метиловым-фиолетовым; проводилось поляризационно-оптическое исследование.

Исследования показали, что одним из характерных электрокардиографических признаков поражения сердца являются нарушения ритма и проводимости. Синусовая тахикардия зарегистрирована в 71,1, аритмия—в 13,1% случаев. Супервентрикулярные и желудочковые экстрасистолы наблюдались у 2 (5, 3%) больных. У одного больного была полная, а у 8 (21, 1%)—неполная блокада правой ножки пучка Гиса, у 3 (7, 8%) наблюдалась неполная блокада левой ножки. Зубец Р был диффузно сглажен в 92,1% случаев. Низкий вольтаж желудочкового комплекса отмечен у 20 (52, 6%), повышение электрической активности левого желудочка—у 12 (31, 6%) больных.

Патологические изменения зубца Т наблюдались у всех больных. В 55,2% случаев изменения зубца Т носили диффузный характер, в 31,6%—превалировали в отведениях I, II avL, V₅, V₆, а в 15,8% случаев—в отведениях III, avF, V₁, V₂. У 11 (28, 9%) больных зарегистрирована депрессия S—Т интервала в левых грудных отведениях на 0,5—1 мм.

Нарушения фаз реполяризации указывают на глубокую дистрофию миокарда. Очевидно, следует ожидать резкое нарушение сократимости сердечной мышцы. Анализ структуры систолы левого желудочка выявил фазовый синдром гиподинамии сердца. Установлено достоверное удлинение фаз асинхронного и изометрического сокращений, периода напряжения. Время изгнания, общая и механическая систолы были укорочены ($P < 0,001$). Отмечалось понижение внутрисистolicкого показателя и повышение индекса напряжения миокарда ($P < 0,001$). Приведенные сдвиги указывают на резкое нарушение функциональной активности миокарда левого желудочка.

Изучение центральной гемодинамики выявило гипокинетический тип кровообращения. Наблюдалось достоверное снижение ударного и минутного объемов, что обусловлено снижением сократимости миокарда и повышением общего периферического сопротивления ($P < 0,001$). При гистологическом исследовании из 14 случаев в 3 отложений амилоида в сердце выявить не удалось, в почках и ряде других органов он также не определялся. В остальных случаях было установлено амилоидное поражение сердца: в 4—амилоид обнаружен только в стенках артериальных сосудов среднего и мелкого калибра, в 7—во всех оболочках сердца и стенках сосудов.

Наиболее часто отложения амилоида выявлялись в сосудах сердца, преимущественно артериях мелкого и среднего калибра. Стенки сосудов были утолщены, просвет—резко сужен (рис., а). Многие мел-

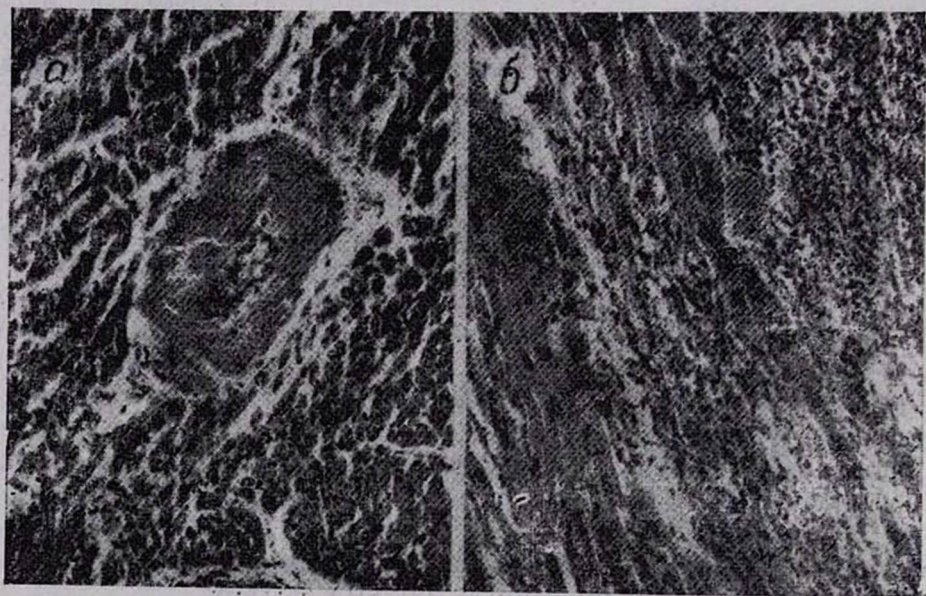


Рис. а. Амилоидоз артериального сосуда миокарда с резким сужением просвета. Окраска конго красным, $\times 100$. б. Очаг некроза с гипертрофией сохранившихся кардиомиоцитов. Окраска гематоксилином, $\times 150$.

кие сосуды превратились в бесструктурные гомогенные трубочки, просвет которых почти неразличим. Местами вокруг пораженных сосудов

отмечались резко выраженные разрастания соединительной ткани.

Степень выраженности амилоидоза миокарда в различных случаях неодинакова. Наряду с небольшими очаговыми отложениями амилоида в строме обнаруживались обширные амилоидные поля, в которые были вкраплены мышечные пучки и отдельные гипертрофированные миоциты. В 2 случаях выявлены очаги образующегося некроза в стадии созревания грануляционной ткани (рис., б). В них определялись островки скоплений амилоида, небольшие участки гипертрофированных, резко дистрофированных и лизированных мышечных волокон. Рядом были расположены сосуды с почти полностью облитерированными просветами. В эпикарде и эндокарде были обнаружены умеренные отложения амилоида. Наряду с этим в эпикарде отмечены изменения, характерные для уремической интоксикации. В случаях, где амилоид обнаружить не удалось, были отмечены дистрофические изменения кардиомиоцитов и нерезко выраженный склероз стромы.

Сопоставление данных клинического и морфологического исследований позволяет внести ясность в некоторые вопросы. Сглаженность зубца Р и низкий вольтаж желудочкового комплекса, характерные для наших больных, могут быть обусловлены амилоидозом предсердий и желудочков. Отметим, что снижение вольтажа ЭКГ вообще характерно для амилоидных кардиопатий различного генеза [6, 7]. Нарушения фазы реполяризации обусловлены метаболическими сдвигами, наблюдаемыми при ПБ, особенно резко выраженными в нефротической и уремической стадиях АП, а также амилоидным поражением сердца.

Отложение амилоида в стенках интрамуральных ветвей коронарных артерий приводит к ишемизации соответствующих участков миокарда. Определенное клиническое значение имеет и накопление амилоида в строме миокарда с атрофией кардиомиоцитов.

Таким образом, амилоидоз сердца—частое осложнение ПБ. Возникновение и развитие его, несомненно, происходит не в уремической, а в более ранней стадии амилоидоза почек—нефротической, а в некоторых случаях, возможно, и протеинурической.

При лечении больных ПБ, находящихся в нефротической и уремической стадиях, необходимо учитывать возможность амилоидоза сердца.

Кафедры патанатомии и
внутренних болезней № 1

Ереванского медицинского института

Поступила 15/IV 1987 г.

Մ. Ռ. ՏԵՐ-ԿԱՍՊԱՐՈՎԱՆ, Ա. Ա. ԹԱԴԵՎՈՍՅԱՆ

ՊԱՐԱԲԵՐԱԿԱՆ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՆ ԺԱՄԱՆԱԿ ՍՐՏԻ ԱՆՏԱՀԱՐՈՒՄԸ
ԵՐԵՎԱՄՆԵՐԻ ԱՄԻԼՈԻԴՈՋԻ ՈՒՐԵՄԻԿ ՓՈԼՈՒՄԸ

Կատարված է կլինիկական և ձևաբանական հետազոտություն պարբերական հիվանդության ժամանակ հերիքամեծի ամիլոիդոզի ուրեմիկ փուլում: Հայտնաբերված են նախասրտերի և փորոքների սրտամկանի կողմից ախտաբանական փոփոխություններ, սրտամկանի կծկողականության իջեցում, կենտրոնական հեմոդինամիկայի հիպոկինեզիկ ձև:

Ձևաբանականորեն ցույց է տրված ամիլոիդ նյութի կուտակում անոթների պատերում և սրտի բոլոր թաղանթներում և ատրոֆիկ, դիստրոֆիկ, նեկրոտիկ փոփոխություններ կարգիմիոցիտներում:

M. K. TEK-KASPAROVA, A. A. TATEVOSSIAN

CARDIAC AFFECTION AT THE UREMIC STAGE OF RENAL AMYLOIDOSIS IN PERIODIC DISEASE

The clinical and morphologic investigations of the heart have been carried out in case of periodic disease at the uremic stage of renal amyloidosis. The pathologic change of the auricular and ventricular myocardium, myocardial contractability decrease and hypokinetic type of hemodynamics have been observed.

Morphologically, the deposition of amyloid in the vessels and all membranes of the heart as well as the atrophic, dystrophic and necrotic changes of cardiomyocytes have been found out.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Айвазян А. А. Периодическая болезнь. Ереван, 1982.
2. Виноградова О. М. Периодическая болезнь. М., 1973.
3. Виноградова О. М., Серов В. В., Сиваков А. Е. Арх. пат., 1975, 2, с. 70.
4. Карлман В. Л. Фазовый анализ сердечной деятельности. М., 1965.
5. Тищенко М. И., Смирнов А. Д. и др. Кардиология, 1973, II, с. 54.
6. Buja L. M., BaKhol N., Roberts W. C. Amer. J. Cardiol., 1970, 26, 4, 394.
7. Godeau P. Coeur Med. Inferne, 1962, 1, 2, 175.

УДК 616—018—097

П. П. АНАНИКЯН

К ВЫДЕЛЕНИЮ ТЕТРАДЫ СИМПТОМОВ ПРИ ОСТРОМ ПРИСТУПЕ АБДОМИНАЛЬНОЙ ФОРМЫ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ (краткое сообщение)

Периодическая болезнь (ПБ), в основном встречающаяся в бассейне Средиземного моря и Армянской ССР, постепенно получает распространение в различных регионах СССР, Западной Европы, американского материка. Между тем подавляющая масса врачей все еще мало знакома с проявлениями этой болезни, что приводит к частым диагностическим ошибкам [1, 7]. Особенно большие трудности в диагностике возникают при остром приступе абдоминальной формы ПБ, часто принимаемом за хирургический «острый живот». Последнее приводит к ненужным и нередко опасным для здоровья этих больных лапаротомиям.

На основании многолетнего изучения хирургических аспектов абдоминальной формы ПБ [2, 5], а также данных, полученных при лапароскопии [3, 4, 6], нами выделены наиболее характерные на высоте приступа этого заболевания четыре нижеследующих симптома. 1. Резкое повышение температуры тела с ознобом и лейкоцитозом до 15000. 2. Быстро нарастающая боль по всему животу с наибольшей вы-