

PRINCIPAL CAUSES AND STRUCTURE OF RELAPAROTOMIES IN OBSTETRICS

P.N. Baskakov

Abstract. The author analyzed 100 cases of relaparotomies in obstetrics in 72% of the cases in connection with the development of peritonitis following cesarean section and in 28% – for uterine hemorrhages at an early stage of the postoperative period. The development of peritonitis after abdominal delivery in every fourth case (25,0%) is due to technical complications during operations. Uterine suture failure occurs in 83,5% of the cases. Relaparotomies after caesarian section for uterine hemorrhages in 56,5% of cases are connected with various technical errors during the first operation.

Key words: relaparotomy, peritonitis, uterine hemorrhages.

S.I.Georgiievskiy Crimean Medical University (Simferopol)

Надійшла до редакції 4.07.2001 року

УДК:616.71+161:12+617.71-008.6

С.В.Білецький, О.П.Нягу, П.Р.Нягу, М.І.Демешко

СИНДРОМ (ХВОРОБА) МАРФАНА В КЛІНІЧНІЙ ПРАКТИЦІ

Кафедра госпітальної терапії №2 та ЛФК (зав. – проф. В.К. Ташук)
Буковинської державної медичної академії

Резюме. Описано чотири випадки типового й один випадок атипичного перебігу синдрому (хвороби) Марфана. Причиною смерті в одному випадку був розрив аорти з тампонадою серця.

Ключові слова: арахнодактилія, доліхостеномілія, пролапс мітрального й аортального клапанів, аневризма аорти.

Синдром Марфана або хвороба Марфана – спадкове захворювання сполучної тканини за автосомно-домінантним типом успадкування. Характеризується порушенням синтезу колагену і зумовлене накопиченням його незрілих фракцій та розпадом на метаболіти, які мають оксипролін [1,6]. Зустрічається хвороба Марфана досить рідко.

Клінічний опис цього захворювання вперше зроблено французьким педіатром А. Марфаном в 1896 році. У 1902 році Ашар назвав це захворювання арахнодактилією і доліхостеномілією. Друга найбільш відома назва – синдром Марфана – запропонована Бергером у 1915 році.

У більшості випадків це захворювання характеризується класичною тріадою:

- змінами з боку опорно-рухового апарату: доліхостеномілія (довгі тонкі кінцівки), арахнодактилія (вузькі кисті з довгими тонкими пальцями);
- змінами серцево-судинної системи (ССС) (аневризма аорти);
- змінами очей (підвивих кришталика).

Однак майже в 40% випадків захворювання має стертий перебіг [2,3,5], при якому відсутня класична тріада. У цьому випадку захворювання може проявлятися слабо вираженими змінами в одній або двох системах.

Як правило, особи з синдромом Марфана високого зросту (190 см і вище) з непропорційним подовженням дистальних відділів скелета. Лице трикутничкової форми, загострене донизу. Ніс загострений, нерідко з асиметричним малюнком ніздрів та викривленням носової перетинки. Вушні раковини великі. Піднебіння готичне, прикус неправильний. Спостерігаються деформація грудної клітки і хребта, перерозгинання суглобів; збільшення нижньої половини тіла (відстань від лобка до підлоги перевищує половину зросту); розмах рук більше зросту. Відмічається збільшення співвідношення кисть – зріст, ступня – зріст більше ніж 11% та 15%, відповідно. Довжина середнього пальця руки більше 10 см [4].

Тест великого пальця і зап'ястка вказує на арахнодактилію (Parker, 1945). Його визначають так: розігнутий великий палець приводять до кисті. Якщо він виступає за межі м'яких тканин кисті, то тест вважається позитивним.

Тест зап'ястка: захват пальцями розтягнутої кисті однієї руки зап'ястка другої руки. Якщо перший і п'ятий пальці легко з'єднуються, то тест вважається позитивним [3].

Зміни очей поділяються на три ступеня важкості: легкий – міопія низького ступеня; середній – міопія високого ступеня, підвивих кришталика, міопічний астигматизм; важкий – вивих кришталика, відшарування сітківки.

Зміни з боку ССС також можна поділити на три ступені важкості: легкий – пролапс стулок мітрального клапана (ПМК); середній – ПМК і (або) пролапс аортального клапана (ПАК), розширення аортального кільця; важкий – поряд з вищевказаними змінами виявляється аневризма аорти.

Діагноз стертої форми синдрому Марфана можна вважати достовірним за наявності таких ознак:

1. Довжина нижньої половини тіла більше половини зросту на 6 см і більше.
2. Розмах рук перевищує зріст на 5 см і більше.
3. Наявність одного із симптомів арахнодактилії.

Під нашим наглядом знаходилося 4 чоловіки віком від 18 до 35 років, госпіталізованих у двох випадках у зв'язку з посиленням кардіалгії, задухи, появи швидкої втомлюваності. Двоє хворих госпіталізовані у відділення з діагнозом вегетосудинної дистонії за направленням військкомату, один хворий – з вродженою вадою серця. В одному випадку діагноз синдрому Марфана виставлено в 10-річному віці. Клінічні та інструментальні дані кожного хворого наводяться в таблиці.

Таблиця

Клініко-інструментальні ознаки синдрому Марфана в обстежених хворих

№ п/п	Ознаки	Обстежені			
		1	2	3	4
1.	Зріст, см	212	199	200	195
2.	Довжина п/частина тіла, см	125	110	110	105
3.	Розмах рук, см	215	203	204	205
4.	Відношення кисть-зріст	13,0	12,0	12,5	12,0
5.	Відношення ступня-зріст	16,0	16,4	17,0	16,1
6.	Готичне піднебіння	+	+	+	+
7.	Сколіоз	+	+	+	+
8.	Пролапс мітрального клапана	+	+	+	+
9.	Пролапс аортального клапана	+	+	+	-
10.	Аневризма аорти	+	+	+	-
11.	Міопія	+	+	+	+
12.	Міопічний астигматизм	+	+	-	-
13.	Підвивих кришталика	+	-	-	-

Таким чином, діагноз синдрому Марфана у перших трьох хворих проявився класичними змінами з боку опорно-рухового апарату, очей та ССС, і практично не було ніяких труднощів з його підтвердженням. Захворювання четвертого хворого проявлялось здебільшого змінами з боку опорно-рухового апарату. Діагностовано також ПМК та міопію.

Наводимо приклад хвороби Марфана, яка закінчилась летально.

Хворий Л., 25 років, госпіталізований до стаціонару зі скаргами на періодичні ниючі болі у ділянці серця, задуху при фізичному навантаженні, швидку втомлюваність. Хворіє з 10-річного віку. Батько помер від синдрому Марфана.

При огляді: зріст 212 см, довжина кисті 27,5 см (13% від зросту), довжина ступні 34 см (16% від зросту), довжина нижньої частини тіла 125 см, розмах рук 215 см. Грудна клітка лікоподібної форми, сколіоз. Атрофія м'язів обох кистей, деформація обох стоп у вигляді западання середніх частин. Пульс 80 уд. за хв, ритмічний. АТ – 140/60 мм рт. ст. Межі серця розширені вліво. Тони серця ослаблені, грубий систолічний шум над всіма точками з максимальним звучанням над верхівкою серця і в точці Боткіна. Шум з верхівки серця проводиться в ліву аксиллярну ділянку. Над легеньми з обох боків ясний легеневиий звук. Аускультативно хрипи не вислуховуються. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не збільшені. Набряки на ногах відсутні.

Аналіз крові та сечі без патологічних змін.

ЕКГ: гіпертрофія лівого передсердя та лівого шлуночка. Поодинокі шлуночкові екстрасистоли. Блокада правої ніжки пучка Гіса.

ЕхоКГ: збільшення порожнин лівого передсердя (4,9 см) та лівого шлуночка (КСР – 4,6 см, КДР – 6,5 см), гіпертрофія задньої стінки лівого шлуночка (1,6 см) і міжшлуночкової перегородки (1,7 см), пролапс мітрального клапана, ознаки недостатності аортального клапана.

Рентгенограма грудної клітки: аневризма висхідного відділу аорти.

Окуліст: підвивих кришталика обох очей.

Поставлений діагноз: синдром Марфана, виражена форма з типовими ураженнями з боку серцево-судинної системи (ПМК, ПАК, аневризма висхідного відділу аорти), опорно-рухового апарату (доліхостеномілія, арахнодактилія) та очей (підвивих кришталика).

У стаціонарі проводилось таке лікування: режим IV, дієта 10, панангін, кокарбоксілаза, рибоксін, есенціале, анаприлін, седативні препарати.

Був виписаний додому в задовільному стані. Рекомендована хірургічна корекція аневризми аорти, однак хворий від операції утримався. Помер через 4 міс після виписки зі стаціонару.

Судово-медична експертиза встановила, що в порожнині серця та навколосерцевої сорочки до 600 мл пластовидних темних згустків та рідкої темно-червоної крові. Товщина міокарда лівого шлуночка 1,8 см. Порожнина його збільшена. У надклапанній частині аорти, більше позаду і справа розшарування стінки аорти з утворенням додаткового клапана у вигляді дуплікатури інтими. Виявлено щілиноподібний розрив у місці розшарування по задній поверхні у поперечному напрямку до довжини аорти, розміром 0,8 см, а навкруги – крововиливи у стінку.

Основний судово-медичний діагноз: синдром Марфана. Ускладнення: розрив аневризми надклапанної частини аорти. Тампонада серця кров'ю.

Таким чином, основною "мішенню" патологічного процесу в цьому випадку крім опорно-рухового апарату був еластичний каркас серця й аорти, що призвело до аневризматичного її розширення з наступним розривом та тампонадою серця.

Література. 1. Васильев Ю. М., Денисенко В. П., Гладченко А.П., Лягунова Л.И. Случай семейного синдрома Марфана // *Терапевт. арх.* - 1989. - № 5. - С. 135-136. 2. Гофман В. А., Коробейникова С. А., Мозилевский Р.Э. О клинической симптоматике стертых форм синдрома Марфана // *Клин. медицина.* - 1979. - № 6. - С. 90-92. 3. *Диагностика синдрома Марфана у лиц молодого возраста* / Кулига В.Н., Кунаков Ю.Н., Денисов С.Г. и др. // *Терапевт. арх.* - 1993. - № 1. - С. 60-64. 4. *Дифференциальная диагностика синдрома Марфана* / Нарычева И. А., Ронкин И. А., Логунова Л. В. и др. // *Советская медицина.* - 1988. - № 12. - С. 32-35. 5. *Еремеев В.Г., Визир О.О., Проняева И.И. Особенности диагностики стертой формы синдрома Марфана* // *Врачебное дело.* - 1996. - № 7-9. - С. 145-146. 6. *Лисиченко О. В. Синдром Марфана.* - Новосибирск: Наука, 1986. - 165 с.

MARFAN'S SYNDROME (DISEASE) IN CLINICAL PRACTICE

S.V.Biletskyi, O.P.Niagu, P.R.Niagu, M.I.Demeshko

Abstract. Four cases of the typical and one case of an atypical course of Marfan's syndrome (disease) have been described. The cause of death in one case was a rupture of the aorta and cardiac tamponade.

Key words: arachnodactilia, dolichostenomilia, prolapse of mitral and aortic valves, aortic aneurizm.

Bukovinian State Medical Academy (Chernivtsi)

Надійшла до редакції 16.03.2000 року