

УДК 616.132.2-002-053.2-091.5

**О.І. Бойко<sup>1</sup>, Ю.І. Кузик<sup>2</sup>, І.І. Гошовська<sup>1</sup>, Р.О. Бабич<sup>1</sup>**

## **Коронарити у дитячому віці: постановка проблеми та аналіз автопсійного випадку**

<sup>1</sup> КЗ ЛОР «Львівське обласне патологоанатомічне бюро», Україна

<sup>2</sup> Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2015.6(70):66-69; doi10.15574/SP.2015.70.66

*У даній статті описаний автопсійний випадок коронарити у хлопчика п'яти років на тлі гіпоплазії нирок, що клінічно проявилось ознаками гострого пошкодження міокарда. Відсутність клінічної інформації про початок та перебіг захворювання не дозволила остаточно верифікувати нозологічну приналежність коронарити. Виявлені патоморфологічні зміни коронарних артерій найвірогідніше свідчать про хворобу Кавасаки.*

**Ключові слова:** коронарит, гіпоплазія нирок, хвороба Кавасаки.

### **Вступ**

Коронарит — запалення коронарних артерій серця, що є проявом системного ураження артерій або ускладненням різноманітних захворювань. У практичній діяльності нозологічну приналежність коронарити часто важко встановити через стертість, атипівість клінічної симптоматики, об'єктивні труднощі діагностики. Розмаїття захворювань, перебіг яких здатний ускладнюватись розвитком коронарити, є викликом для лікарів різних спеціальностей. Для сприятливого перебігу та уникнення загрозливих ускладнень коронарити, найважчими з яких є інфаркт міокарда та раптова коронарна смерть, необхідні своєчасна діагностика, специфічне етіотропне та патогенетичне лікування.

Ураження коронарних артерій у дітей можна спостерігати при хворобі Кавасаки, ревматизмі, інфекційному мононуклеозі, муковісцидозі. Коронарні артерії можуть бути залучені у патологічний процес при гострих інфекційних захворюваннях (черевний та висипний тифи, паратифи, малярія, скарлатина, грип тощо). При цьому пошкоджуються як великі, так і дрібні гілки коронарних артерій. Підгострий або хронічний коронарит може бути наслідком системних захворювань сполучної тканини, геморагічного васкуліту, септичного ендокардиту, облітеруючого тромбангіїту. Особливості патоморфологічних змін у цих випадках визначаються характером основного захворювання. Як правило, пошкоджуються всі шари судинної стінки (панартеріїт). Ізольований коронарит зустрічається вкрай рідко.

### **Матеріал і методи дослідження**

Проведений аналіз випадку смерті хлопчика п'яти років з неідентифікованим коронаритом на підставі вивчення медичної карти стаціонарного хворого та протоколу патологоанатомічного дослідження. Морфологічні дослідження коронарних артерій включали стандартні патогістологічні та гістохімічні методи (виявлення сполучнотканинних волокон за Ван-Гізеном, еластичних волокон за Вейгертом).

### **Результати дослідження та їх обговорення**

Хлопчик п'яти років 15 листопада 2013 р. госпіталізований в КЗ ЛОР «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр» у важкому стані, непритомний. Важкість стану зумовлена уремією, неврологічним дефіцитом (мозкова кома — II, за шкалою Глазго — 6 балів), геморагічним синдромом. З анамнезу захворювання відомо, що близько 10 днів тому у хлопчика спостерігались підвищення температури тіла до 38°C, одноразове блюван-

ня, двічі рідкий жовтий без патологічних домішок стілець. 12 листопада 2013 р. на щічках з'явилися геморагічні висипання діаметром до 0,8 см та чорні випорожнення. Через два дні з'явилося стогнуче дихання, дитина втратила свідомість. Госпіталізований з попереднім діагнозом: «Хронічне захворювання нирок. Хронічна ниркова недостатність, стадія декомпенсації. Мозкова кома II. Геморагічний синдром. Анемія. Поліорганна недостатність».

З анамнезу життя відомо, що хлопчик від III термінових пологів, народився із масою тіла 3000 г, довжиною тіла — 50 см, з оцінкою за Апгар — 8/9 балів. Період новонародженості перебігав без особливостей. До однорічного віку відставав у фізичному та психомоторному розвитку. У травні 2012 р. дитині діагностовано гломерулонефрит, гіпоплазію нирок. Протягом двох років спостерігалися анемія, млявість, погіршення апетиту, нудота. Батьки не виконували рекомендацій лікарів, не з'являлися на повторні огляди. Зі слів матері батько дитини був ВІЛ-інфікованим, хворів гепатитом В, помер у місцях позбавлення волі. У матері методом імуноферментного аналізу антитіл до ВІЛ не виявлено.

Об'єктивно: дитина непритомна, опістотонус, по шлунковому зонду — «кавова гуща», стілець чорний блискучий з домішками свіжої крові, геморагічні висипання на щічках та гомілкях діаметром до 1,0 см, кровотеча із місць ін'єкцій. Анізокорія (D>S), реакція на світло сповільнена. Менінгальні симптоми відсутні. Артеріальний тиск (АТ) — 110/70 мм рт. ст., пульс — 92/хв, температура тіла — 35°C.

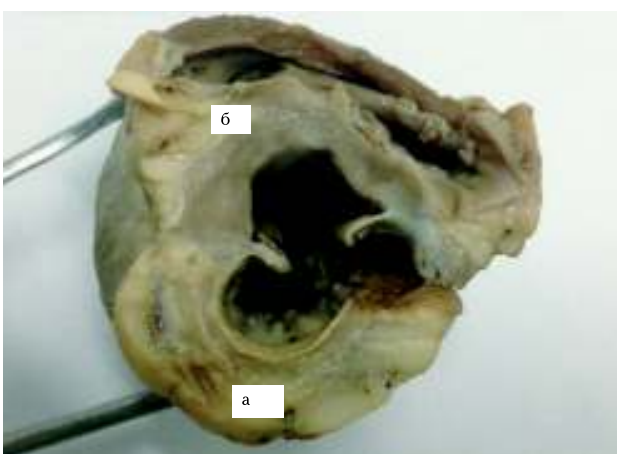
Проведені лабораторні дослідження: в загальному аналізі крові — анемія (Hb — 72 г/л, еритроцити —  $2,48 \times 10^{12}/л$ ), лейкоцитоз із зсувом формули вліво (лейкоцити —  $15,3 \times 10^9/л$ , паличкоядерні нейтрофіли — 43%, сегментоядерні — 47%), у динаміці стійка лімфопенія ( $0,1-1,1 \times 10^9/л$ ), підвищення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ — 35 мм/год). У загальному аналізі сечі: ацетон (+++), білок — 0,66 г/л, лейкоцити — 15–20 у полі зору, еритроцити незмінні — 8–12 у полі зору, змінні — 1–2 у полі зору, циліндри гіалінові — 0–1 у полі зору, солі — поодинокі кристали оксалатів.

Біохімічні показники крові: гіпопротеїнемія (загальний білок — 37,3 г/л), підвищені рівні креатиніну, сечовини, аспартатамінотрансферази, тригліцеридів (креатинін — 232,4 мкмоль/л, сечовина — 14,8 ммоль/л, АСТ — 125,0 МО/л, тригліцериди — 2,5 ммоль/л). Підвищений рівень тропоніну I (9,27 нг/мл). Коагулограма: високі показники продуктів деградації фібриногену (фібриноген В +++).

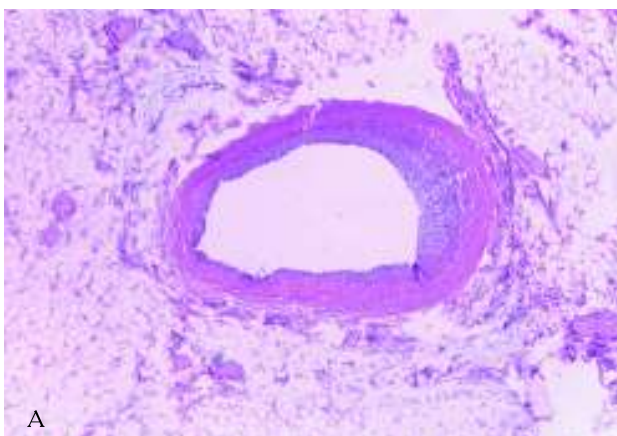
Імунохемілюмінісцентні дослідження: рівень паратиреоїдного гормону в межах норми, підвищений рівень прокальцитоніну (що свідчить про високий ризик сепсису або септичного шоку).



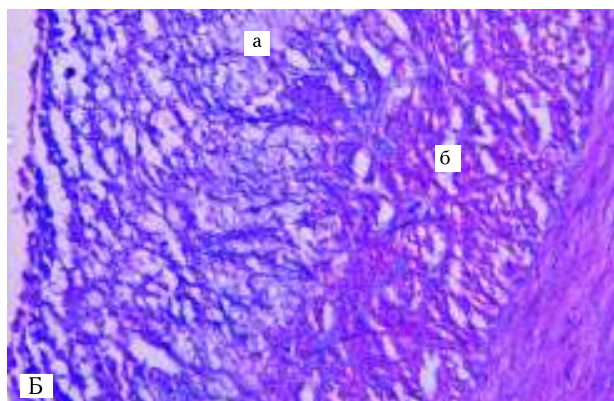
**Рис. 1.** Дилатация та потовщення гілок лівої коронарної артерії. Макропрепарат



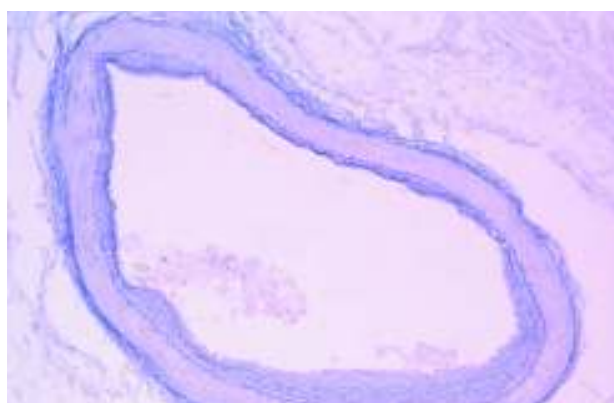
**Рис. 2.** Поширені некрози міокарда передньобочкової стінки лівого шлуночка (а) та міжшлуночкової перегородки (б). Макропрепарат



**Рис. 3 А.** Проліферація субендотеліального шару лівої коронарної артерії (позначено дужкою), Н&Е, х40



**Рис. 3 Б.** Мукоїдизація (а) та численні мікрокисти (б) в субендотеліальному шарі лівої коронарної артерії, Н&Е, х400



**Рис. 4.** Деструкція еластичного каркасу лівої коронарної артерії: фрагментація, мультиплікація, гіпереластоз та гіперхромія еластичних волокон (вказано стрілками). Забарвлення за Вейгертом, х40

Показники стану імунної системи: рівні Ig G, Ig M, Ig A відповідають нормі. Рівні Т-лімфоцитів, у тому числі хелперів та супресорів, а також НК-клітин знижені. Рівень В-лімфоцитів у межах норми.

Імуноферментний аналіз на наявність антитіл до ВІЛ – негативний, антитіл (Ig M, Ig G) до *Treponema pallidum* – негативний. Скринінг на гепатити В та С: HbsAg, HCV – негативні.

Результати бактеріологічного дослідження слизу із зівя:  $1 \times 10^6$  *Ps. aeruginosa*,  $1 \times 10^6$  *Candida albicans*,  $1 \times 10^4$  *St. haemolyticus*; мокротиння –  $1 \times 10^3$  *Ps. aeruginosa*,  $1 \times 10^5$  *Stenotrophomonas maltophilia*.

При електрокардіографічному дослідженні: ознаки ішемії міокарда передньобочкових відділів лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки, метаболічно-електролітні розлади.

Результати ехокардіографічного дослідження: дифузний гіпокінез міокарда, виразніші зміни у ділянці верхівки, передньобочкових відділів та міжшлуночкової перетинки; ФВ – 30–35%.

Ультрасонографічне дослідження: нирки розташовані типово, зменшені в розмірах, ехогенність паренхіми значно підвищена, кортико-медулярна диференціація відсутня.

Магнітно-резонансна томографія головного мозку без внутрішньовенного контрастування: субарахноїдальний крововилив; набряк головного мозку, частково з вогнищами геморагічної трансформації.

Дитині проведено тривалу замісну ниркову терапію (бікарбонатний гемодіаліз, ізольовану ультрафільтрацію,

перитонеальний діаліз). Незважаючи на багатокомплексну інтенсивну терапію, стан дитини з негативною динамікою. На тлі термінальної стадії ниркової недостатності смерть дитини настала на 26 добу перебування в стаціонарі.

Заключний клінічний діагноз:

I. Основне захворювання: «Хронічне захворювання нирок V ст.».

II. Ускладнення: «Хронічна ниркова недостатність, стадія декомпенсації пролонгована діалізом. Гострий ренокардіальний синдром. Гостре ураження міокарда. Сепсис. Двобічна бронхопневмонія, набряк легень. Вторинний перитоніт. Синдром поліорганної дисфункції. Мозкова кома III. Набряк-набухання головного мозку з вогнищами геморагічної трансформації. Субарахноїдальний крововилив. Імунодефіцит. ДВЗ-синдром. Виразковий гастроентероколіт. ДН III ст. ССН III ст.».

Результати патологоанатомічного дослідження: обидві нирки гіпоплазовані (права — 5,0x3,0x1,5 см; ліва — 4,5x3,0x1,5 см; при нормі 7,9x4,3x2,8 см), поділ на шари слабо виражений. Миски та чашечки: стінки тонкі, гладкі. Ниркові артерії: інтима гладенька, блискуча. Сечоводи: довжиною 6,0 см, діаметр просвіту — 0,4 см. Сечовий міхур: слизова оболонка складчаста, блідо-рожева, однорідна. Гирла сечоводів щілиноподібні. Гирло уретри — прохідне.

Серце збільшене в розмірах (8,0x5,5x4,0 см; при нормі 7,3x6,5x3,6 см) за рахунок лівих відділів. Повздожня вісь його спрямована справа наліво та зверху вниз, розташована поперечно. Верхівка серця сягає проекції передньої аксиллярної лінії. Гілки лівої коронарної артерії дилатовані, мали вигляд сірих стрічкоподібних тяжів, шириною 0,3–0,4 см (рис. 1). На розрізі гирла коронарних артерій діаметром 0,2 см, товщина стінок — 0,1 см. Товщина міокарда лівого шлуночка — 1,0 см, правого шлуночка — 0,4 см. На розрізі міокард передньо-бокової стінки лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки з численними білими ділянками з дрібними геморагіями по периферії (рис. 2).

При патогістологічному дослідженні в зоні міжшлуночкової перетинки та передньої стінки лівого шлуночка виявлені поширені некрози кардіоміоцитів інтрамурально та субендокардіально. У лівій коронарній артерії: нерівномірна проліферація субендотеліального шару (рис. 3 А), мукоїдизація та численні мікрокісти (рис. 3 Б), вогнищева запальна лейкоцитарна інфільтрація. При забарвленні за Ван-Гізоном у міокарді лівого шлуночка виявлено дифузний дрібновогнищевий склероз інтерстицію та периваскулярний склероз інтрамуральних гілок коронарних артерій; у лівій коронарній артерії — нерівномірний склероз субендотеліального шару. Забарвлення лівої коронарної артерії за Вейгертом: деструкція еластичного каркасу, дистрофічні зміни еластичних волокон — фрагментації, мультиплікація, гіпереластоз та гіперхромія (рис. 4).

У клініці пошкодження міокарда трактовано як прояв гострого ренокардіального синдрому (РКС). Гострий РКС розвивається при гострому суттєвому погіршенні функції нирок, наприклад при гострій нирковій недостатності, гострому гломерулонефриті, гострому інтерстиційному нефриті. Патолофізіологічні механізми гострого РКС пов'язані з дисрегуляцією артеріального тиску, об'ємів рідини, електролітного обміну, екскрецією із сечею продуктів метаболізму, а також з підвищеним рівнем системних медіаторів (факторів некрозу пухлини, інтерлейкінів 1, 6, 8) [1]. При цьому розвиваються гострі кардіоваскулярні порушення: гіперволемія, гостра серцева недостатність, життєво небезпечні аритмії, ішемія міокарда тощо. Однак виявлені запальні зміни коронарних артерій заперечують розвиток гострого РКС.

Коронарит при інфекційному мононуклеозі розвивається в 36% випадків у гострому періоді хвороби. Характеризується доброякісним перебігом — не призводить до важкої серцевої недостатності та ішемії міокарда [5]. Неспецифічність клінічної симптоматики, відсутність у загальному аналізі крові атипових мононуклеарів заперечують діагноз інфекційного мононуклеозу.

Таблиця 1

**Порівняльна характеристика ураження коронарних артерій при окремих захворюваннях у дитячому віці**

Ознака	Хвороба Кавасаки	Ревматизм	Інфекційний мононуклеоз	Муковісцидоз
Частота ураження коронарних артерій	У понад 20% нелікованих пацієнтів	Коронарит у 11-30%	Коронарит при гострому перебігу у 36% випадків; при хронічному перебігу — у 40%	Не вивчена
Переважаюча локалізація	Все коронарне русло	Мікроциркуляторне русло	Головні стовбури	Все коронарне русло
Патоморфологічні зміни коронарних артерій	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Субендотеліальна мононуклеарна інфільтрація</li> <li>• Міоінтимальна проліферація</li> <li>• Фіброз медії</li> <li>• Дилатація та аневризми коронарних артерій (25%)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Набряк судинної стінки</li> <li>• Фібриноїдний некроз</li> <li>• Неспецифічне запалення</li> <li>• Мікротромбози</li> <li>• Ашофф-талалаєвські гранулеми в периваскулярній клітковині</li> <li>• Склероз</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Потовщення стінок</li> <li>• Нерівність просвіту</li> <li>• Звивистість коронарних артерій (72%)</li> <li>• Дилатація (55%)</li> <li>• Аневризми коронарних артерій (45%)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Швидко прогресуючі форми атеросклерозу</li> <li>• Стеноз коронарних артерій</li> </ul>
Наслідки	Високий ризик коронарного тромбозу та інфаркту міокарда. У 50% випадків аневризми регресують	Коронарна недостатність різного ступеня у 33% хворих	Важка серцева недостатність та інфаркт міокарда не виникають. У 32% хворих коронарит зберігається після гострого періоду захворювання	Рідко виникають міокардіальна ішемія та інфаркт міокарда
Летальність	0,1-0,2%	1-4%	< 1%	50-60% не доживають до повноліття

При ревматизмі коронарит розвивається у 11–30% випадків [4]. Переважно уражається мікроциркуляторне русло коронарних артерій. Негативні великі та малі критерії Киселя—Джонса—Нестерова, відсутність специфічних ашоффа-талаєвських гранулем заперечують діагноз ревматизму.

Коронарит при хворобі Кавасаки (ХК) розвивається у понад 20% нелікованих пацієнтів [7,8]. Критеріями діагностики ХК є: 1) лихоманка протягом 5 і більше діб; 2) зміни на периферії кінцівок — еритематозні долоні та стопи, десквамація шкіри; 3) білатеральна гіперемія кон'юнктиви; 4) зміни губ та слизової оболонки ротової порожнини — сухість, тріщини, малиновий язик; 5) шийна лімфаденопатія [9,10]. У даному випадку клінічна інформація про початок та перебіг захворювання є малоінформативною для встановлення діагнозу ХК,

однак патогістологічні зміни коронарних артерій є типовими для ХК [2].

Для диференційної діагностики коронаритів при окремих захворюваннях у дитячому віці нами запропонована відповідна таблиця.

### Висновки

Незважаючи на широкий спектр проведених лабораторних та інструментальних досліджень, нозологічну приналежність коронариту встановити не вдалося. За патоморфологічними змінами коронарних артерій даний випадок найбільше відповідає хворобі Кавасаки. Постановка діагнозу коронариту є викликом для лікарів різних спеціальностей, як на етапі прижиттєвої діагностики, так і при посмертному патологоанатомічному дослідженні.

### ЛІТЕРАТУРА

1. Дядык А. И. Кардиоренальные и ренокардиальные синдромы / А. И. Дядык // Серцева недостатність. — 2009. — № 2. — С. 10—19.
2. Морфологічні аспекти ангіології: матеріали Всеукр. наук.-практ. конф., 24—25 жовтня 2013 р. / МОЗ України. — Тернопіль: Укрмедкнига, 2013. — 207 с.
3. Системные васкулиты в современной клинической практике / А. И. Дядык, Л. С. Холопов, С. Р. Зборовский [и др.]; под ред. А. И. Дядыка. — Донецк: Издатель Заславский А.Ю., 2013. — 248 с.
4. Стрижаков Л. А. Коронарит при ревматических заболеваниях: обзор литературы / Л. А. Стрижаков // Фарматека. — 2012. — № 6. — С. 16—19.
5. Толстикова Т. В. Поражение сердца при инфекционном мононуклеозе у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук: спец. 14.00.09 «Педиатрия» / Т. В. Толстикова. — Красноярск, 2009. — 20, [1] с.
6. Eaden J. Myocardial infarction in an adult with cystic fibrosis and heart and lung transplant / James Eaden, Daniel Peckham // Multidisciplinary Respiratory Medicine. — 2013. — Vol. 8. — P. 1—5.
7. Egier D. Kawasaki Disease: A Review of the Epidemiology, Clinical Features, and Management of a Paediatric Condition / D. Egier // UWOMJ. — 2006. — Vol. 74 (2). — P. 36—39.
8. McCrindle B. W. Kawasaki: A Childhood Disease With Important Consequences Into Adulthood / B. W. McCrindle // Circulation. — 2009. — Vol. 120. — P. 6—8.
9. Rowley1 A. H. Kawasaki Syndrome / A. H. Rowley1, S. T. Shulman // Clin. Microbiol. Rev. — 1998. — Vol. 11 (3). — P. 405—414.
10. To L. Perioperative Consideration of Kawasaki Disease / L. To, S. T. Krazit, A. D. Kaye // Ochsner J. — 2013. — Vol. 13 (2). — P. 208—213.

#### Коронариты в детском возрасте: постановка проблемы и анализ аутопсийного случая

**О.И. Бойко<sup>1</sup>, Ю.И. Кузык<sup>2</sup>, И.И. Гошовская<sup>1</sup>, Р.О. Бабич<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> КУ ЛОР «Львовское областное патологоанатомическое бюро», Украина

<sup>2</sup> Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина

В данной статье описан аутопсийный случай коронарита у мальчика пяти лет на фоне гипоплазии почек, что клинически проявилось признаками острого повреждения миокарда. Отсутствие клинической информации о начале и ходе заболевания не позволило окончательно верифицировать нозологическую принадлежность коронарита. Выявленные патоморфологические изменения коронарных артерий, скорее всего свидетельствуют о болезни Кавасаки.

**Ключевые слова:** коронарит, гипоплазия почек, болезнь Кавасаки.

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2015.6(70):66-69; doi10.15574/SP.2015.70.66

#### Coronaritis in childhood: analysis of the problem and autopsy case report

**O.I. Boiko<sup>1</sup>, Y.I. Kuzyk<sup>2</sup>, I.I. Hoshovska<sup>1</sup>, R.O. Babych<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> PI LRC «Lviv Regional Department of Morbid Anatomy», Ukraine

<sup>2</sup> Danylo Halytskyi Lviv National Medical University, Ukraine

This article presents the autopsy case of coronaritis in a five-years-old boy with renal hypoplasia and clinical manifestations of acute myocardial infarction. The identity of coronaritis is difficult to verify because of the lack of clinical informations on the beginning and the progression of the disease. Pathomorphological changes of the coronary arteries are likely to be identified as coronaritis caused by Kawasaki disease.

**Key words:** coronaritis, hypoplastic kidneys, Kawasaki disease.

#### Сведения об авторах:

**Бойко Оксана Ивановна** — врач-патологоанатом КЗ ЛОР «Львовское областное патологоанатомическое бюро».

Адрес: г. Львов, ул. Пекарская, 52; тел. (032) 275-54-97, (032) 276-24-69; e-mail: bo\_ok.lviv@mail.ru

**Кузык Юлия Ивановна** — доц. каф. патологической анатомии и судебной медицины Львовского национального медицинского университета им. Д. Галицкого. Адрес: г. Львов, ул. Гнатюка, 8/4; e-mail: juliakuzyk@mail.ru

**Гошовская Ирина Ивановна** — врач-патологоанатом КЗ ЛОР «Львовское областное патологоанатомическое бюро».

Адрес: г. Львов, ул. Пекарская, 52; тел. (032) 275-54-97, (032) 276-24-69; e-mail: irena\_hoshovska@ukr.net

**Бабич Роман Олегович** — врач-патологоанатом КЗ ЛОР «Львовское областное патологоанатомическое бюро».

Адрес: г. Львов, ул. Пекарская, 52; тел. (032) 275-54-97, (032) 276-24-69; e-mail: bober10@meta.ua

Статья поступила в редакцию 28.02.2015 г.