

УДК 616.132-002.4-07

**ТРИ КЛИНИЧЕСКИХ И  
ПАТОЛОГОАТОМИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ  
МЕДИАНЕКРОЗА АОРТЫ  
(СИНДРОМ ГЗЕЛЯ – ЭРДГЕЙМА)**

Дряева Людмила Геннадиевна – к.м.н.

*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Макухин Валерий Валентинович – к.м.н.  
*ГБУЗ Краевая клиническая больница № 2;  
ГБОУ ВПО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия*

Веселенко Марина Игоревна – к.м.н.  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Нажалкина Надежда Михайловна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Гаркуша Екатерина Сергеевна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;  
ГБОУ ВПО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия*

Карабак Ирина Александровна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Ерёмина Марина Александровна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Кирсанов Сергей Павлович  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Представлены три наблюдения медианекроза аорты с её расслоением и разрывом, закончившиеся летально. В двух случаях был отмечен гемоперикард.

Ключевые слова: СИНДРОМ ГЗЕЛЯ – ЭРДГЕЙМА, МЕДИАНЕКРОЗ АОРТЫ

UDC 616.132-002.4-07

**THREE CLINICAL AND PATHOLOGO-  
ANATOMICAL CASES  
OF AORTIC MEDIANECROSIS  
(GSELL – ERDHEIM SYNDROM)**

Dryaeva Liudmila Gennadievna – Ph.D. (MED)

*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia*

Makukhin ValeriyValentinovich – Ph.D. (MED)  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2»;  
Kuban state medical university, Krasnodar, Russia*

Veselenko Marina Igorevna – Ph.D. (MED)  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia*

Nazhalkina Nadezhda Mikhailovna  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia*

Garkusha Ekaterina Sergeevna  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2»;  
Kuban state medical university, Krasnodar, Russia*

Karabak Irina Alexandrovna  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia*

Eryomina Marina Alexandrovna  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia*

Kirsanov Sergey Pavlovich  
*SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia*

Three mortal cases of aortic medianecrosis with its dissection and rupture was demonstrated. Hemopericardium was noticed in two cases.

Key words: GSELL – ERDHEIM SYNDROM, MEDIANECROSIS OF THE AORTA

Кистозный медианекроз аорты впервые описан в 1928 году швейцарским терапевтом Отто Гзелем (O. Gsell, 1902–1990), затем в 1929 году – австрийским патологом Якобом Эрдгеймом (J. Erdheim, 1874–1937) [1, 2].

Медианекроз аорты – заболевание, в основе развития которого лежит поражение эластического каркаса средней оболочки аорты (меди) с комплексом специфических патоморфологических изменений, приводящих к разрыву и расслоению аорты. Это заболевание чаще встречается у мужчин молодого и среднего возраста (40–60 лет), при котором в среднем слое аорты развиваются своеобразные патоморфологические изменения: лизис эластического каркаса с накоплением гликозаминогликанов (ГАГ). Обычно вышеназванное заболевание завершается расслоением и разрывом аорты [3].

При патоморфологическом исследовании выявляются следующие характерные варианты поражений аорты:

- тотальное поражение – расслоение аорты на всем ее протяжении с образованием «двустволки»;
- локальное поражение – расслоение в пределах одного отдела аорты, чаще всего поражается восходящий отдел аорты, но начало расслоения – разрывы стенки линейной или Z-образной формы продольного или поперечного направлений [3, 4].

Разрыв аорты и обтурация отслоенной внутренней оболочкой устья артерий являются наиболее частыми осложнениями синдрома Гзеля – Эрдгейма [5]. Разрывы локализуются над аортальными клапанами, в дуге аорты и в надбифуркационной зоне. Расслоение может распространяться и на ветви аорты – сонные, коронарные, аксиллярные, мезентериальные, почечные артерии, плечеголовной ствол и др. Это приводит к развитию своеобразных клинических симптомов – масок, обусловленных окклюзией просвета артерии кровью, проникшей в ее стенку, и последующей

ишемией органа. Внутренняя оболочка аорты макроскопически в большинстве случаев остается гладкой, блестящей. Атеросклеротические бляшки (фиброзные, липидно-фиброзные, атероматозные, петрифицированные) встречаются у больных пожилого возраста, но сопутствующие атеросклеротические изменения в интимае не влияют на процесс расслоения меди [3].

В литературе описаны два случая медианекроза лёгочных артерий с разрывом аневризм [6]. Считается, что в патогенезе медианекроза играют роль физические (артериальная гипертензия) и биохимические факторы, в том числе контакт с токсическими веществами [3, 6].

Описание случаев медианекроза аорты с расслоением встречается в отечественной и зарубежной литературе достаточно давно [7, 8, 9, 10, 11]. Число наблюдений в силу редкой встречаемости заболевания ограничено.

Нами представлены три случая наблюдения синдрома Гзеля – Эрдгейма у пациентов, умерших от разрыва расслоившейся аорты. Двое из этих пациентов по случайному стечению обстоятельств поступили в наш стационар с разницей в два дня.

Пациент Д., 47 лет, был доставлен в приёмное отделение стационара 02.03.13 бригадой «Скорой помощи» с диагнозом: «Остеохондроз пояснично-крестцового отдела с выраженным болевым синдромом». Жалобы на боли в поясничном отделе позвоночника с иррадиацией в правую нижнюю конечность, слабость. В анамнезе указание на длительную гипертоническую болезнь без регулярной терапии. Боли в позвоночнике возникают также длительно, но за медицинской помощью не обращался. Настоящий эпизод болей в пояснице возник остро после физической нагрузки за 1,5 часа до поступления.

При объективном осмотре телосложение правильное, питание повышено; кожные покровы бледные, влажные, гиперемия лица. Нижние конечности пастозны. Аскультативно в лёгких дыхание везикулярное, 18 в

минуту, хрипы отсутствуют. Тоны сердца приглушены, ритмичны, 80 в минуту, АД – 160/100 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Пальпаторная болезненность в поясничном отделе позвоночника.

В общем анализе крови, взятом при поступлении, патологии не выявлено. В биохимическом анализе отмечены гипергликемия до 23,4 ммоль/л, умеренное повышение трансаминаз; креатинкиназа и её МВ-фракция не повышены. На ЭКГ: синусовый ритм, гипертрофия левого желудочка с перегрузкой. На выполненной рентгенограмме поясничного отдела позвоночника выявлены остеохондроз и деформирующий спондилёз.

Пациент осмотрен неврологом, кардиологом, принято решение о госпитализации в реанимационное отделение в связи с сохраняющимися болями и возникшим подозрением на расслоение аневризмы аорты. Запланировано дообследование, включающее компьютерную томографию органов грудной клетки и брюшной полости с контрастированием. Однако через 30 минут от момента поступления пациент потерял сознание, развился цианоз верхней половины туловища, пульс на крупных артериях нитевидный, АД не определялось. Насыщение крови кислородом – 74 %. Незамедлительно начаты реанимационные мероприятия, включающие интубацию трахеи и аппаратную искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), инфузию раствора норадреналина, однако, произошла остановка сердечной деятельности. Дальнейшие реанимационные мероприятия в полном объеме в течение 35 мин без эффекта.

В заключительном диагнозе были выставлены острый коронарный синдром с возможной тромбоэмболией лёгочной артерии и вероятным разрывом аневризмы брюшного отдела аорты.

На аутопсии выявлено тотальное расслоение аорты на всём её протяжении (рис. 1).



Рисунок 1. Расслоение аорты (указано стрелками)

Патологоанатомический диагноз:

Основной: Медианекроз аорты (синдром Гзеля – Эрдгейма).

Осложнения: Тотальное расслоение стенки аорты с излитием крови в межстеночное пространство. Острая сердечно-лёгочная недостаточность.

Сопутствующий: Гипертоническая болезнь (масса сердца 670 г, толщина стенки левого желудочка – 2,1 см) III ст. Ожирение 3 ст.

Внутренняя оболочка аорты оставалась гладкой и блестящей (рис. 2), что согласуется с данными литературы [3].

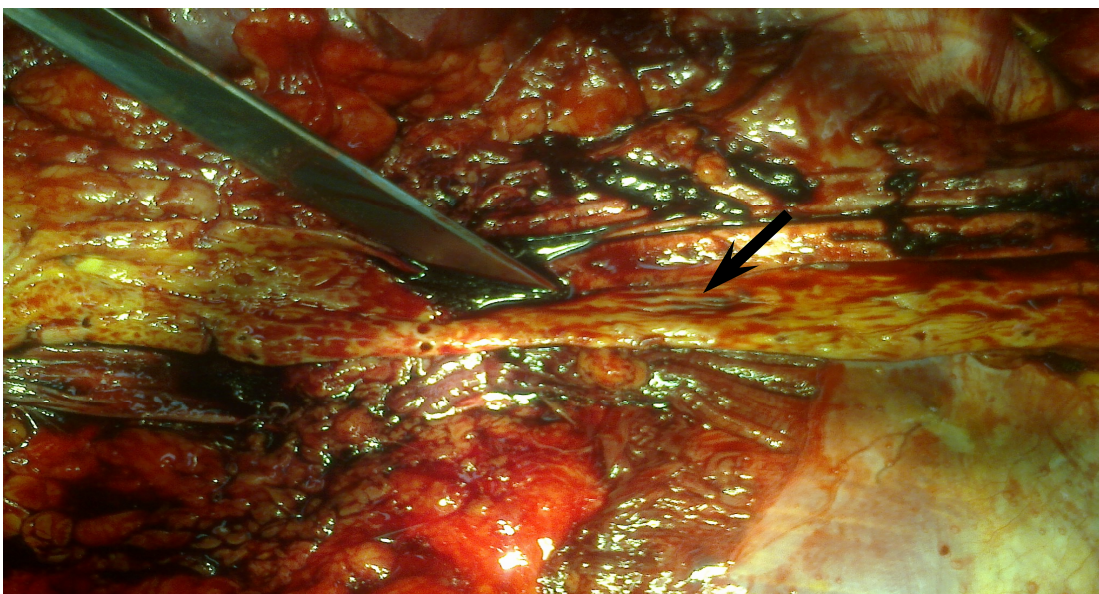


Рисунок 2. Внутренняя оболочка аорты (указано стрелкой)

В литературе указано, что основные патологические изменения развиваются в меди. Отложения гликозаминогликанов (ГАГ) весьма характерны для медианекроза аорты. Уже при обычном окрашивании гематоксилином и эозином наблюдались очаги скопления гомогенного вещества. Эластические волокна раздвигаются прослойками базофильной альцианпозитивной субстанции. Среди отложений ГАГ наблюдаются множественные кистообразные полости. Для них характерны также различные дистрофические, некробиотические и некротические изменения (рис. 3) эластических волокон: набухание волокон, их разволокнение, фрагментация, истончение, гиперэластоз, комкование и дисхромия. Диффузные поражения захватывают практически весь средний слой. Кисты имеют вид небольших полостей, частично заполненных альцианпозитивным содержимым. Встречаются и по несколько сливающихся кистозных полостей.

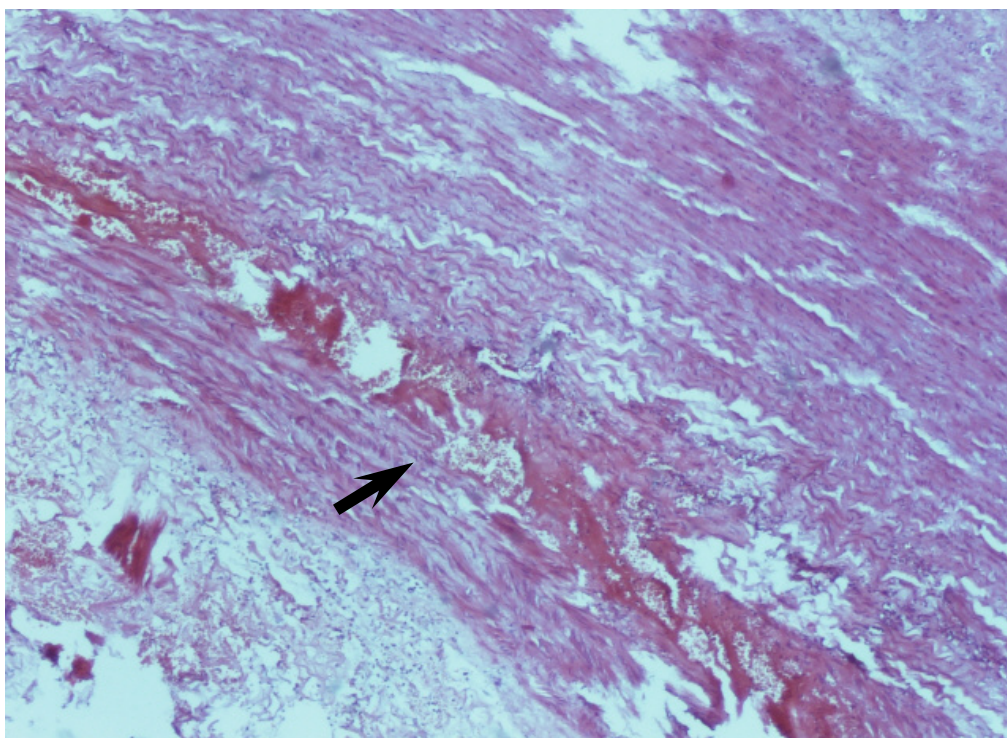


Рисунок 3. Патологические изменения в меди, очаги некроза и кровоизлияния (указано стрелкой). Окраска гематоксилином и эозином, × 40

Безъядерные участки выявляются во всех случаях в виде полос или очагов с нарушением ориентации волокон. Эти участки в основном занимают среднюю или внешнюю треть меди и достигают  $1/3-1/2$  ее ширины. Ширина безъядерных полос в разных отделах аорты отличается незначительно, но их протяженность различна. Наибольшее число безъядерных очагов отмечается в участках расслоения и разрыва [3] (рис. 4).

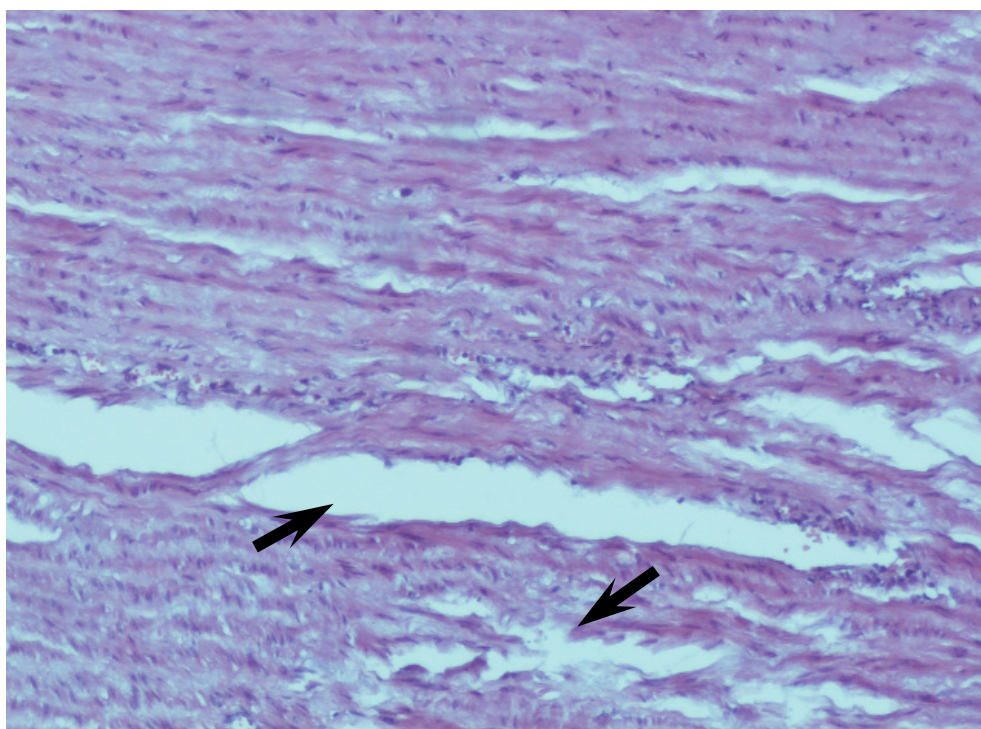


Рисунок 4. Патологические изменения в меди, очаги расслоения и разрыва (указано стрелками). Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 100$

Второй пациент, Г., 61 год, поступил в отделение экстренно 14.09.13 г. в связи с пекущими болями за грудиной, которые были купированы бригадой «Скорой помощи» введением морфина, одышкой при нагрузке. В анамнезе, как и у первого пациента, артериальная гипертензия без адекватной амбулаторной терапии. Боли за грудиной впервые возникли за 1,5 часа до поступления, сопровождались потливостью и кратковременной потерей сознания. На догоспитальном этапе, помимо морфина, вводился гепарин, были даны внутрь клопидогрель и аспирин.

Из объективных данных: повышенное питание, отёчность голеней и стоп. Кожные покровы обычной окраски и влажности. В лёгких дыхание ослабленное, везикулярное, 18 в минуту, хрипов нет. Границы сердца расширены влево на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичны, 55 в минуту; акцент II тона на аорте, I тон ослаблен, лёгкий систолический шум на верхушке и аорте, АД – 120/80 мм рт. ст. Живот умеренно вздут, слегка болезненный в эпигастрии.

В анализе крови умеренный лейкоцитоз до  $12,3 \times 10^3$  мм<sup>3</sup>, нейтрофилёз (88 %), небольшое повышение креатинина, мочевины, глюкозы (8,7 ммоль/л). Д-димер – 1,4 мкг/мл, Тропонин Т – отрицателен, креатинфосфокиназа (КФК) и МВ-КФК в норме.

На электрокардиограмме (ЭКГ) – синусовый ритм, умеренные диффузные изменения миокарда.

На ЭхоКГ – гипертрофия левого желудочка с его дилатацией (КДР – 59 мм), склеро-дегенеративные изменения митрального и аортального клапанов, глобальная и локальная сократимость миокарда не нарушены.

Предварительный диагноз: ишемическая болезнь сердца (ИБС). Впервые возникшая стенокардия. Гипертоническая болезнь III ст. ХСН IIА ст. Склеро-дегенеративное поражение аорты и клапанов. Ожирение 2 ст.

С учётом отсутствия ишемических изменений на ЭКГ, повышения кардиоспецифических ферментов, а также, учитывая синкопальное состояние на догоспитальном этапе, пациенту выполнена компьютерная томография головного мозга и органов грудной клетки с контрастированием. Выявлены последствия перенесенного лакунарного инсульта в бассейне левой средней мозговой артерии. На КТ органов грудной клетки данных о тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА) нет, но выявлена аневризма восходящей аорты.



Через 11 ч после поступления у пациента внезапно произошла остановка кровообращения. Реанимационные мероприятия эффекта не имели.

Патологоанатомический диагноз:

Основной: Синдром Эрдгейма (медианекроз аорты) с расслоением стенки восходящего отдела аорты, дуги, грудного, части брюшного отделов и левой почечной артерии.

Фоновый: Гипертоническая болезнь.

Осложнения: Разрыв стенки аорты в области луковицы (рис. 5). Гемотампонада полости перикарда (в полости перикарда около 500 мл жидкой крови и свёртков). Острая сердечно-сосудистая недостаточность. Отёк головного мозга.

Сопутствующий: ИБС: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса – 600 г, толщина мышечного слоя стенки правого желудочка сердца – 0,3 см, левого – 1,7 см), диффузный мелкоочаговый кардиосклероз, атеросклероз коронарных артерий 2 степени, II стадии, стеноз 20 %.

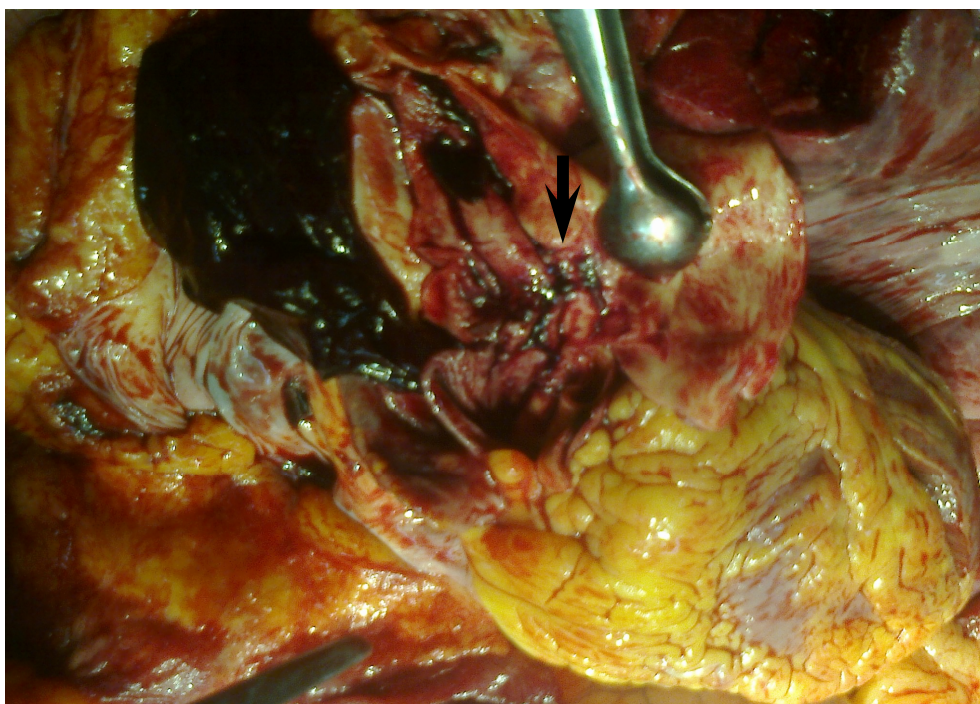


Рисунок 5. Разрыв стенки в области луковицы аорты (указано стрелкой)

В этом случае в заключительном диагнозе нами тоже была выставлена расслаивающая аневризма восходящего отдела аорты. В третьем клиническом наблюдении патологию аорты мы не распознали.

Пациентка Л., 50 лет, была доставлена «Скорой медицинской помощью» 16.09.13 г. с жалобами на рецидивирующие пекущие боли за грудиной, слабость. В анамнезе около 10 лет повышение АД, максимально до 240/120 мм рт. ст., стенокардия напряжения в пределах II–III ФК, перенесенное острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) неопределённой давности. Боли за грудиной появились за 2,5 ч до поступления.

Объективные данные: телосложение правильное, питание умеренно повышено. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Аускультативно в лёгких дыхание везикулярное, 18 в минуту, единичные влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах. Границы сердца расширены влево на 1,5 см. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, 70 в минуту. АД – 150/90 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный.

В общем анализе крови особого внимания заслуживал лейкоцитоз до  $16,7 \times 10^3$  мм<sup>3</sup>. В биохимическом анализе крови – незначительное повышение креатинина и глюкозы (7,6 ммоль/л). Тропонин Т, КФК – отрицательны, незначительное повышение МВ-КФК. На следующие сутки лейкоцитоз уменьшился, КФК-МВ нормализовалась, но повысились незначительно КФК общая и тропонин.

На ЭКГ: синусовый ритм, гипертрофия левого желудочка с перегрузкой, депрессия сегмента ST на 1 мм в отведениях V<sub>5</sub> и V<sub>6</sub>.

На ЭхоКГ подтверждена гипертрофия левого желудочка, выявлен гипокинез передне-перегородочной области в базальном сегменте при сохранной глобальной сократимости, кальциноз митрального и аортального клапанов.

По данным рентгенографии органов грудной клетки – признаки умеренного застоя в малом круге кровообращения.

Диагноз клинический: ИБС. Первичный боковой инфаркт миокарда без зубцов Q от 16.09.13. ОСН II класс. Гипертоническая болезнь, III стадия. Перенесенное острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) (неопределённой давности).

На вторые сутки пребывания у пациентки внезапно произошла остановка кровообращения. Реанимационные мероприятия успеха не имели.

Патологоанатомический диагноз:

Основной: Синдром Эрдгейма (медианекроз аорты) с расслоением стенки восходящего отдела аорты, дуги, грудного, брюшного отделов и общих подвздошных артерий.

Осложнения: Разрыв стенки аорты в области луковицы. Гемотампонада полости перикарда (в полости перикарда около 200 мл жидкой крови и свёртков). Острая сердечно-сосудистая недостаточность. Отёк головного мозга.

Сопутствующий: Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца: концентрическая гипертрофия миокарда (масса – 530 г, толщина мышечного слоя стенки правого желудочка сердца – 0,4 см, левого – 1,8 см).

Безусловно, медианекроз аорты относится к редким и сложным для прижизненной диагностики заболеваниям. Это подтверждают и данные литературы, свидетельствующие о более частом выявлении медианекроза и фрагментации эластина при патогистологическом исследовании расслаивающейся аорты [9, 12]. Каждый из вышеописанных случаев этой редкой патологии представляет собой большой клинический интерес как для опытных, так и для начинающих врачей.

### Список литературы

1. *Gsell O.* Wandnekrosen der Aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur // [Virchows] Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin. 1928; 270: 1–36.
2. *Erdheim J.* Medionecrosis aortae idiopathica (cystica) // [Virchows] Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin. 1929; 273: 454–479.
3. *Зербино Д.Д.* Современная патология аорты: классификация и основные заболевания // Практическая ангиология. 2010. № 3 (32).
4. *Зербино Д.Д., Кузык Ю.И., Гаврылюк Е.М.* Синдром Гзеля – Эрдгейма: основные патоморфологические изменения // Архив патологии. 2003. № 6. С. 36–40.
5. *Вергун А.Р.* Синдром Гзеля – Эрдгейма: расслоение аорты вследствие ее медианекроза // Украинський медичний часопис. 2001. № 2 (22).
6. *Gsell O., Kesselring F., Widder W., Gloor F.* Medial necrosis of the pulmonary artery in ruptured aneurysm // Schweiz Med Wochenschr. 1989. May 6; 119(18): 561–5.
7. *Зербино Д.Д., Шульгин Я.И., Гаврылюк Е.М.* Хроническая расслоившаяся аневризма аорты // Архив патологии. 1986;48(11): 15–20.
8. *Leu H.J.* Erdheim-Gsell medial necrosis and mucoid degeneration of the media as a cause of aorto-arterial aneurysm. Pathologico-anatomical analysis of 150 excised vessels // Schweiz Med Wochenschr. 1988 May 7; 118(18):687–91.
9. *Dickens P, Khoo U.S.* Sudden death associated with bloodless aortic dissection // Forensic Sci Int. 1993 May; 59(2): 149–55.
10. *Dettmeyer R, Schmidt P, Madea B.* Two cases of unexpected sudden death due to cystic medionecrosis of the aorta associated with bloodless aortic dissection // Forensic. Sci Int. 1998 Jun 22; 94(3):161–6.
11. *Maeso Madronero J.L., Aretz S., Theis U., Morgenroth K., Bergbauer M.* Aortic rupture in idiopathic Gsell-Erdheim medial necrosis // Dtsch. Med. Wochenschr. 2000. Oct. 6; 125(40):1195–8.
12. *Bode-Jänisch S., Schmidt A., Günther D., Stuhmann M., Fieguth A.* Aortic dissecting aneurysms – histopathological findings // Forensic. Sci. Int. 2012. Jan. 10; 214(1–3):13–7.