



ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ

СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ



ТОМ
2

НАЦИОНАЛЬНАЯ АКАДЕМИЯ НАУК БЕЛАРУСИ
Отделение медицинских наук

ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ: СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ

ТОМ
2



Минск
«Беларуская навука»
2013

УДК 617-089
ББК 54.5
Х50

Авторы тома:

Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. В. Шахрай, В. Г. Богдан, С. А. Алексеев,
С. Е. Шелкович, М. Ю. Гаин, Е. Ю. Демидчик

Рецензенты:

академик РАЕН А. Н. Лызилов,
доктор медицинских наук Г. Г. Мармыш

Хирургические болезни: симптомы и синдромы. В 2 т. Т. 2 /
Х50 Ю. М. Гаин [и др.]; под общ. ред. Ю. М. Гаина, Ю. Е. Демидчика. –
Минск: Беларус. навука, 2013. – 495 с.: ил.
ISBN 978-985-08-1634-4.

В издании представлено несколько тысяч эпонимических симптомов и синдромов. Для лучшего их восприятия они систематизированы по хирургическим нозологиям, разбиты по группам. Многочисленные иллюстрации, схемы и фотографии тех или иных проявлений заболеваний способствуют повышению эффективности усвоения материала.

Предназначено для врачей хирургического профиля, врачей-интернов, клинических ординаторов, магистрантов, аспирантов, а также для студентов медицинских университетов, углубленно изучающих хирургические болезни.

УДК 617-089
ББК 54.5

ISBN 978-985-08-1634-4 (т. 2)
ISBN 978-985-08-1600-9

© Оформление РУП «Издательский дом
«Беларуская навука», 2013

ЗАБОЛЕВАНИЯ АРТЕРИЙ

«Для узкого специалиста, получившего технократическое образование и целиком доверяющего лишь показаниям очередного медицинского прибора, тягостна продолжительная беседа с пациентом и затруднителен логический анализ всех клинических проявлений болезни в их динамике. Между тем, неспособность узкого специалиста увязать пёстрый набор клинических признаков страдания в единое целое ложится в основу неправильной и запоздалой диагностики сосудистых заболеваний и, следовательно, причиняемого (пусть и непреднамеренно) здоровью больного непоправимого ущерба. Одна из главных задач данной работы заключается как раз в том, чтобы продемонстрировать, как разнородные, на первый взгляд, симптомы и синдромы сливаются в общий патологический процесс, подтверждаемый в дальнейшем посредством современной техники».

А. Г. Евдокимов, В. Д. Тополянский
«Болезни артерий и вен» (2001)

Классификация всех заболеваний вен и лимфатической системы в соответствии с МКБ-10.

Класс IX. Болезни системы кровообращения (I00–I99).

Болезни артерий, артериол и капилляров (I70–I79):

I70 – атеросклероз;

I71 – аневризма и расслоение аорты;

I72 – другие формы аневризмы;

I73 – другие болезни периферических сосудов;

I74 – эмболия и тромбоз артерий;

I77 – другие поражения артерий и артериол;

I78 – болезни капилляров;

I79 – поражения артерий, артериол и капилляров при болезнях, классифицированных в других рубриках.

В специальной литературе наиболее часто используют следующую классификацию заболеваний артерий:

1. Врождённая патология.

2. Облитерирующие заболевания сосудов нижних конечностей (окклюзионные поражения) – облитерирующий эндартериит, облитерирующий атеросклероз, облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера).

3. Острая артериальная непроходимость.

4. Артериальные аневризмы (в том числе расслаивающие аневризмы и артерио-венозные аневризмы).

5. Травма артерий.
6. Опухоли артерий.
7. Ангиотроfoneвросы и другие поражения мелких артерий (болезни артериол и капилляров).
8. Артериальные эмболии (тромбоэмболии, газовые, жировые, микотические, воздушные эмболии, эмболии инородными телами).
9. Тромбозы артерий.
10. Воспалительные заболевания артерий (специфические инфекции, неспецифические воспалительные процессы).

Все *эпонимические* синдромы и симптомы заболеваний артерий целесообразно разделить следующим образом:

пороки развития и отдельные патологические синдромы (заболевания) артерий;

общие симптомы и синдромы окклюзионных поражений артерий;

специфические проявления окклюзионных поражений отдельных артерий;

нарушение мезентериального кровообращения;

проявления артериальных аневризм;

ангиотроfoneвросы и другие дистальные поражения артерий.

1.1. Пороки развития и отдельные патологические синдромы (заболевания) артерий

Болезнь Винивартера (синонимы – **артериоз надпочечниковый, спонтанная гангрена, ювенильная гангрена, облитерирующий тромбангиоз, болезнь Фридлендера, облитерирующий эндартериит, надпочечниковый артериоз, спонтанная гангрена, ювенильная гангрена**). Заболевание, характеризующееся окклюзионным поражением артерий (преимущественно нижних конечностей) за счёт разрастания внутренней оболочки (интимы) (рис. 1.1). Этиологически развитию заболевания способствуют интоксикации (никотин, продукты сгорания табака, смолы, тяжёлые металлы, спорынья), переохлаждения, заболевания надпочечников, гипертонус симпатической нервной системы, стрессы. В патогенезе первичными являются стойкий спазм сосудов артериальной стенки (*vasa vasorum*) с нарушением питания артериальной



Рис. 1.1. Поперечный срез артерии при облитерирующем эндартериите (болезни Винивартера)

Приведено по:

<http://www.psychiatry.ru/library/lib/93/image073.jpg>



Рис. 1.2. Болезнь Винивартера. На артериограмме голени видны резкое сужение артерий с «обрывом» их в дистальных отделах и значительное снижение заполнения сосудистых коллатералей
Наблюдение авторов

интимы, развитие гипертрофии интимы, резкое уменьшение просвета сосуда и тромбоз его в зоне сужения, развитие коллатералей, их декомпенсация и развитие абсолютной ишемии (гангрены) в финале болезни. Характерен периферический и диффузный тип поражения артерий. Заболеванию подвержены молодые люди в возрасте до 40 лет (рис. 1.2).

Описана немецким хирургом А. Winivarter (1848–1917) и немецким патологоанатомом С. Friedlander (1847–1887).

Болезнь Деле–Геллера (синоним – **сифилитический аортит**). Хронический аортит при висцеральном сифилисе, поражающий все оболочки аорты, начиная с наружной, и характеризующийся продуктивным воспалением с образованием лимфоцитарных инфильтратов, иногда – милиарных гумм.

Описана немецкими патологоанатомами К. J. P. Dohle (1855–1928) и А. L. G. Heller (1840–1913).

Болезнь Kawasaki (синонимы – **синдром Kawasaki, острый фебрильный слизисто-кожный лимфаденопатический синдром, мукокутанный лимфоузловой синдром**). Системный артериит, поражающий крупные, средние и мелкие артерии, сочетающийся с кожно-слизистым синдромом (рис. 1.3). Относится к неотложным состояниям, так как у 20 % пациентов развиваются сердечно-сосудистые осложнения и возможны летальные исходы. Предполагают вирусную этиологию заболевания с респираторным типом заражения. Встречается главным образом у маленьких детей (средний возраст – 2,6 года): в 50 % случаев – у детей младше 2 лет, в 80 % случаев – у детей младше 4 лет. Дети старше 8 лет болеют редко. Мальчики болеют в 1,5 раза чаще девочек. В 1–2 % случаев существует риск развития заболевания у братьев и сестёр. У взрослых болезнь Kawasaki в большинстве случаев проявляется токсическим шоком. Вспышки заболевания описаны преимущественно в Японии (за 25 лет зарегистрировано свыше 30 тыс. случаев заболевания), однако может встречаться и в других странах (зафиксированы многочисленные случаи заболевания в США, Германии и России). Заболевание у детей носит циклический характер – пик заболеваемости наблюдается каждые 2–3 года и приходится на зиму и весну. Три эпидемиологических фактора ухудшают прогноз

болезни Kawasaki – мужской пол, возраст до одного года, восточная национальность.

Болезнь проявляется самокупирующейся шейной лимфаденопатией (лимфатические узлы достигают более 1,5 см в диаметре), протекающей с явлениями тяжёлой интоксикации (гипертермия, сухие губы, «малиновый язык», артралгия, увеит, конъюнктивит, хейлит и дисаррея), десквамации кожи кончиков пальцев. Иногда отмечаются желтуха, менингизм, поражение сердца (аневризмы коронарных артерий), прогрессирующее гранулематозное воспаление аорты и её крупных ветвей (в процесс вовлекаются преимущественно экстракраниальные ветви сонной артерии, особенно височная, что может привести к полной потере зрения, если терапия системными стероидами начата несвоевременно) и васкулит по типу узелкового периартериита. Чаще болеют девочки в возрасте от 2 мес. до 9 лет. Считают, что это особая форма реакции на инфекционный (вирусный) фактор. В крови повышено содержание билирубина, трансаминаз, α_2 -глобулина, С-реактивного белка, увеличена СОЭ. Консервативное лечение позволяет быстро (за 3–5 дней) улучшить состояние пациента. В отдельных случаях шейная лимфаденопатия трансформируется в лимфаденит с абсцедированием.

Впервые описана в 1967 г. японским врачом L. Kawasaki.

Болезнь Маршана–Аничкова (синоним – **атеросклероз**). Хроническое заболевание, которое характеризуется системной липидной инфильтрацией внутренней оболочки артерий эластичного и смешанного типа с последующим отложением солей кальция и развитием в их стенках соединительной ткани, которая приводит к сужению просвета сосудов и нарушению кровообращения в разных органах и тканях. Атеросклероз (от греч. *athero* – каша, *sclerosis* – уплотнение) – ведущий фактор развития осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, непосредственно влияющий на показатели продолжительности жизни и смертности населения. Так, в Российской Федерации стандартизированный показатель смертности от болезней системы кровообращения составляет 800,9 на 100 000 населения (для сравнения: во Франции этот показатель самый низкий в Европе – 182,8, в Японии – 187,4) (рис. 1.4).

Этиология атеросклероза многообразна. В развитии заболевания имеют значение избыточное первичное накопление липопротеидов в сосудистой стен-



Рис. 1.3. Кожные проявления болезни Kawasaki

Приведено по: <http://www.aafp.org/aafp/AFPprinter/20061001/1141-f1.jpg>

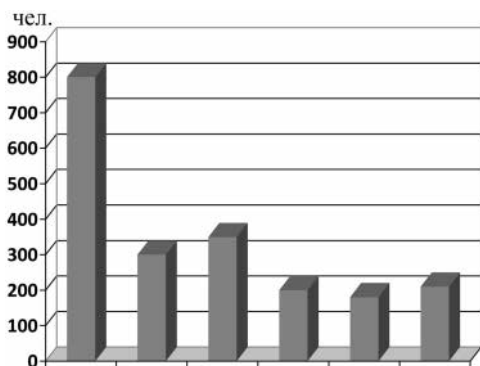


Рис. 1.4. Показатели смертности от болезней системы кровообращения (на 100 тыс. чел.) в России (1), Великобритании (2), Германии (3), Франции (4), Таиланде (5) и Японии (6)

Приведено по: <http://ru.wikipedia.org/wiki>

ке (теория липопротеидной инфильтрации Н. Н. Аничкова и С. С. Халатова, 1912–1913), первичное нарушение защитных свойств эндотелия и его медиаторов (теория дисфункции эндотелия), первичное нарушение функции макрофагов и лейкоцитов, инфильтрация ими сосудистой стенки (аутоиммунная теория А. М. Климова, 1970–1980), первичное возникновение патологического клона гладкомышечных клеток (моноклональная теория), первичное вирусное повреждение эндотелия (герпес, цитомегаловирус и др. – вирусная теория), первичное нарушение антиоксидантной системы (перекисная теория), пер-

вичный наследственный дефект сосудистой стенки (генетическая теория М. Брауна и Д. Гольдштейна, 1973). В соответствии с Европейским руководством по предотвращению сердечно-сосудистых заболеваний (European Guidelines on Cardiovascular Disease Prevention) и оценкой на основании шкалы SCORE (Systemic Coronary Risk Evaluation) факторами риска развития атеросклероза являются: курение, гиперлиппротеинемия (повышение в крови содержания липопротеидов низкой плотности (ЛПНП) – более 4 ммоль/л, снижение уровня холестерина липопротеидов высокой плотности (ЛПВП) – менее 0,9 ммоль/л), артериальная гипертензия, сахарный диабет, ожирение (индекс Кетле больше 30), малоподвижный образ жизни, эмоциональное перенапряжение, злоупотребление алкоголем, неправильное питание, наследственная предрасположенность (внезапная смерть, инфаркт миокарда или инсульт у родителей: в возрасте до 50 лет – у мужчин и до 55 лет – у женщин), постменопауза, гиперфибриногенемия и гомоцистеинурия.

Патогенез атеросклероза (атерогенез) – совокупность процессов поступления в интиму и выхода из неё липопротеидов и лейкоцитов, пролиферации и гибели клеток, образования и перестройки межклеточного вещества, а также разрастания сосудов и их обызвествления (рис. 1.5). Эти процессы управляются множеством сигналов, часто разнонаправленных.

Первые проявления болезни (так называемые липидные пятна) связаны с местным отложением липопротеидов в интиме. Атерогенными свойствами обладают не все липопротеиды, а только низкой (ЛПНП) и очень низкой плотности (ЛПОНП). Изначально они накапливаются в интиме преимущественно за счёт связывания с компонентами межклеточного вещества (протеогликанами). В местах образования липидных пятен большую роль играет преобладание гепарансульфатов над двумя другими гликозаминогликанами (кератан-

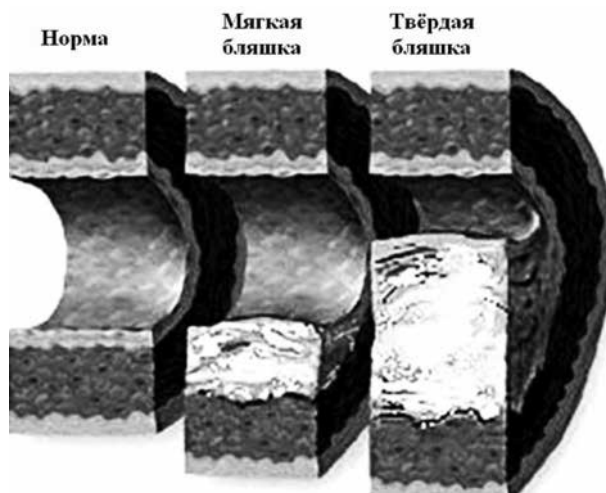


Рис. 1.5. Этапы развития атеросклеротической бляшки

Приведено по: <http://www.surrey.ac.uk/SBMS/MicrobialSciences/research/immunology.html>

сульфатами и хондроитинсульфатами). В интиме липопротеиды (особенно связанные с протеогликанами) могут вступать в химические реакции. Основную роль играют две формы химического взаимодействия – окисление и неферментативное гликозилирование. В результате образуется смесь окисленных ЛПНП (причём окисляются как липиды, так и белковый компонент). При окислении липидов образуются гидроперекиси, лизофосфолипиды, оксистерины и альдегиды (при перекисном окислении жирных кислот). Окисление апопротеинов ведёт к разрыву пептидных связей и соединению боковых цепей аминокислот (обычно β -аминогруппы лизина) с продуктами расщепления жирных кислот (4-гидроксиноненалем и малоновым диальдегидом). Стойкая гипергликемия при сахарном диабете способствует неферментативному гликозилированию апопротеинов и собственных белков интимы, что также нарушает их функции и ускоряет атерогенез.

Вторая стадия развития липидного пятна – миграция лейкоцитов (в основном моноцитов и лимфоцитов) в интиму. Этот процесс обеспечивают расположенные на эндотелии рецепторы – молекулы адгезии. Особого внимания заслуживают молекулы VCAM-1 и ICAM-1 (из суперсемейства иммуноглобулинов) и P-селектины. Синтез молекул адгезии могут увеличивать цитокины. Так, интерлейкин-1 (ИЛ-1) и фактор некроза опухолей (ФНО- α) вызывают или усиливают синтез эндотелиальными клетками VCAM-1 и ICAM-1. В свою очередь выброс цитокинов клетками сосудистой стенки стимулируется модифицированными липопротеидами, образуя порочный круг. Изменяется и характер тока крови. В большинстве участков неизменённой артерии кровь течёт ламинарно, и возникающие при этом силы снижают экспрессию (проявление) на поверхности эндотелиальных клеток молекул адгезии. Ламинарный

кровоток способствует также образованию в эндотелии окиси азота (NO). Последняя кроме сосудорасширяющего действия, в низкой концентрации подерживаемого эндотелием, обладает противовоспалительной активностью, снижая, например, синтез VCAM-1. В местах ветвления ламинарный ток часто нарушен (именно там обычно возникают атеросклеротические бляшки) (рис. 1.6). После адгезии лейкоциты проходят через эндотелий и попадают в интиму. Липопротеиды могут непосредственно усиливать миграцию – окисленные ЛПНП способствуют хемотаксису лейкоцитов. К дальнейшему образованию липидного пятна причастны моноциты. В интиме моноциты становятся макрофагами, из которых за счёт опосредованного рецепторами эндотелиоцитоза липопротеидов возникают заполненные липидами ксантомные (пенистые) клетки. Предполагается роль скэвенджер-рецепторов макрофагов (связывающих в основном модифицированные липопротеиды) и других рецепторов для окисленных ЛПНП и мелких атерогенных ЛПОНП. Некоторые ксантомные клетки, поглотившие липопротеиды из межклеточного вещества, покидают стенку артерии, препятствуя тем самым накоплению в ней липидов. Если же поступление липопротеидов в интиму преобладает над их выведением с макрофагами (или другими путями), липиды накапливаются и формируется атеросклеротическая бляшка. В растущей бляшке некоторые ксантомные клетки подвергаются апоптозу или некрозу. В результате в центре бляшки образуется полость, заполненная богатыми липидами массами, что характерно для поздних стадий атерогенеза (рис. 1.7). При поглощении модифицированных липопротеидов макрофаги выделяют цитокины и факторы роста, способствующие развитию бляшки.



Рис. 1.6. Атеросклероз аорты (аутопсийный материал)

Приведено по: <http://www.pathology.vcu.edu/education/cardio/images/1d-a.jpg>

В растущей бляшке некоторые ксантомные клетки подвергаются апоптозу или некрозу. В результате в центре бляшки образуется полость, заполненная богатыми липидами массами, что характерно для поздних стадий атерогенеза (рис. 1.7). При поглощении модифицированных липопротеидов макрофаги выделяют цитокины и факторы роста, способствующие развитию бляшки.

В атерогенезе существенна роль и небелковых медиаторов. Активированные макрофаги и клетки сосудистой стенки (эндотелиальные и гладкомышечные) вырабатывают свободные радикалы кислорода, которые стимулируют пролиферацию гладкомышечных клеток, усиливают синтез цитокинов, а также связывают NO. С другой стороны, активированные макрофаги способны к синтезу индуцируемой NO-синтазы (этот высокоактивный фермент вырабатывает NO в высоких, потенциально токсичных концентрациях, в отличие от небольшой концентрации NO, создаваемой конститутивной формой фермента – эндотелиальной NO-синтазой). Помимо макрофагов в удалении холестерина из пора-

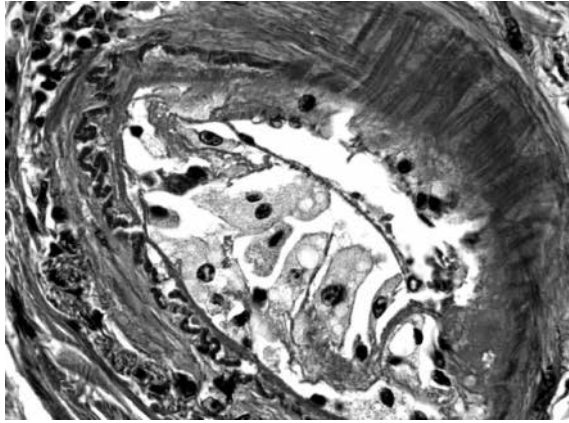


Рис. 1.7. Гистологическая структура атеросклеротической бляшки. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 320$

Приведено по: <http://www.kuma.us/images/etc/img/atherol.jpg>

жённой интимы участвуют ЛПВП, обеспечивающие так называемый обратный транспорт холестерина. Доказана чёткая обратная зависимость между концентрацией холестерина ЛПВП и риском развития ИБС. У женщин детородного возраста концентрация холестерина ЛПВП выше, чем у сверстников-мужчин, и во многом благодаря этому женщины реже страдают атеросклерозом. В эксперименте показано, что ЛПВП способны удалять холестерин из ксантомных клеток. Атеросклеротическая бляшка развивается из липидного пятна, но не все пятна становятся бляшками. Если для липидных пятен характерно накопление ксантомных клеток, то для бляшек – фиброз. Межклеточное вещество в бляшке синтезируют в основном гладкомышечные клетки, миграция и пролиферация которых – вероятный критический момент в образовании фиброзной бляшки на месте скопления ксантомных клеток. Миграцию в липидное пятно гладкомышечных клеток, их пролиферацию и синтез межклеточного вещества вызывают цитокины и факторы роста, выделяемые под влиянием модифицированных липопротеидов и других веществ макрофагами и клетками сосудистой стенки (так, тромбоцитарный фактор роста, выделяемый активированными эндотелиальными клетками, стимулирует миграцию гладкомышечных клеток из меди и в интиму; образуемые локально факторы роста вызывают деление как собственных гладкомышечных клеток интимы, так и клеток, пришедших из меди; один из мощных стимуляторов синтеза этими клетками коллагена – трансформирующий фактор роста β). Кроме паракринной (факторы поступают от соседних клеток) отмечается и аутокринная (фактор вырабатывается самой клеткой) регуляция гладкомышечных клеток. В результате указанных изменений ускоряется переход липидного пятна в атеросклеротическую бляшку, содержащую много гладкомышечных клеток и межклеточного вещества. Как и макрофаги, эти клетки могут вступать в апоптоз (его вызывают цитокины, способствующие развитию атеросклероза).

На поздних стадиях развития атеросклероза важную роль играют изменения в свёртывающей системе крови. Липидные пятна появляются независимо от повреждения или суживания эндотелия. В дальнейшем в нём могут возникать микроскопические разрывы – на обнажённой базальной мембране происходит адгезия тромбоцитов и образуются мелкие тромбоцитарные тромбы. Активированные тромбоциты выделяют ряд веществ, ускоряющих фиброз. Кроме тромбоцитарного фактора роста и трансформирующего фактора роста α на гладкомышечные клетки действуют низкомолекулярные медиаторы (например, серотонин). Обычно эти тромбы растворяются, не вызывая никаких симптомов, и целостность эндотелия восстанавливается. По мере развития бляшки в неё начинают обильно вращать *vasa vasorum*. Новые сосуды создают обширную поверхность для миграции лейкоцитов как внутрь бляшки, так и из неё и являются источником (вследствие их ломкости и склонности к разрыву) кровоизлияния в бляшку, которое ведёт к тромбозу. Тромбин крови не только участвует в гемостазе, но и влияет на клетки интимы – стимулирует деление гладкомышечных клеток и выработку ими цитокинов, а также стимулирует синтез эндотелием факторов роста. В результате кровоизлияний бляшки часто содержат фибрин и гемосидерин. Атеросклеротические бляшки обычно обызвествляются (рис. 1.8), а кроме того, они содержат кальцийсвязывающие белки (остеокальцин и остеопонтин) и некоторые другие белки, характерные для костной ткани (в частности, белки – регуляторы морфогенеза кости).

Клинические проявления атеросклероза часто не соответствуют морфологическим изменениям. Характерно преимущественное поражение определённых артериальных бассейнов – от этого зависит и клиническая картина заболевания (рис. 1.9–1.11). При поражении коронарных артерий возникают признаки ИБС (стенокардия и инфаркт миокарда). Поражение мозговых артерий

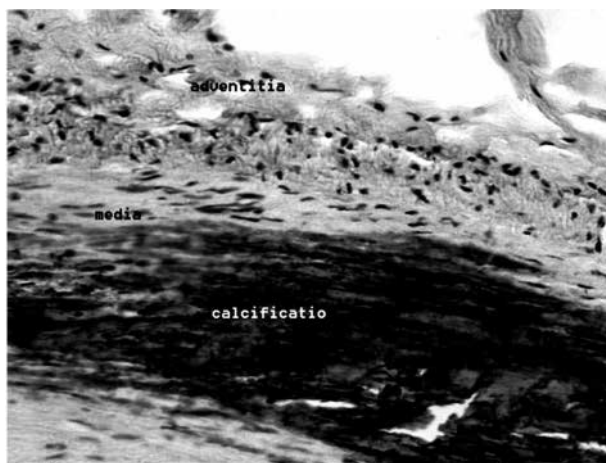


Рис. 1.8. Кальцификация стенки артерии при атеросклерозе

Приведено по: http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B0%D0%B9%D0%BB:Calcificatio_atherosclerotica.jpg



Рис. 1.9. Внешние признаки облитерирующего атеросклероза сосудов ног: *а* – худые, без волосяного покрова, холодные на ощупь ноги, с отсутствием пульсации на артериях стоп; *б* – начинающаяся гангрена левой стопы на фоне синдрома Лерица

Наблюдения авторов

вызывает либо преходящую ишемию мозга, либо инсульт. Поражение артерий конечностей является причиной артериальной недостаточности ног, проявляющейся перемежающейся хромотой и гангреной конечности. Атеросклероз брыжеечных артерий ведёт к ишемии и гангрене кишечника. Возможно поражение почечных артерий с формированием почки Голдблатта. В пределах отдельных артериальных бассейнов развиваются очаговые поражения с вовлечением специфических участков органов и тканей (так, в сосудах сердца окклюзия наиболее часто возникает в проксимальном отделе передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии).

Другая типичная локализация поражения – проксимальный отдел почечной артерии и бифуркация сонной артерии. Некоторые артерии (например, внутренняя грудная) поражаются редко, несмотря на близость к коронарным артериям и по расположению, и по строению. Атеросклеротические бляшки часто возникают в бифуркации артерий (там, где



Рис. 1.10. «Финал» атеросклероза сосудов ног с развитием абсолютной ишемии и гангрены стопы

Наблюдение авторов



Рис. 1.11. Гангрена левой стопы на почве облитерирующего атеросклероза артерий ног (исход болезни)

Наблюдение авторов

кровоток неравномерен), т. е. в расположении бляшек определённую роль играет локальная гемодинамика.

Первые описания заболевания относят к XIII в. В 1755 г. J. F. Heller для описания поражения сосудов ввёл термин «атерома». В 1761 г. О. В. Morgagni, а несколько позже (1829) и J. В. Cruveilhaer описали характерные уплотнения артерий при аутопсии. В 1833 г. французский врач J. F. G. Ch. M. Lobstein ввёл термин «артериосклероз». В 1892 г. немецкий патолог R. Virchow для обозначения атеросклероза предложил термин *endarteriitis deformans nodosa*. В 1904 г. немецкий патолог F. J. Marchand (1846–1928) ввёл определение «атеросклероз» и дал его детальное описание. В 1912–1913 гг. учёными Н. Н. Аничковым (1885–1964) и С. С. Халатовым в классических работах доказана прямая зависимость атеросклероза от уровня холестерина крови.

Болезнь (синдром) Рейли I (синоним – «мёртвый палец»). Внезапно наступающий спазм пальцевых артерий приводит к развитию характерного синдрома «мёртвого пальца». Чаще всего поражаются II–IV пальцы кистей (иногда все пальцы кистей и стоп). Нередко появлению заболевания предшествуют психические стрессы (переживания) или холодовое воздействие. Внезапно палец становится мертвенно-бледного цвета, и это длится от нескольких до 40–50 мин. Приступ сопровождается парестезиями, при этом пульс, артериальное и венозное давление не меняются. По окончании спазма сосудов кожа приобретает нормальную окраску.

Описана американским врачом С. М. Riley.

Почка Гольдблатта (синоним – **синдром Гольдблатта**). Патологический синдром, характеризующийся развитием вторичной почечной артериальной гипертензии вследствие стенозирующего поражения почечной артерии (рис. 1.12). Этиологическими факторами данного симптомокомплекса являются: стеноз, аневризма почечной артерии, обусловленные атеросклеротическим процессом; сдавление сосудистой почечной ножки опухолью или инородным телом; склерозирующий педункулит; эмболия почечной артерии, возникающая при заболеваниях сердечно-сосудистой системы; тромбоз почечной артерии. Заболевают чаще женщины в возрасте 20–40 лет. Гипертензия при синдроме Гольдблатта характеризуется внезапным началом, быстрым развитием и тенденцией к злокачественному течению. Отмечается высокое диастолическое давление (до 170 мм рт. ст.). У 30 % пациентов наблюдается ретинопатия.

Продолжительность гипертензии вариабельна (от нескольких недель или месяцев до нескольких лет) и проявляется выраженными симптомами, протекая доброкачественно. Экскреторная урография устанавливает чаще всего замедленное выделение почкой рентгеноконтрастного вещества при нормальной картине мочевых путей на ретроградной пиелограмме. При длительном стенозирующем процессе в почечной артерии объём почки уменьшается (рис. 1.13). Иногда обнаруживается атрофия части органа вследствие окклюзирующего заболевания одной из ветвей почечной артерии или добавочного сосуда (при этом контур почки изменён – истончён корковый слой в атрофической зоне, чашечки в ней тонкие, узкие по сравнению с более чётко выраженными и широкими чашечками в неизменённой части почки).

Описана в 1935 г. канадским учёным G. Goldblatt.

Симптом Эдсона. Исчезновение пульса на лучевой артерии при поднятии конечности на поражённой стороне и одновременном наклоне головы в ту же сторону. Свидетельствует о сдавлении сосудисто-нервного пучка в области лестничной мышцы.



Рис. 1.13. Артериальная гипертензия вследствие стеноза правой почечной артерии атеросклеротической бляшкой при синдроме Гольдблатта (данные компьютерной томографии)

Наблюдение авторов

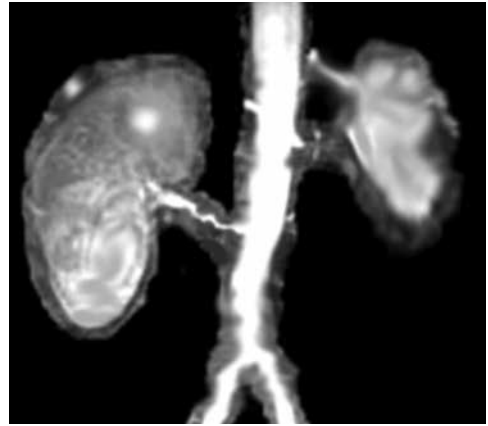


Рис. 1.12. Вазоренальная гипертензия на фоне синдрома Гольдблатта (данные магнитно-резонансной томографии). Имеется критический стеноз правой почечной артерии, окклюзия – левой с атрофией почки; отмечаются признаки выраженного атеросклероза брюшного отдела аорты

Наблюдение авторов

Описан американским хирургом A. Adson (1887–1951).

Синдром Бейфорда. Синдром дисфагии, обусловленный сдавлением пищевода anomalously развитой подключичной артерией.

Синдром (болезнь) Бюргера (синонимы – синдром Винивартера–Бюргера, тромбангит Винивартера–Бюргера синдром, облитерирующий тромбангит, синдром отсутствия пульса на стопах, болезнь Бильрота–Винивартера–Бюргера). Разновидность облитерирующего эндартериита нижних конечностей, при котором аутоиммунный воспалительный про-

цесс (по типу ревматического воспаления с формированием гранулём) распространяется с артерий на мелкие поверхностные вены (с развитием перемежающегося тромбофлебита) либо, наоборот, начавшись с поражения вен, в дальнейшем переходит на артерии. Синхронно или метасинхронно появляются признаки нарушения артериального кровообращения – повышенная чувствительность нижних конечностей к холоду, парестезии, гиперестезии, перемежающаяся хромота, боль, гангрена пальцев. Течение заболевания прогрессирующее, рецидивирующее. Болеют чаще молодые мужчины.

Описан американским хирургом L. Buerger (1879–1943).

Синдром (болезнь) Гиппеля–Линдау. Множественный ангиоретикуломатоз – системное наследственное заболевание (аутосомно-доминантный тип наследования), поражающее преимущественно нервную систему, сетчатку глаза, печень, почки, поджелудочную и щитовидную железы. Нередки рак почки и гормонально активные опухоли (например, феохромоцитома надпочечников) (рис. 1.14).

Описан немецким офтальмологом E. Hippel (1867–1939) и шведским патологоанатомом A. W. Lindau (1892–1958).

Синдром Гопалана. Приобретённое заболевание с нарушением сосудистого (артериального) тонуса. Проявляется сильным жжением в ногах, болью, повышением температуры конечностей, повышенной потливостью и общей потерей веса. Чаще возникает у лиц, питающихся в основном рисом и овощами, проживающими на юго-востоке Азии. Пульсация периферических сосудов ослаблена. Походка «волочащаяся». Характерны тахикардия, потеря веса, амнезия, упадок сил. Без лечения заболевание быстро прогрессирует и приводит к смерти. Вероятнее всего, заболевание вызывается токсическими веществами, содержащимися в старом рисе.

Описан в 1949 г. индийским врачом C. Gopalan.



Рис. 1.14. Феохромоцитомы надпочечников (стрелками обозначены опухоли) у пациентки с синдромом Гиппеля–Линдау (данные компьютерной томографии)

Приведено по: <http://www.ajronline.org/content/184/3/860/F19.expansion>

Синдром Гренблада–Страндберга. Характеризуется расстройствами со стороны глаз, кожи и сосудов. Возникает в возрасте 20–40 лет. На глазном дне вследствие разрыва стекловидной мембраны Бруха обнаруживаются сосудистые полосы. Они окружают сосок зрительного нерва, образуя неправильной формы кольцо. Иногда наблюдают кровоизлияния или выпот в области жёлтого пятна, обратное развитие и рубцевание. Глазным симптомам сопутствуют кожные изменения в виде *pseudoxantoma elasticum* Дарье (преимущественно на сгибательных поверхностях конечностей, затылке и животе). В стенках кровеносных сосудов отмечаются разрывы эластических волокон, гипертрофия мышечной оболочки, обызвествление, в результате чего уменьшается их просвет, снижается пульсовая волна, отсутствует пульс на конечностях. Гипертрофия мышечной оболочки и обызвествления стенки приводят иногда к желудочно-кишечным кровотечениям. Нередко сочетается с тиреотоксикозом, несхаранным диабетом и болезнью Педжета.

Заболевание диагностируется редко. Этиология не известна.

Описан в 1938 г. шведским офтальмологом Е. Е. Groenblad и норвежским дерматологом J. V. Strandberg.

Синдром (болезнь) Куссмауля–Мейера (синонимы – **синдром Гольцкнехта–Яacobсона, узелковый периартериит, нодозный панартериит, нодозный периартериит, нодозный полиартериит, узелковый полиартериит**). Болезнь из группы коллагенозов, характеризующаяся острым или подострым диффузным воспалением стенок артерий мышечного типа и артериол внутренних органов, кожи и мышц. Проявляется лихорадкой, болью в животе (кишечная колика), миозитом, сердечной недостаточностью с поражением клапанов сердца. Развиваются множественные кровоизлияния, тромбозы, эмболии, инфаркты, аневризмы. В подкожной основе прощупываются плотные узелки. Возможны судорожные припадки, гемиплегия, афазия. Заболевают преимущественно мужчины молодого и среднего возраста. Обсуждается вирусная этиология процесса, поскольку нередко в крови пациентов обнаруживается HBs-антиген (поверхностный антиген гепатита В) в большой концентрации. Патологоанатомически определяют узловатые диффузные утолщения и сужение периферических артерий вплоть до полной облитерации просвета.

Впервые описан немецким врачом А. Kussmaul (1822–1902).

Синдром Лериша (синонимы – **синдром бифуркации брюшного отдела аорты, «тромб-наездник»**). Окклюзия бифуркации брюшного отдела аорты, чаще атеросклеротической природы (рис. 1.15). Наблюдают у мужчин в возрасте 30–60 лет. Патологический процесс в подвздошных артериях может распространяться до бедренных.

Клинически заболевание характеризуется атрофией мышц, бледностью и слабостью нижних конечностей, отсутствием пульса и осцилляцией артерий нижних конечностей, понижением температуры конечностей, перемежающейся хромотой, болью, спазмами в области икроножных мышц. В случаях острой тромботической окклюзии или «седловидной» эмболии бифуркации

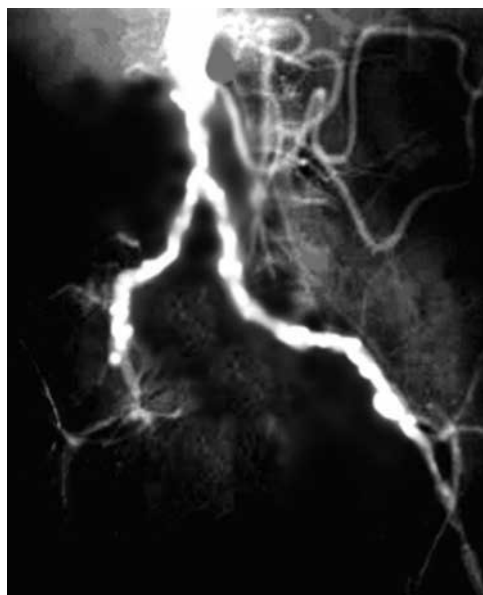


Рис. 1.15. Выраженное сужение дистального отдела аорты и подвздошных сосудов, окклюзия правого подвздошно-бедренного и левого бедренного сегментов при синдроме Лериша (данные аортографии)

Наблюдение авторов

аорты молниеносно развиваются тяжёлые нарушения кровообращения нижних конечностей, что проявляется сильной болью в крестце и нижней половине живота, побледнением, похолоданием нижних конечностей, чувством онемения, бледностью кожных покровов с переходом её в характерную мраморность. Пульс на артериях нижних конечностей не определяется, нарушены все виды чувствительности. Часто наблюдается гематурия, позже возникают цианоз кожных покровов и паралич обеих нижних конечностей. Наблюдают недержание мочи и кала. Начало заболевания может сопровождаться шоком.

Описан французским хирургом R. H. M. Leriche (1879–1955).

Синдром Марфана. Относится к наследственным заболеваниям соединительной ткани. Характеризуется вариабельностью фенотипических проявлений, включающих сердечно-сосу-

дистые, глазные, мышечно-скелетные признаки и поражение центральной нервной системы (рис. 1.16). Встречается в 1–3 случаях на 5 тыс. человек, не имеет расовой и половой детерминированности.

Относится к генным болезням с аутосомно-доминантным типом наследования, высокой пенетрантностью и различной степенью экспрессивности. В 70–85 % случаев заболевание является наследственным, в остальных – развивается вследствие спонтанных мутаций. Причиной синдрома Марфана в 95 % случаев являются мутации в генах фибриллина-1 и фибриллина-2 (локализация в хромосомах 15q21 и 3p24–p25). Фибриллин – гликопротеид, обеспечивающий основу эластическим волокнам соединительной ткани (он находится в межклеточном матриксе, хрящах, стенках сосудов, хрусталике глаз и др.). В 5 % случаев при синдроме Марфана описывают мутации в α_2 -цепи коллагена типа I. Синдром Марфана (Q87.4) в МКБ-10 рассматривается в классе XVII «Врождённые аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения». Он внесён в каталог V. A. McKusick «Менделевское наследование у человека: каталог человеческих генов и генетических болезней» (MIM), где ему присвоен номер 154700.

Современные критерии синдрома Марфана:

со стороны скелета – достаточным условием для диагностики синдрома Марфана считается наличие не менее четырёх из следующих больших при-

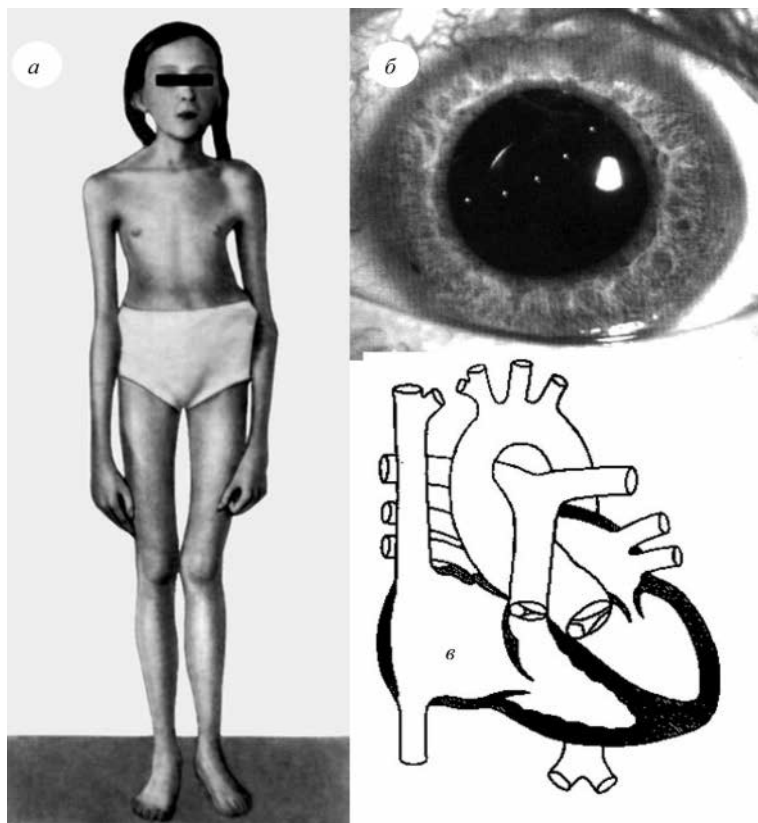


Рис. 1.16. Синдром Марфана: *а* – внешний вид девочки с синдромом Марфана; *б* – эктопия хрусталика глаза при синдроме Марфана; *в* – изменения в сердце при синдроме Марфана: дилатация восходящей аорты, дилатация синусов Вальсальвы, недостаточность аортального клапана (относительная, связана с большой дилатацией аортального корня), пролапс митрального клапана, митральная недостаточность (обусловлена миксоматозной дегенерацией клапана и/или дилатацией левого атриовентрикулярного отверстия)

Приведено по: http://www.mks.ru/library/books/bum/kniga01/glava_04.htm, <http://www.nedug.ru/library/doc.aspx?item=76677>, <http://www.reper.ru/rus/index.php?catid=209>

знаков либо наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых:

большие признаки: воронкообразная или килевидная грудная клетка, нуждающаяся в хирургической коррекции; уменьшение верхнего сегмента тела (расстояние от головы до лобка) по отношению к нижнему (расстояние от лобка до пола) или отношение размаха рук к росту более 1,05; положительный тест запястья или большого пальца; сколиоз более 20° или спондилолизез; ограничение разгибания в локтевом суставе менее 170°; протрузия вертлужной впадины разной степени (устанавливается при рентгенологическом исследовании); медиальное смещение внутренних лодыжек вследствие продольного плоскостопия.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Раздел первый

ХИРУРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОСУДОВ

<i>Глава 1. Заболевания артерий (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, В. Г. Богдан, С. В. Шахрай)</i>	6
1.1. Пороки развития и отдельные патологические синдромы (заболевания) артерий	7
1.2. Общие симптомы и синдромы окклюзионных поражений артерий	27
1.3. Специфические проявления окклюзионных поражений отдельных артерий	37
1.4. Нарушения мезентериального кровообращения	41
1.5. Проявления артериальных аневризм	47
1.6. Ангиотрофоневрозы и другие дистальные поражения артерий	59
1.7. Признаки травматического повреждения артерий	62
<i>Глава 2. Заболевания вен и лимфатической системы (Ю. М. Гаин, С. В. Шахрай, В. Г. Богдан, М. Ю. Гаин)</i>	63
2.1. Пороки развития и отдельные патологические синдромы (заболевания) вен	64
2.2. Симптомы варикозной болезни ног, признаки недостаточности клапанного аппарата поверхностных и коммуникантных вен, оценка проходимости глубоких вен	69
2.3. Симптомы острого тромбоза (флеботромбоза) глубоких вен нижних конечностей и признаки тромбоза вен других локализаций	74
2.4. Дифференциальная диагностика заболеваний вен	82
2.5. Специфические симптомы отдельных заболеваний вен	83
2.6. Симптомы тромбоза лёгочной артерии	84
2.7. Признаки заболеваний лимфатической системы	85

Раздел второй

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ И ИММУНОЛОГИЯ

<i>Глава 3. Хирургические заболевания селезёнки и системы кроветворения (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. А. Алексеев, С. В. Шахрай)</i>	90
3.1. Проявления анемии	92
3.2. Заболевания селезёнки и их проявления	119
<i>Глава 4. Хирургические заболевания системы гемостаза и патология иммунитета (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. А. Алексеев, С. В. Шахрай)</i>	124
4.1. Патология системы гемостаза, сопровождающаяся геморрагическим синдромом, и её проявления	124
4.2. Патология системы гемостаза, сопровождающаяся гиперкоагуляционным синдромом, и её проявления	136
4.3. Заболевания, сопровождающиеся снижением иммунорезистентности (иммунопатии), и их проявления	138

Раздел третий

ХИРУРГИЧЕСКИЕ ИНФЕКЦИИ

<i>Глава 5. Виды хирургической инфекции (Ю. М. Гаин, В. Г. Богдан, С. В. Шахрай, М. Ю. Гаин)</i>	160
5.1. Отдельные нозологические формы хирургической инфекции и их клинические проявления.	168
5.2. Хирургические инфекции головы и шеи	184
5.3. Хирургические инфекции конечностей	185
5.4. Прочие заболевания, сопровождающиеся воспалительными изменениями тканей	185
<i>Глава 6. Генерализованные и специфические формы хирургической инфекции. Паразитарные заболевания (Ю. М. Гаин, В. Г. Богдан, С. В. Шахрай, М. Ю. Гаин)</i>	189
6.1. Сепсис и его проявления.	189
6.2. Паразитарные заболевания	192
6.3. Дифференциальная диагностика гнойно-воспалительных заболеваний	199
6.4. Специфическая инфекция	199

Раздел четвёртый

ВРОЖДЁННЫЕ АНОМАЛИИ

<i>Глава 7. Врожденные аномалии: общие вопросы. Наследственная патология эндокринной системы, врождённые аномалии питания и обмена веществ. Пороки развития нервной системы, органов зрения и лор-системы (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. В. Шахрай, В. Г. Богдан, М. Ю. Гаин)</i>	210
7.1. Пороки развития эндокринной системы, врождённые аномалии обмена веществ	223
7.2. Врождённые аномалии (пороки развития) нервной системы	279
7.3. Врождённые аномалии (пороки развития) глаза, уха, лица и шеи	293
<i>Глава 8. Врождённые аномалии системы кровообращения, органов дыхания, челюстно-лицевой области и системы пищеварения (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. В. Шахрай, В. Г. Богдан, М. Ю. Гаин, Е. Ю. Демидчик)</i>	295
8.1. Врождённые аномалии (пороки развития) системы кровообращения	295
8.2. Врождённые аномалии (пороки развития) органов дыхания	298
8.3. Врождённые аномалии (пороки развития) челюстно-лицевой области.	300
8.4. Врождённые аномалии (пороки развития) органов пищеварения	300
<i>Глава 9. Врождённые аномалии мочеполовой системы (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. В. Шахрай, В. Г. Богдан, С. Е. Шелкович, М. Ю. Гаин)</i>	310
9.1. Врождённые аномалии (пороки развития) половых органов	310
9.2. Врождённые аномалии (пороки развития) мочевой системы	315
<i>Глава 10. Пороки развития опорно-двигательного аппарата, хромосомные аномалии, другая врождённая патология (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. В. Шахрай, В. Г. Богдан, М. Ю. Гаин)</i>	318
10.1. Врождённые аномалии (пороки развития) и деформации костно-суставной и мышечной систем	318
10.2. Другие врождённые аномалии (пороки развития)	343
10.3. Хромосомные аномалии	375

Раздел пятый

ХИРУРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

<i>Глава 11. Хирургическая патология щитовидной и паращитовидных желёз (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. А. Алексеев, Е. Ю. Демидчик)</i>	392
11.1. Патология щитовидной железы и её проявления	395
11.1.1. Признаки зоба и других объёмных поражений щитовидной железы	396
11.1.2. Тиреотоксикоз и гиперфункция щитовидной железы, их проявления	404
11.1.3. Гипофункция щитовидной железы и её проявления	416
11.1.4. Воспалительные заболевания щитовидной железы и их проявления	426
11.2. Заболевания паращитовидных желёз: симптомы и синдромы	430
<i>Глава 12. Хирургическая патология гипоталамуса, гипофиза и надпочечников (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. А. Алексеев, Е. Ю. Демидчик)</i>	438
12.1. Патология гипоталамуса, гипофиза и её клинические проявления	438
12.2. Заболевания надпочечников и их проявления	441
<i>Глава 13. Хирургические осложнения сахарного диабета. Другая эндокринная патология. Нарушения питания и обмена (Ю. М. Гаин, Ю. Е. Демидчик, С. А. Алексеев, Е. Ю. Демидчик)</i>	448
13.1. Изменения при сахарном диабете	448
13.2. Другая эндокринная патология и её клинические признаки	454
13.3. Полигландулопатии и их проявления	464
13.4. Нарушения питания и обмена	470
Литература	489

Производственно-практическое издание

**Гаин Юрий Михайлович,
Демидчик Юрий Евгеньевич,
Шахрай Сергей Владимирович и др.**

**ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ
Симптомы и синдромы**

В 2 томах

Том 2

Редактор *В. Г. Колосовская*

Художественный редактор *И. Т. Мохнач*

Технический редактор *О. А. Толстая*

Компьютерная верстка *Н. И. Кашуба*

Подписано в печать 22.11.2013. Формат 70×100¹/₁₆. Бумага офсетная. Печать цифровая.
Усл. печ. л. 40,3. Уч.-изд. л. 33,2. Тираж 200 экз. Заказ 233.

Издатель и полиграфическое исполнение:

Республиканское унитарное предприятие «Издательский дом «Беларуская навука».
ЛИ № 02330/0494405 от 27.03.2009. Ул. Ф. Скорины, 40, 220141, г. Минск.