

► <http://dx.doi.org/10.19048/2411-8729-2019-5-4-34-38>

СИФИЛИТИЧЕСКИЙ АОРТИТ С ЛЕТАЛЬНЫМ ИСХОДОМ В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ

К. Н. Крупин*, Г. В. Недугов

ГБУЗ «Самарское областное бюро судебно-медицинской экспертизы», Самара, Российская Федерация

Аннотация. В статье приведено описание посмертной диагностики сифилитического аортита у 26-летнего мужчины, сопровождавшегося развитием аневризмы восходящей части аорты с ее расслоением, разрывом и тампонадой сердца. Сделан вывод о необходимости включения сифилиса в дифференциально-диагностический поиск при любых аортитах, протекающих по лимфоплазмодитарному типу, и при любых аневризмах, локализованных в восходящей части аорты.

Ключевые слова: сифилитический аортит, аневризма аорты, диссекция аорты, кардиоваскулярный сифилис

SYPHILITIC AORTITIS WITH FATAL OUTCOME IN YOUNG AGE

K. N. Krupin*, G. V. Nedugov

Regional Bureau of Forensic Medical Examination, Samara, Russian Federation

Abstract. This report presents a case postmortem diagnosis of the syphilitic aortitis of a 26-year-old man associated with an aneurysm of ascending aorta complicated with dissection, rupture of the aneurism and cardiac tamponade. Authors conclude about the need to include syphilis into the list of the differential diagnosis of any lymphoplasmocytic aortitis and of any ascending aorta aneurysm.

Keywords: syphilitic aortitis, aortic aneurysm, aortic dissection, cardiovascular syphilis

КРУПИН Константин Николаевич – к.м.н., доц., врач – судебно-медицинский эксперт отдела судебно-медицинской экспертизы трупов (морг) ГБУЗ «Самарское областное бюро судебно-медицинской экспертизы» [Konstantin N. Krupin, Cand. Sci. (Med.), Ass. Prof., main place of work: Bureau of Forensic Medical Expertise of Samara Region, 51 Tukhachevskogo St, Samara, 443082, Russian Federation] • 443082, г. Самара, ул. Тухачевского, д. 51 • konst.inn@gmail.com • {SPIN-код: 1761-8559, AuthorID: 870066, ORCID:0000-0001-6999-8524}

◇ ВВЕДЕНИЕ

Сифилитический аортит (СА) является самым частым проявлением не только кардиоваскулярного сифилиса (КВС), но и висцерального сифилиса в целом [1]. Морфологическим субстратом СА является развитие хронического воспаления в наружной оболочке аорты, иногда с его распространением на среднюю оболочку, разрушением в пораженных участках эластических волокон и компенсаторным склерозом [2, 3]. Обычно при СА поражается восходящий отдел аорты, менее часто в патологический процесс вовлекаются дуга аорты или ее нисходящая часть и совсем редко – ее брюшной отдел [2, 4, 5]. Возможно также мультифокальное сифилитическое поражение аорты [10].

В зависимости от течения заболевания различают неосложненный и осложненный СА. Неосложненный СА ограничивается развитием хронического воспаления с последующим расширением аорты. Двукратное и более увеличение диаметра пораженного участка аорты (более 6 см для восходящего отдела) расценивается уже как веретенообразная сифилитическая аневризма [2, 4]. Кроме равномерного расширения аорты, при СА наблюдается локальное выбухание ее стенки с формированием мешотчатой аневризмы, представляющей собой наиболее грозное осложнение КВС [2, 4]. Помимо аневризмы, другими возможными проявлениями осложненного СА являются стеноз устьев венечных артерий и недостаточность клапанов аорты [1, 2, 5, 6]. Изредка стеноз устьев венечных артерий сопровождается развитием инфаркта

миокарда, а аневризма аорты – тромбозомболическими осложнениями с развитием инфарктов в пораженных органах [7–9].

До начала использования пенициллина около 80% всех аортитов имели сифилитическую этиологию, а больные КВС составляли значительную часть пациентов терапевтических стационаров [11]. Затем во второй половине XX века смертность от сифилиса, особенно среди взрослого населения, стала прогрессивно снижаться, вследствие чего КВС постепенно стал относиться сначала к категории редких, а потом и вовсе казуистических заболеваний [2, 11, 12]. Однако ряд проведенных зарубежных научных исследований, посвященных изучению распространенности КВС, показал, что последний далеко не исчез даже в развитых странах, нередко сочетаясь с ВИЧ-инфекцией [2, 5, 12, 13, 15]. Оказалось, что сифилис по-прежнему остается основной причиной всех аневризм восходящей части аорты [3, 14]. Аналогичная ситуация отмечена и в России, в которой рост числа случаев регистрации КВС также происходит на фоне низкой настороженности врачей, вследствие чего в основном имеет место либо запоздалая, либо посмертная диагностика этой патологии [16].

В нашей практике также имел место случай СА, осложненного развитием веретенообразной аневризмы восходящей части аорты без стеноза устьев венечных артерий и аортальной недостаточности, в котором летальный исход наступил вследствие расслоения и разрыва аорты, а диагноз СА впервые был установлен лишь посмертно. Особенностью данного случая является

• Received: 14.02.2019 • Accepted: 24.12.2019

Для цитирования: Крупин К. Н., Недугов Г. В. Сифилитический аортит с летальным исходом в молодом возрасте. *Судебная медицина*. 2019;5(4):34-38. <http://dx.doi.org/10.19048/2411-8729-2019-5-4-34-38>.

For reference: Krupin K. N., Nedugov G. V. Syphilitic aortitis with fatal outcome in young age. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2019;5(4):34-38. (In Russ.) <http://dx.doi.org/10.19048/2411-8729-2019-5-4-34-38>.



Рис. 1. Изображение сердца с восходящей частью дуги аорты
Fig. 1. Image of the heart with ascending aorta



Рис. 2. Изображение внутренней оболочки восходящей части дуги аорты
Fig. 2. Image of the inner surface of the aortic arc

развитие летального СА в молодом возрасте. Приводим соответствующее наблюдение.

◇ ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

В октябре 2018 г. в отдел судебно-медицинской экспертизы трупов ГБУЗ «Самарское областное бюро судебно-медицинской экспертизы» для установления причины смерти территориальным правоохранительным органом направлен труп мужчины, скоропостижно скончавшегося в возрасте 26 лет. Иные обстоятельства смерти не сообщены. Какое-либо медицинское наблюдение за состоянием здоровья в последние 6 лет жизни потерпевшего отсутствовало. При наружном исследовании трупа обнаружены одиночные очаговые рубцовые изменения слизистых оболочек нижней губы и анального кольца размерами до 1,2 см. Заднепроходное отверстие зияет. Наружные половые органы сформированы правильно, без язв и рубцовых изменений. При внутреннем исследовании отмечено расширение и напряжение перикарда. В его полости 0,6 л жидкой крови с большим темно-красным рыхлым свертком. Периметр аорты в грудном отделе 6,5 см, интима буро-желтая, гладкая, блестящая. В восходящей части аорта расширена, периметр ее достигает 20 см (рис. 1).

Средняя оболочка аорты в указанном отделе в состоянии ослизнения, по консистенции напоминает густой клей, интима отслоена, с наличием множественных разрывов (рис. 2). В наружной оболочке восходящей части аорты линейное сквозное повреждение с неровными кровоподтечными краями, длиной 0,7 см, проникающее в полость перикарда. Сердце размерами 14,0×11,0×6,0 см, массой 340 г, упругое. Полости сердца не расширены. Толщина мышцы левого желудочка 1,3 см, правого – 0,3 см. Клапаны сердца и крупных сосудов тонкие, гладкие, подвижные, с ровными свободными краями. Устья

и просветы коронарных артерий на всем протяжении не сужены, стенки их не уплотнены. Иных особенностей при исследовании трупа не обнаружено. Взят материал для судебно-гистологического и химико-токсикологического исследований, а также кровь для серологического исследования на сифилис.

При судебно-гистологическом исследовании пораженного участка аорты обнаружена диффузная полосовидная интенсивная лимфоидная инфильтрация по ходу наружной оболочки, не проникающая в среднюю оболочку (рис. 3). В последней крупные очаги дегенерации эластических структур с выраженным миксоматозом (рис. 4). Участки дегенерации чередуются с очагами с интактной гистоструктурой и очагами склероза. При исследовании крови методом ИФА на суммарные антитела к возбудителю сифилиса обнаружена слабоположительная реакция (++), микрореакция отрицательная.

◇ ОБСУЖДЕНИЕ

Таким образом, в приведенном наблюдении имел место аортит без сопутствующего атеросклеротического поражения восходящей части аорты, сопровождавшийся дилатацией и расслоением аорты с прорывом крови в полость перикарда и гемотампонадой сердца. Рассчитанный исходя из величины периметра диаметр восходящей части аорты в участке дилатации составил 6,4 см, что позволяло расценивать имевшееся расширение аорты как веретенообразную аневризму.

Основной задачей дифференциальной диагностики в данном случае являлось обоснование сифилитической природы аортита. В настоящее время золотым стандартом посмертной диагностики СА считается выявление возбудителя сифилиса методом ПЦР в сочетании с обнаружением характерных патогистологических изменений в пораженном участке аорты [17–19].

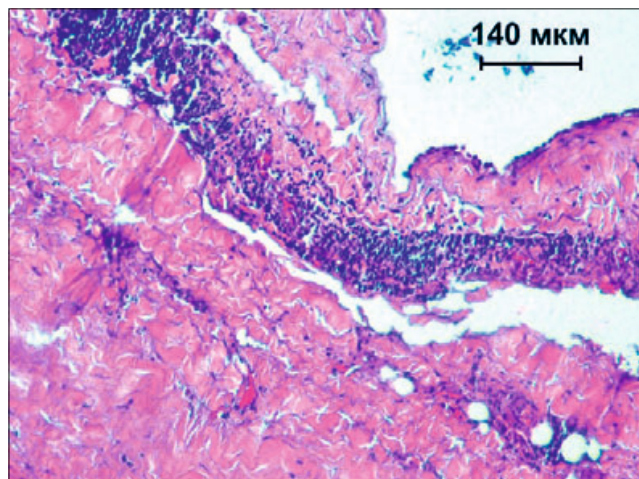


Рис. 3. Лимфоплазмочитарная инфильтрация наружной оболочки аорты. Окр. гематоксилин-эозин. Увеличение ×200
Fig. 3. Mixed lymphocytic and plasmocytic infiltration of the external coat of aorta. H&E, ×200

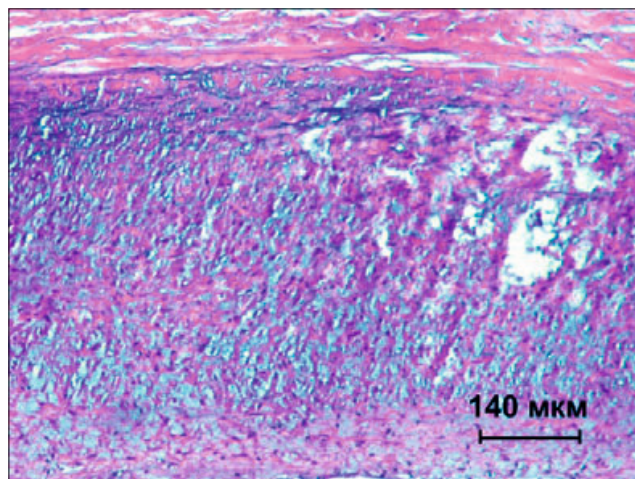


Рис. 4. Дегенерация эластических волокон с миксоматозом средней оболочки аорты. Окр. гематоксилин-эозин. Увеличение ×200
Fig. 4. Myxomatous degeneration of the tunica media of aorta wall. H&E, ×200

В приведенном случае наличие сифилиса было подтверждено серологическими тестами, не позволявшими полностью исключить возможность ложноположительного результата, обусловленного особенностями иммунного статуса, равно как и состояния после перенесенной сифилитической инфекции. Тем не менее результаты серологических тестов (слабоположительный ИФА, отрицательная микрореакция) с учетом их чувствительности и специфичности являлись типичными именно для третичного сифилиса [16].

Патогистологическую дифференциальную диагностику СА проводили в соответствии с имеющимися рекомендациями [18, 19]. Согласно консенсусному решению Society for Cardiovascular Pathology и Association for European Cardiovascular Pathology патогистологическая дифференциальная диагностика аортита без сопутствующего атеросклеротического процесса предусматривает выделение четырех типов воспалительного поражения аорты: гранулематозного, лимфоплазмочитарного, эксудативного и смешанного [18]. В анализируемом случае воспалительный инфильтрат состоял только из лимфоцитов и плазматических клеток, макрофагальная реакция с наличием гигантских многоядерных клеток отсутствовала, что свидетельствовало о принадлежности аортита к типичному лимфоплазмочитарному варианту, который присущ третичному сифилису и группе неинфекционных заболеваний соединительной ткани (IgG4-связанное заболевание, системная красная волчанка, анкилозирующий спондилоартрит) [18].

Несмотря на отсутствие возможности иммуногистохимического выявления бледной трепонемы в пораженных участках аорты, совокупность зарегистрированных результатов серологического и гистологического исследований с учетом объема и характерной локализации аневризмы аорты свидетельствовала о сифилитической природе аортита. Однако определенные сомнения в этом были обусловлены слишком молодым возрастом пострадавшего. Следует подчеркнуть, что обычно возраст больных КВС старше 40 лет, поскольку он определяется суммой возраста пациента на момент его инфицирования и периода времени, необходимого на формирование кардиоваскулярной патологии. Поэтому, например, средний возраст 45 пациентов,

выявленных при целенаправленном поиске казуистических описаний СА, индексированных в базе данных PubMed за последние 15 лет, равнялся 48 годам, достигая 83 лет. Средний возраст 100 пациентов с КВС из Московского региона составил 53 года [14]. Тем не менее минимальный возраст пациентов с подтвержденным КВС в отечественных исследованиях равнялся 30, а в зарубежных – 27 годам, что свидетельствовало о возможности развития КВС в молодом возрасте [14, 20]. Убедительно такую возможность доказывает анализ литературных наблюдений третичного сифилиса в период до массового введения в медицинскую практику антибиотиков. В частности, в начале XX века формирование сифилитической аневризмы аорты в 14% случаев происходило в течение 3 лет, а в единичных случаях – в течение 1 года от момента появления твердого шанкра [21]. Такой короткий промежуток времени, необходимый для формирования сифилитической аневризмы аорты, в сочетании с присущим тому времени ранним возрастом инфицирования приводили к тому, что сифилитическая аневризма аорты нередко наблюдалась не только в возрасте моложе 25 лет, но и у подростков и даже детей 4 лет [21]. В настоящее время получены доказательства возможности развития СА в короткие сроки после заражения. В частности, с помощью позитронно-эмиссионной томографии было показано развитие неосложненного СА уже в раннем периоде сифилиса [13, 22].

На основании совокупности изложенных данных был сделан вывод о наличии в приведенном наблюдении СА, осложненного веретенообразной аневризмой восходящей части аорты с последующим ее расслоением и разрывом с гемотампонадой сердца, явившейся непосредственной причиной смерти. Обнаруженные при наружном исследовании трупа рубцовые изменения слизистых оболочек полости рта и анального кольца могли быть остаточными изменениями как первичных, так и вторичных сифилидов, особенно в случае их вторичного инфицирования, но также могли быть никак не связаны с имевшейся сифилитической инфекцией. Данное наблюдение представляет интерес в связи с посмертной диагностикой СА и аномально молодым возрастом, в котором произошел летальный исход из-за наличия осложненного СА. Возраст

пострадавшего в приведенном наблюдении составил всего 26 лет и был меньше минимального возраста пациента с СА из опубликованных за последние 15 лет случаев.

◇ **ЗАЛЮЧЕНИЕ**

1. СА, как и КВС в целом, остается нередкой патологией, в отношении которой следует проявлять настойчивость, как в ходе прижизненного медицинского наблюдения пациентов, так и при исследованиях трупов с кардиоваскулярной патологией.

2. Сифилис следует включать в дифференциально-диагностический поиск при любых аорритах, протекающих по лимфоплазмозитарному типу, и при любых аневризмах, локализованных в восходящей части аорты.

3. СА с летальным исходом в настоящее время может наблюдаться в молодом возрасте, в т.ч. и до 30 лет.

◇ **ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES**

1. Barbosa-Barros R., Pérez-Riera A.R., Koivula K., de Carvalho Santos J., de Azevedo L.C., Nikus K. Acute coronary syndrome of very unusual etiology. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2018;23(5):e12531. DOI: 10.1111/anec.12531
2. Drago F., Merlo G., Rebori A., Parodi A. Syphilitic aortitis and its complications in the modern era. *G Ital Dermatol Venereol.* 2018;153(5):698–706. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2018.08.034>
3. Roberts W.C., Bose R., Ko J.M., Henry A.C., Hamman B.L. Identifying cardiovascular syphilis at operation. *Am J Cardiol.* 2009;104(11):1588–1594. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2009.06.071>
4. Fernandes B., Santos A., Carvalho L. Syphilitic aortitis diagnosis in clinical setting. *Rev Port Cir Cardiorator Vascul.* 2017;24(3–4):166. <http://dx.doi.org/10.1002/art.40855>
5. Roberts W.C., Ko J.M., Vowels T.J. Natural history of syphilitic aortitis. *Am J Cardiol.* 2009;104(11):1578–1587. doi: 10.1016/j.amjcard.2009.07.031.
6. Tiwari S., Moorthy N. Cardiovascular syphilis with coronary stenosis and aneurysm. *Indian Heart J.* 2014;66(6):735–736. doi: 10.1016/j.ihj.2014.10.408.
7. Kennedy J.L., Barnard J.J., Prahlow J.A. Syphilitic coronary artery ostial stenosis resulting in acute myocardial infarction and death. *Cardiology.* 2006;105(1):25–29. <http://dx.doi.org/10.1159/000088337>
8. Sato K., Chiba K., Koizumi N., Ogino H. Successful repair of a syphilitic aortic arch aneurysm accompanied by serious cerebral infarction. *Ann Thoracic Cardiovasc Surg.* 2014;20 Suppl:929–932. <https://doi.org/10.1155/2018/9682801>
9. Spaltenstein M., Humbert F., Vu D.L., Uçkay I., John G. A case report of CT-diagnosed renal infarct secondary to syphilitic aortitis. *BMC Infect Dis.* 2017 Jul 26;17(1):520. <http://dx.doi.org/10.1186/s12879-017-2624-1>
10. Liu J., Yuan Q., Golamaully R., Gong T. Syphilitic aortitis complicated by multiple aortic aneurysms: findings of multidetector CT. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2011;27(5):695–699. <https://doi.org/10.1007/s10554-011-9873-7>
11. Peterman T.A., Kidd S.E. Trends in deaths due to syphilis, United States, 1968–2015. *Sex Transm Dis.* 2019;46(1):37–40. <http://dx.doi.org/10.1097/OLQ.0000000000000934>
12. Vaideeswar P. Syphilitic aortitis: rearing of the ugly head. *Indian J Pathol Microbiol.* 2010;53(4):624–627. doi: 10.4103/0377-4929.72002
13. Graciaa D.S., Mosunjac M.B., Workowski K.A., Kemper R.R. Asymptomatic Cardiovascular Syphilis With Aortic Regurgitation Requiring Surgical Repair in an HIV-Infected Patient. *Open Forum Infect Dis.* 2017;4(4): ofx198. <http://dx.doi.org/10.1093/ofid/ofx198>
14. Roberts W.C., Barbin C.M., Weissenborn M.R., Ko J.M., Henry A.C. Syphilis as a Cause of Thoracic Aortic Aneurysm. *Am J Cardiol.* 2015;116(8):1298–1303. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2015.07.030>
15. Yasuda S., Imouto K., Uchida K., Kawaguchi S., Yoko Y., Shigematsu H., Masuda M. Stent-graft implantation for clinically diagnosed syphilitic aortic aneurysm in an HIV-infected patient. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;20 Suppl:862–866. <http://dx.doi.org/10.5761/atcs.cr.12.02211>
16. Loseva O.K., Kvizhinadze G.N., Zalevskaya O.V., Yudakova V.M., Kisel O.V., Shklyarov A.M. Clinical picture, course and outcomes of cardiovascular syphilis (based on materials of the Moscow region). *Kardiologiya i serdechnososudistaya khirurgiya.* 2015;6:22–25. doi: 10.17116/kardio20158622-25 (In Russ.)
17. O'Regan A.W., Castro C., Lukehart S.A., Kasznica J.M., Rice P.A., Joyce-Brady M.F. Barking up the wrong tree? Use of polymerase chain reaction to diagnose syphilitic aortitis. *Thorax.* 2002;57(10):917–918. DOI: 10.1136/thorax.57.10.917
18. Stone J.R., Bruneval P., Angelini A., Bartoloni G., Basso C., Batoroewa L., Buja L.M., Butany J., d'Amati G., Fallon J.T., Gittenberger-de Groot A.C., Gouveia R.H., Halushka M.K., Kelly K.L., Kholova I., Leone O., Litovsky S.H., Maleszewski J.J., Miller D.V., Mitchell R.N., Preston S.D., Pucci A., Radio S.J., Rodriguez E.R., Sheppard M.N., Suvarna S.K., Tan C.D., Thiene G., van der Wal A.C., Veinot J.P. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases. *Cardiovasc Pathol.* 2015;24(5):267–278. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2015.05.001>
19. Tavora F., Burke A. Review of isolated ascending aortitis: differential diagnosis, including syphilitic, Takayasu's and giant cell aortitis. *Pathology.* 2006;38(4):302–308. DOI: 10.1080/00313020600820898
20. Wang R., Blume G., Souza Filho N.F., Moura L.Z. Occlusion of the left coronary trunk secondary to tertiary syphilis. *Arq Bras Cardiol.* 2009;93(3):312–315. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.06.003>
21. Lees A.W. The incidence of syphilitic aortic aneurysm: with report of its occurrence in a young Negro. *Glasgow Med J.* 1951;32(4):110–114. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5973171>
22. Joseph Davey D., Acosta Ldel R., Gupta P., Konda K.A., Caceres C.F., Klausner J.D. Probable Syphilitic Aortitis Documented by Positron Emission Tomography. *Sex Transm Dis.* 2016;43(3):199–200. <http://dx.doi.org/10.1186/s12879-017-2624-1>

Об авторах • Authors

КРУПИН Константин Николаевич – к.м.н., доц., врач – судебно-медицинский эксперт отдела судебно-медицинской экспертизы трупов (морг) ГБУЗ «Самарское областное бюро судебно-медицинской экспертизы» [Konstantin N. Krupin, Cand. Sci. (Med.), Ass. Prof., main place of work: Bureau of Forensic Medical Expertise of Samara Region, 51 Tukhachevskogo St, Samara, 443082, Russian Federation] • 443082, г. Самара, ул. Тухачевского, д. 51 • konst.inn@gmail.com • {SPIN-код: 1761-8559, AuthorID: 870066, ORCID:0000-0001-6999-8524}

НЕДУГОВ Герман Владимирович – к.м.н., доц., заведующий судебно-гистологическим отделением – врач – судебно-медицинский эксперт ГБУЗ «Самарское областное бюро судебно-медицинской экспертизы» [German V. Nedugov, Cand. Sci. (Med.), Ass. Prof., main place of work: Bureau of Forensic Medical Expertise of Samara Region, 51 Tukhachevskogo st., Samara, 443082, Russian Federation] • 443082, г. Самара, ул. Тухачевского, д. 51 • nedugovh@mail.ru • {SPIN-код: 3828-8091, AuthorID: 528216, ORCID iD 0000-0002-7380-3766}

► **Декларация о финансовых и других взаимоотношениях:** Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы благодарны анонимным рецензентам за полезные замечания. Конфликт интересов отсутствует.

► **Declaration of financial and other relationships:** The study had no sponsorship. Authors are solely responsible for submitting the final manuscript to print. All authors participated in the development of the concept of the article and the writing of the manuscript. The final version of the manuscript was approved by all authors. The authors are grateful to anonymous reviewers for helpful comments. The authors declare no apparent or potential conflicts of interest related to the publication of this article.