

Кистозный медионекроз ствола легочной артерии как вероятная причина тромбоза ее ветвей

Светлана Афанасьевна Болдуева*, Виктория Борисовна Петрова, Ирина Анатольевна Данилова

Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова
Россия, 191015, Санкт-Петербург, Кирилловская ул., 14

В статье представлен редкий клинический случай тромбоза крупных и мелких ветвей легочной артерии, вероятной причиной которого явилась дегенерация мышечных волокон стенки ствола легочной артерии по типу кистозного медионекроза, возможно, имевшего вирусную этиологию. Заболевание протекало на фоне опухоли тела поджелудочной железы, вялотекущего гнойного панкреатита с развитием на этом фоне синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

Ключевые слова: кистозный медионекроз, тромбоз ветвей легочной артерии, тромбоэмболия.

Для цитирования: Болдуева С.А., Петрова В.Б., Данилова И.А. Кистозный медионекроз ствола легочной артерии как вероятная причина тромбоза ее ветвей. *Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии* 2017;13(6):806-812. DOI: 10.20996/1819-6446-2017-13-6-806-812

Cystic Medionecrosis of Pulmonary Arterial Trunk as a Probable Cause of Thrombosis of its Branches

Svetlana A. Boldueva*, Victoria B. Petrova, Irina A. Danilova

North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov. Kirillovskaya ul. 14, St. Petersburg, 191015 Russia

The article presents a rare clinical case of thrombosis of large and small branches of the pulmonary artery, the probable cause of which was the degeneration of the muscle fibers of the wall of the pulmonary artery trunk by type of the cystic medionecrosis, possibly having a viral etiology. The disease was associated with the tumor of the pancreas body, smoldering purulent pancreatitis complicated by the syndrome of disseminated intravascular coagulation.

Keywords: cystic medionecrosis, pulmonary artery thrombosis, thromboembolism.

For citation: Boldueva S.A., Petrova V.B., Danilova I.A. Cystic Medionecrosis of Pulmonary Arterial Trunk as a Probable Cause of Thrombosis of its Branches. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology* 2017;13(6):806-812. (In Russ). DOI: 10.20996/1819-6446-2017-13-6-806-812

*Corresponding Author (Автор, ответственный за переписку): svetlanaboldueva@mail.ru

Кистозный медионекроз характеризуется своеобразной дегенерацией эластических и мышечных волокон медиального слоя артерии с формированием очагов некроза, кист, расслоением, аневризматическим расширением и спонтанным разрывом сосудистой стенки [1]. Локализация кистозного медионекроза типична для аорты и крайне редка для сосудов иной (подвздошных, подключичных, коронарных, сонных) анатомической локализации [1-5]. Первое клиническое описание кистозного медионекроза (1928) принадлежит швейцарскому терапевту Gsell O. [6], морфологическое (1929) – австрийскому патологу Erdheim J. [7]. Последним были выявлены патогномичные проявления идиопатического кистозного медионекроза: очаги некроза, утрата типового строения tunica media в сочетании с незначительным воспалением, отсутствие в пораженном сегменте аорты vasavasorum, минимальное рубцевание. Позднее эти

диагностические признаки дополнились секционной находкой Erdheim J. – наличием кист, выполненных полутвердым мукоидоподобным веществом [7].

Дальнейшие исследования установили патогенетическую связь идиопатического невоспалительного кистозного медионекроза аорты, известного как синдром Гзеля-Эрдгейма, с артериальной гипертензией (АГ) и пожилым возрастом [8]. В последующем был морфологически детализирован характер нарушения гистоархитектоники средней оболочки аорты в виде очагового некроза, замещения гладкомышечных структур полостями с мукоидным содержимым, атрофией наружного эластического каркаса, разрывом vasavasorum, истончением и патологическим расширением стенки [8, 9].

Кистозный медионекроз легочной артерии впервые описан в 1958 г. Rawson A. [10], и к настоящему времени в литературе представлен единичными случаями [11, 12]. Выделены два основных типа кистозного медионекроза: приобретенный, связанный с легочной гипертензией, и врожденный, ассоцииро-

Received / Поступила: 26.07.2017

Accepted / Принята в печать: 04.09.2017

Table 1. Results of the clinical analysis of the patient's blood at admission to the hospital

Таблица 1. Результаты клинического анализа крови пациентки при поступлении в стационар (30.11.2011)

Параметр	Значение
Эритроциты, $10^{12}/л$	5,19
Гемоглобин, г/л	155
Гематокрит, %	46,9
Средний объем эритроцитов, фл	90,4
Тромбоциты, $10^9/л$	75
Лейкоциты, $10^9/л$	13,2
Лимфоциты, %	15,2
Нейтрофилы, %	79,7
Сегментоядерные нейтрофилы, %	71
Палочкоядерные нейтрофилы, %	9
Моноциты, %	2,7
Базофилы, %	1,2
Эозинофилы, %	1,2
Скорость оседания эритроцитов, мм/ч	2

ванный с синдромом Марфана и сходными генетическими нарушениями [10-12].

В связи с отсутствием четких представлений об этиологических, патогенетических, клинко-морфологических особенностях и крайней редкости процесса представляем собственное наблюдение кистозного медионекроза ствола легочной артерии как вероятной причины массивного тромбоза ее ветвей.

Описание клинического случая

Пациентка 81 года экстренно госпитализирована 30.11.2011 г. в отделение кардиологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова в связи с подозрением на тромбоз ветвей легочной артерии (ТЭЛА). Более 15 лет пациентка страдала АГ, пароксизмальной формой фибрилляции предсердий (ФП), по поводу которой антикоагулянты никогда не принимала. За 3 мес до настоящей госпитализации обследовалась в городском стационаре по поводу болей в животе и лихорадки, расцененных как «обострение хронического панкреатита». После выписки отмечалось постепенное ухуд-

шение состояния: появилась и стала нарастать желтушность кожных покровов, присоединились слабость, тошнота, периодически – рвота, анорексия. Последние 3 нед перед госпитализацией предъявляла жалобы на упорный кашель, кровохарканье, выраженную одышку при минимальной физической нагрузке, что первоначально расценивалось как внебольничная пневмония, по поводу чего амбулаторно была назначена антибиотикотерапия (левофлоксацин), однако состояние не улучшилось. В связи с учащением пароксизмов ФП, появлением одышки в покое, приступов удушья была госпитализирована в наш стационар. На момент госпитализации пациентка постоянно принимала антигипертензивную (лозартан 100 мг/сут) и антиаритмическую терапию (соталол 80 мг/сут), антикоагулянты и дезагреганты в схеме терапии отсутствовали.

При поступлении общее состояние тяжелое, сознание сохранено. Кожные покровы чистые, иктеричны, губы цианотичны. Отеков нет. ЧСС – 68 ударов/мин., цифры артериального давления – 180/100 мм рт. ст. При аускультации тоны сердца ритмичные, приглушены, акцент II тона над легочной артерией, систолический шум регургитации в проекции митрального и трикуспидального клапанов. Частота дыхательных движений в покое – 18/мин, при малейшем движении появляется одышка. Над легкими при аускультации: дыхание жесткое, в нижних отделах – влажные мелкопузырчатые хрипы. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, край ее плотный, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Поколачивание по поясничной области безболезненное, почки не пальпируются.

В анализах крови при поступлении выявлялись нейтрофильный лейкоцитоз и тромбоцитопения, а также повышение уровня D-димера, высокие значения МНО и АПТВ, снижение протромбина и альбумина (табл. 1 и 2), повышение активности трансаминаз, билирубина, креатинина.

На электрокардиограмме (ЭКГ) от 30.11.2011 г. – ритм синусовый с частотой сердечных сокращений 73 уд/мин, признаки межпредсердной блокады, непол-

Table 2. Results of coagulogram in the patient at admission to hospital (30.11.2011)

Таблица 2. Результаты коагулограммы пациентки при поступлении (30.11.2011)

Параметр	Значение	Референсные значения
АПТВ, сек	46	25-33
Протромбиновое время, сек	33,6	11-16 секунд
Протромбин по Квику, %	25	> 70
МНО	3,2	0,85-1,35
Д-димер, мкг/мл	0,7	0,00-0,50
АПТВ – активированное парциальное тромбопластиновое время, МНО – Международное нормализованное отношение		

ной блокады правой ножки пучка Гиса, нагрузки на оба предсердия, гипертрофии правого желудочка (ПЖ), диффузные нарушения процессов реполяризации.

По результатам эхокардиографии от 01.12.2011 г. определялись дилатация правых отделов (размер полости правого желудочка 37-49-74 мм, размер полости правого предсердия 47-59 мм; размер левого предсердия 38 мм), глобальная сократимость миокарда левого желудочка нормальная, признаки диастолической дисфункции, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, гипокинезия передней стенки ПЖ, аорта не расширена, стенки утолщены, аортальный поток нормальный, кальциноз аортального кольца, фиброз полулуний, аортальная (I ст.), митральная (I-II ст.), трикуспидальная (III ст.) регургитация, расчетное систолическое давление в легочной артерии 110 мм рт. ст., косвенные признаки высокой легочной гипертензии, в верхушке правого желудочка – организованный тромб диаметром 1,0 x 1,0 см.

По данным ультразвукового исследования от 01.12.2011 г. органов брюшной полости: печень диффузно изменена, не увеличена в размерах, киста задне-верхних отделов правой доли диаметром до 25 мм неправильной овоидной формы, внутривенные и внепеченочные протоки, воротная вена не расширены, желчный пузырь с перегибом в средней трети, стенки не изменены, конкрементов нет, поджелудочная железа не визуализировалась вследствие выраженной пневматизации кишечника, киста средней трети левой почки диаметром до 20 мм, камней не выявлено, селезенка не увеличена, без особенностей, свободной жидкости не выявлено.

С учетом плохой выраженности периферических вен, невозможностью проведения инфузионной терапии была выполнена катетеризация центральной вены. Учитывая продолжительное кровотечение из катетера, было принято решение об удалении подключичного катетера. 01.12.2011 г. выполнена венесекция медиальной лодыжечной вены левой нижней конечности, установлен периферический катетер, начата инфузионная, мочегонная, антикоагулянтная и антибактериальная терапия.

Учитывая имеющиеся клинические данные (одышка при минимальной физической нагрузке, кашель, эпизоды кровохарканья в анамнезе, ФП, акцент 2 тона над легочной артерией, шум трикуспидальной регургитации, данные эхокардиографии (высокая легочная гипертензия, перегрузка правых отделов, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, тромб в верхушке ПЖ) и повышенные значения Д-димера, сложилось впечатление о высокой вероятности ТЭЛА. Больной было назначено проведение компьютерной томографии (КТ) грудной

клетки для подтверждения диагноза ТЭЛА, а также, для исключения неопластического процесса в поджелудочной железе – КТ органов брюшной полости. В связи с отсутствием показаний к проведению экстренной КТ грудной клетки (не наблюдалось гипотензии), и высокого риска контраст-индуцированной нефропатии (пожилой возраст, сниженная функция почек – скорость клубочковой фильтрации по MDRD 24 мл/мин/1,73м²), КТ-исследования было решено провести после соответствующей подготовки. В связи с отсутствием положительной динамики на подготовительном этапе (креатинин оставался на уровне 190-200 мкмоль/л) на фоне гидратации (инфузионная терапия 0,9% раствором хлорида натрия и раствором бикарбоната натрия) от контрастирования было решено воздержаться.

По данным исследования (04.12.2011 г.) выявлены: КТ-признаки множественных инфарктов легких, скопление жидкости в полости перикарда до 15 мм, легочный ствол, правая и левая легочная артерии неоднородной структуры за счет обширных гиподенсных зон максимальной шириной до 28 мм, гепатомегалия, жировой гепатоз, кисты печени, липоматоз поджелудочной железы, возможно, кисты поджелудочной железы, перипанкреатическая киста, киста левой почки. Таким образом, диагноз рецидивирующей ТЭЛА был подтвержден, однако, желтушность кожных покровов, слабость, тошнота, рвота, анорексия, синдромы цитолиза, холестаза, печеночно-клеточной недостаточности (табл. 3), данные о хроническом панкреатите в анамнезе, несмотря на отсутствие соответствующих результатов ультразвукового исследования и КТ органов брюшной полости – не исключали наличие онкологического процесса органов брюшной полости неуточненной анатомической локализации, наиболее вероятно, со стороны поджелудочной железы.

Состояние пациентки, несмотря на проводимую терапию, оставалось тяжелым. С первых суток пребывания, несмотря на значения МНО, АЧТВ, протромбина и тромбоцитов, начата антикоагулянтная терапия (внутривенные инфузии нефракционированного гепарина 18 ед/кг/ч) под контролем гемостаза, диуретическая терапия (фуросемид 120-160 мг через инфузomat со скоростью 5 мл/час), антиаритмическая (сotalол 40мг/сут), гепатопротекторная (адemetонин 800 мг/сут внутривенно) и антибактериальная терапия (цефтриаксон 1 г/сут инфузионно). В связи с подозрением на развитие ДВС-синдрома (тромбоцитопения, показатели коагулограммы, длительное кровотечение из катетера) неоднократно переливалась свежезамороженная плазма. На 5 день госпитализации было отмечено резкое ухудшение состояния: гипотония с нарастанием дыхательной, почечной (резкое

Table 3. Results of biochemical analysis of the patient's blood

Таблица 3. Результаты биохимического анализа крови пациентки

Параметр	01.12.2011 г.	05.12.2011 г.	Референсные значения
Белок общий, г/л	67,0	61,0	65-85
Альбумин, г/л	31,0	28,0	34-48
АСТ, Ед/л	242,0	718,0	5-42
АЛТ, Ед/л	142,0	503,0	5-42
Билирубин общий, мкмоль/л	99,9	91,0	3,4-19,0
КФК общая, Ед/л	113,0	363,0	26-174
Глюкоза, ммоль/л	5,5	6,9	3,4-6,2
Креатинин, мкмоль/л	187,0	387,0	44-106
Калий, ммоль/л	4,06	5,0	3,4-5,6
Натрий, ммоль/л	134,9	140,0	135-145
КФК МВ,	44,0	69,0	0-25 Е/л
Мочевина, ммоль/л	20,2	25,1	1,3-8,3
Холестерин, ммоль/л	3,1	3,2	<4,5
Триглицериды, ммоль/л	-	1,55	<2
Мочевая кислота, мкмоль/л	-	1199,0	140-340
ГГТП, Ед/л	-	66,0	5-39
Щелочная фосфатаза, Ед/л	-	142,0	70-270
Амилаза, Ед/л	-	88,0	10-100

АСТ – аспартатаминотрансфераза; АЛТ – аланинаминотрансфераза; ГГТП – гамма-глутамилтранспептидаза; КФК – креатинфосфокиназа; КФК МВ – креатинфосфокиназа изофермент МВ

снижение диуреза до анурии) и печеночной недостаточности, усугубление признаков ДВС (снижение количества тромбоцитов до $42-44-53 \times 10^9/\text{л}$, повышение уровня МНО до 4,1). Пациентка переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии, где через сутки на фоне нарастания полиорганной недостаточности развилась асистолия. Реанимационные мероприятия неэффективны, констатирована биологическая смерть.

Основной клинический диагноз: Гипертоническая болезнь III стадия, III степень, риск ССО -4. **Конкурирующий:** Опухоль брюшной полости неуточненной локализации (поджелудочная железа?). **Осложнения основного заболевания:** Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии. Инфаркты правого и левого легкого. Сердечная недостаточность IIб стадии, III ф. кл. Легочная гипертензия III ст. ДВС-синдром, стадия коагулопатии потребления. Острые ишемические некрозы печени. Печеночная недостаточность, печеночная энцефалопатия. Острая почечная недостаточность от 05.12.2011. Отек головного мозга. Асистолия от 06.12.2011 г. **Сопутствующий диагноз:** Хронический панкреатит, обострение. Хроническая болезнь почек IV ст.

Результаты посмертного **морфологического исследования** органов (сердце, магистральные сосуды, легкие, поджелудочная железа):

Аорта, коронарные, почечные, церебральные артерии – множественные липидные пятна, фиброзные

петрифицированные, местами распадающиеся бляшки, занимающие до 50% площади интимы.

Сердце – $12 \times 11 \times 6$ см, массой 400 гр., на разрезе – толщина стенки левого желудочка – 1,4 см, миокард – красно-коричневый, волокнистый, с мелкоочаговыми соединительнотканными прослойками, диффузно дряблый; эндокард (клапанный, хордальный, пристеночный) и клапаны крупных сосудов – тонкие полупрозрачные гладкие блестящие. Тромбы в полостях не обнаружены.

Легочная артерия – клапан в проксимальном отделе типового строения; на 0,7 см выше створок – субобтурирующий просвет (50-60% объема), рыхло связанный с интимой красный седловидный тромб протяженностью $9,5 \times 7$ см, нисходящий в левую и правую ветви, в глубоких отделах – с умеренным количеством мутноватого серовато-красного сливкообразного содержимого. Интима стенки ствола неравномерно утолщена до 0,4 см, резко отечна, с мелкоточечными и пятнистыми кровоизлияниями; адвентиция – тусклая, гиперемирована, со сливными кровоизлияниями на участке протяженностью до 9 см. Просвет сегментарно-дольковых ветвей легочной артерии с множественными, суб- и обтурирующими продолговатыми, массивными, суховатыми, с шероховатой поверхностью, смешанными тромбами и тромбоэмболами. Интима остальных отделов – гладкая, блестящая, желтоватая.

Легкие – паренхима содержит двусторонние множественные сливающиеся сухие, частично инкапсулированные геморрагические инфаркты.

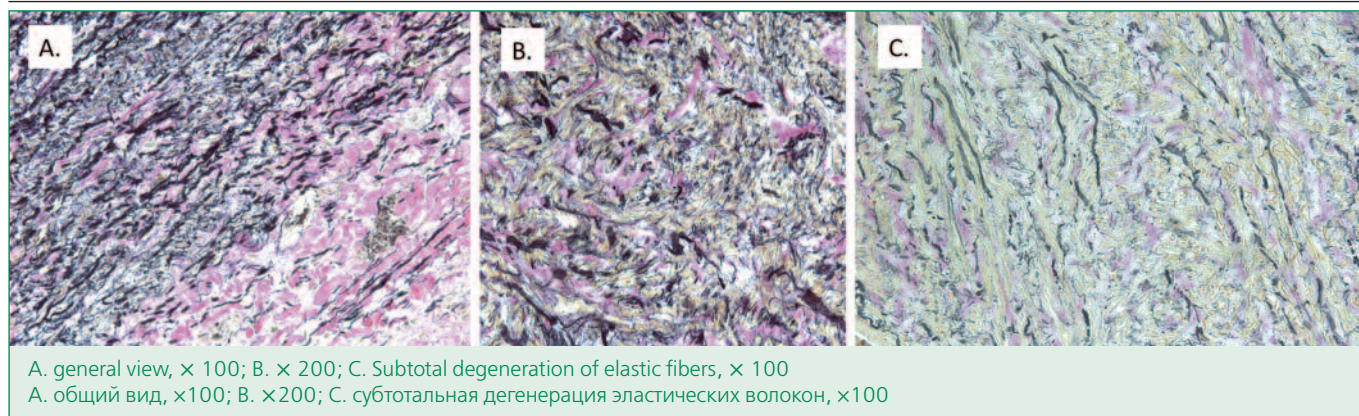


Figure 1. The trunk of the pulmonary artery. Van Gieson's with fuchline stain
 Рисунок 1. Ствол легочной артерии. Окраска по методу Ван Гизона с фукселином

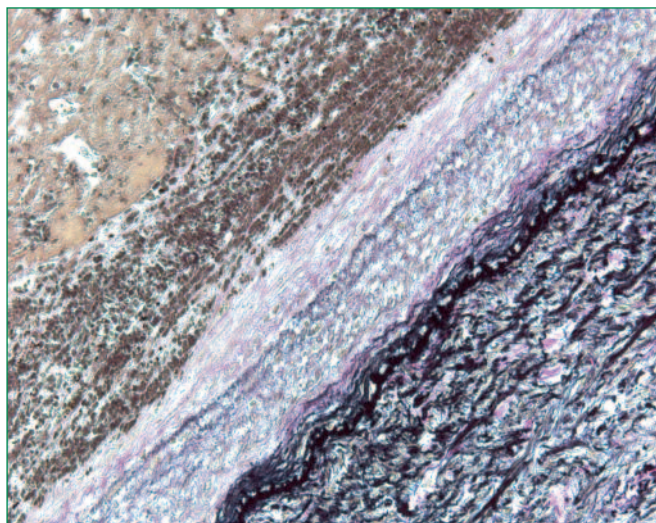


Figure 2. Border of the vessel wall with an adjacent thrombus (upper left), $\times 40$
 Рисунок 2. Граница стенки сосуда с прилегающим тромбом (слева сверху), $\times 40$

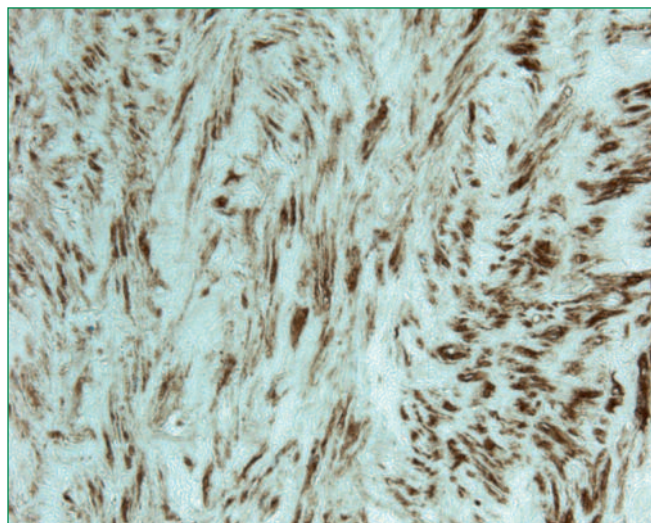


Figure 3. Expression of the herpes simplex virus-1 antigen (immunohistochemistry, DAKO); general view, $\times 200$
 Рисунок 3. Экспрессия антигена вируса простого герпеса-1 типа (иммуногистохимия, DAKO); общий вид, $\times 200$

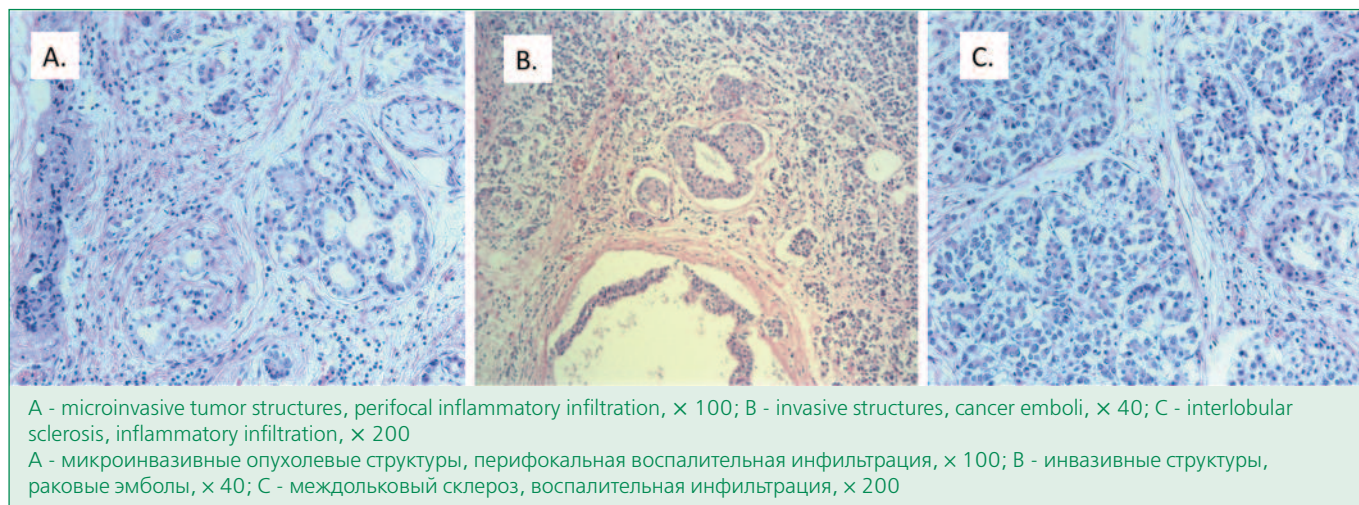


Figure 4. Invasive pancreatic cancer. Staining with hematoxylin and eosin
 Рисунок 4. Инвазивный рак поджелудочной железы. Окраска гематоксилином и эозином

Поджелудочная железа – 25×3,5×3 см, массой 110 гр, на разрезе – плотная, сероватая, с очаговым нарушением долькового строения за счет очагово-диффузного замещения жировой и белесовато-волокнистой, плотноватой тканью, с формированием множественных округлых полостей диаметром 0,5-1 см с полупрозрачным слизистым содержимым. В паренхиме и перипанкреатической клетчатке – множественные желтовато-белесоватые, слегка возвышающиеся над поверхностью разреза крошковатые и мыловидные очажки диаметром 0,4-0,8 см и темно-красные кровоизлияния диаметром 0,2-0,5 см.

Результаты **гистологического посмертного исследования** (парафиновые срезы, окраска гематоксилином и эозином):

Стенка легочного ствола (элективная окраска пикрофуксином по методам Ван Гизона, Р. Лилли) – нарушение равномерно слоистой архитектоники t. media за счет выраженного отека, множественных дефектов эластических волокон, участков мелко- и крупноочагового лизиса, распространяющихся на адвентициальный слой, формирования кистозных полостей с обильным гомогенным базофильным содержимым, перифокального бесклеточного фиброза. В средней и адвентициальной оболочках – дегенеративно измененные и разобщенные эластические волокна с хаотично расположенными гладкомышечными клетками, диффузно-очаговыми мононуклеарными инфильтратами (рис. 1а-в). В участках, прилежащих к интима – слоистые тромботические массы, обильные нити фибрина с перифокальной умеренной диффузной лимфо-гистиоцитарной и очаговой нейтрофильно-лейкоцитарной инфильтрацией, гемосидерофагами, депозитами свободного гемосидерина (рис. 2).

По данным **иммуногистохимического исследования** (рис. 3) ткани ствола легочной артерии – в фибробластах и гладкомышечных клетках – умеренная ядерно-цитоплазматическая экспрессия антигенов вируса простого герпеса I типа (HSV-1).

Легкие – множественные крупные участки геморрагического инфарктирования с очаговым обрастанием зрелой соединительной тканью, по периферии, в просветах альвеол – гомогенное эозинофильное содержимое, межальвеолярные перегородки утолщены, с умеренным угольным запылением, очаговыми депозитами гемосидерина, стенки бронхов и сосудов склерозированы.

Поджелудочная железа (рис. 4 а,б,в) – атрофия паренхимы, множественные сливающиеся очаги некроза и стеатонекроза с перифокальной диффузной мононуклеарной и преобладающей очаговой нейтрофильно-лейкоцитарной инфильтрацией различной степени выраженности, распространением на окружающую жировую клетчатку. На этом фоне – мно-

жественные очаги внутрипротоковой высокодифференцированной, местами сосочковой аденокарциномы в сочетании с микроинвазивными и инвазивными опухолевыми структурами смешанного (железисто-плоскоклеточного) строения; многофокусные лимфогенные раковые эмболы.

Костный мозг (окраска по методу Романовского-Гимзы) – гиперплазия миелоцитарного ростка и угнетением эритроцитарного и мегакариоцитарного ростков кроветворения.

Заключительные данные патологоанатомического диагноза:

1. HSV-1-ассоциированный кистозный медионекроз ствола легочной артерии с формированием массивных субобтурирующих неорганизованных смешанных тромбов;

2. Геморрагические инфаркты обоих легких различной степени давности, фон – межальвеолярный, периваскулярный, перибронхиальный склероз; смешанные свежие тромбы мелких ветвей легочной артерии с началом развития септического аутолиза.

3. Инвазивный (p-T1N0M0, клиническая стадия 1A) высокодифференцированный рак тела поджелудочной железы сложного гистологического строения (железисто-сосочковый, плоскоклеточный) с многочисленными внутриорганными раковыми эмболами; фон – хронический индуративный панкреатит в фазе абсцедирующего гнойно-некротического обострения, гнойный перипанкреатит.

С учетом полученных клинических и морфологических данных непосредственной причиной смерти пожилой больной явилась полиорганная, в том числе, легочно-сердечная недостаточность, вызванная двусторонними множественными геморрагическими инфарктами легких различных сроков давности при нарастающем субобтурирующем тромбозе ствола и мелких ветвей легочной артерии, а также печеночная и почечная недостаточность вследствие развившегося ДВС-синдрома.

Обсуждение

Таким образом, тромбоз ствола и крупных ветвей легочной артерии, сопровождавшийся тромбоэмболиями в мелкие сосуды легких с развитием инфаркт-пневмоний, на наш взгляд, в первую очередь, может быть связан с редким нарушением – кистозным медионекрозом ствола легочной артерии, который привел к формированию субобтурирующего тромба ствола легочной артерии. Представленное наблюдение кистозного медионекроза отличают следующие клинико-морфологические особенности: необычная анатомическая локализация в стволе легочной артерии; HSV-1-ассоциированный морфогенез; сочетание с опухолью поджелудочной железы с вовлечением

тела (что, в отличие от рака головки, встречается только в 10% случаев); агрессивным биологическим поведением внутрипротокового рака с начальной инвазией (p-T1N0M0, клиническая стадия 1A) в виде обширной внутриорганной лимфогенной прогрессии; отчетливое наличие фонового заболевания – хронического панкреатита с гнойно-некротическим обострением и перипанкреатитом, объективно затруднявшего как клиническую, так и посмертную диагностику онкопатологического процесса.

Однако помимо местных факторов активации процессов тромбообразования (дегенерация стенки ствола легочной артерии вследствие кистозного медионекроза), в данном клиническом случае, по-видимому, имелись и системные причины – коагулопатия в рамках паранеопластического синдрома при инвазивном раке тела поджелудочной железы. Дополнительным фактором риска ТЭЛА могла быть ФП, по поводу которой больная не получала антикоагулянтной терапии, а также тромб в полости ПЖ. Однако при аутопсии тромбы в полостях сердца не обнаружены, но это может объясняться развившимся ДВС-синдромом.

Так, на момент исследования преобладал механизм коагулопатии потребления, характерной для наблюдавшегося у больной ДВС-синдрома,

обусловленного сочетанной патологией, в том числе – и вялотекущим гнойным панкреатитом.

В данном клиническом случае прижизненная диагностика кистозного медионекроза у больной в тяжелом состоянии с текущим ДВС-синдромом была маловероятна, чем и обусловлено формальное различие клинического и патологоанатомического диагнозов.

Тяжесть состояния больной, поздние сроки госпитализации, крайне редкая, нетипичная локализация кистозного медионекроза и его необычное сочетание с гистологически подтвержденным ранним (не формирующим опухолевый узел) инвазивным раком поджелудочной железы расценены как объективные причины прижизненной гиподиагностики и медионекроза, и опухоли поджелудочной железы. В ходе лечения пациентки также возникли большие трудности, так как нарастающие процессы тромбообразования вызывали коагулопатию потребления и состояние гипокоагуляции.

Конфликт интересов. Все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Disclosures. All authors have not disclosed potential conflicts of interest regarding the content of this paper.

References / Литература

1. Dermengiu S., Ceausu M., Hostiuc S., et al. Spontaneous aortic dissection due to cystic medial degeneration. Report of a sudden death case and literature review. Rom J Leg Med. 2009;17(2):89-96. doi: 10.4323/rjlm.2009.89
2. Schievink W.I., Parisi J.E., Piegras D.G., Michels V.V. Intracranial aneurysms in Marfan syndrome: an autopsy study. Neurosurgery. 1997;41:866-870. doi:10.1097/00006123-199710000-00019
3. Crivello M.S., Porter D.H., Kim D., et al. Isolated external iliac artery aneurysm secondary to cystic medial necrosis. Cardiovasc Intervent Radiol. 1986;9(3):139-41. doi: 10.1007/BF02577923
4. Fee H.J., Gewirtz H.S., O'Connell T.X., Grollman J.H. Bilateral subclavian artery aneurysm associated with idiopathic cystic medial necrosis. Ann Thorac Surg. 1978;26(4):387-90. doi: 10.1016/S0003-4975(10)62908-6
5. Marsalese D.L., Moodie D.S., Lytle B.W., et al. Cystic medial necrosis of the aorta in patients with Marfan's syndrome: surgical outcome and long-term follow-up. J Am Coll Cardiol. 1990;16(1):68-73. doi: 10.1016/0735-1097(90)90458-2
6. Gsell O. Wandnekrosen der Aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur. Virchows Arch F Path Anat. 1928;270:1.1-36. doi: 10.1007/BF01892241
7. Erdheim J. Medionecrosis aortae idiopathica. Virchows Arch F Path Anat. 1929;273:454-79. doi: 10.1007/BF02158989
8. Hirst A.E., Gore I. Is cystic medionecrosis the cause of dissecting aortic aneurysm? Circulation. 1976;53(6):915-6. doi: 10.1161/01.CIR.53.6.915
9. Yuan S.M., Jing H. Cystic medial necrosis: pathological findings and clinical implications. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2011;26:107-15. doi: 10.1590/S0102-76382011000100019
10. Rawson A.J. Incomplete rupture of the pulmonary artery based on cystic medionecrosis. Am Heart J. 1958;55(5):766-71. doi:10.1016/0002-8703(58)90017-6
11. Levy H. Partial rupture of pulmonary artery with lesions of medionecrosis in a case of mitral stenosis. Am Heart J. 1961;62:31-42. doi:10.1016/0002-8703(61)90483-5
12. Natelson E.A., Watts H.D., Fred H.L. Cystic medionecrosis of the pulmonary arteries. Chest. 1970 Apr;57(4):333-5. doi: 10.1378/chest.57.4.333

About the Authors:

Svetlana A. Boldueva – MD, PhD, Professor, Chair of Faculty Therapy, North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov
Victoria B. Petrova – MD, PhD, Cardiologist, Department of Cardiosurgery with Surgical Treatment of Complex Heart Rhythm Disorders, North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov
Irina A. Danilova – MD, PhD, Professor, Chair of Pathological Anatomy, North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov

Сведения об авторах:

Болдueva Светлана Афанасьевна – д.м.н., профессор, кафедра факультетской терапии СЗГМУ им. И. И. Мечникова
Петрова Виктория Борисовна – к.м.н., врач-кардиолог, отделение кардиохирургии с хирургическим лечением сложных нарушений ритма сердца, СЗГМУ им. И. И. Мечникова
Данилова Ирина Анатольевна – д.м.н., профессор, кафедра патологической анатомии, СЗГМУ им. И. И. Мечникова