

УДК 616.12-008.318-071-072.7

**В.К. Тащук, Г.І. Хребтій,
К.М. Злонікова,
Т.П. Меленюк**

ПІКВІКСЬКИЙ СИНДРОМ

Вищий державний навчальний заклад
України "Буковинський державний
медичний університет", м. Чернівці

Ключові слова: піквікський
синдром, надмірна сонливість,

Резюме. У статті наведено клінічний випадок діагностованого
піквікського синдрому.

Вперше симптоми цієї патології описав відомий письменник Charles Dickens у 1837 році, проте тоді ще не існувало терміна для даного захворювання. Charles Dickens за період своєї роботи створив безліч незабутніх цікавих персонажів, один з яких назавжди посів місце в анналах медицини. Мова йде про слугу на ім'я Джо, який ненадовго з'являється лише у 54-му розділі першого роману "Посмертні записки Піквікського клубу", опублікованого в 1837 році. Ця комічна карикатура збереглася в медицині як класичний приклад піквікського синдрому (ПС). Необхідно відзначити, що прикметник "піквікський" у назві синдрому є посиланням на заголовок книги і не має жодного відношення до головного героя роману на ім'я Піквік, тому точніше називати це захворювання "піквікський синдром", а не "синдром Піквіка". Майже через сторіччя лікар С.С. Burwell і колеги описали класичні клінічні ознаки, назвавши патологію піквікським синдромом.

ПС - спадковий симптомокомплекс альвеолярної гіповентиляції легень, в основі якого лежить рестриктивний тип дихальної недостатності (за відсутності первинної патології в легенях), епізоди апное під час сну, зумовлені надлишковою масою тіла, що призводить до постійної гіпоксемії і гіперкапнії, яка проявляється зниженням фізичної активності з надмірною сонливістю в період неспання. Серце хворого з ожирінням виконує роботу в середньому майже на 50% більше, ніж в осіб із нормальною масою тіла, причому збільшена робота особливо обтяжує лівий шлуночок. При ожирінні середнє збільшення об'єму серцевих шлуночків становить у чоловіків 10,5 мл/1 кг маси тіла, а у жінок - 4,3 мл.

За сучасними уявленнями, ПС вважається мультифакторним захворюванням, обов'язковими умовами якого є: початкова генетична схильність, що розвивається поступово протягом багатьох років, знижена толерантність до агресивних факторів, котра проявляється в різкому збільшенні маси тіла під дією цих чинників. З'являються клінічні симптоми вторинних нервово-гормональних та метаболічних порушень, а саме:

інтенсивне збільшення маси тіла, зазвичай, спровоковане певними факторами (вагітність й пологи, нервове перенапруження, травма, інфекційні захворювання тощо), задишка в спокої із затрудненим вдихом і видихом, що посилюється при фізичному навантаженні, швидка втомлюваність і виражена сонливість протягом дня з епізодами раптового нездоланного бажання заснути, зниження лібідо і потенції, біль в ділянці серця, який залежить від положення тіла, і не купірується прийомом нітроглицерину, відчуття тяжкості у правому підбер'ї, набряки нижніх кінцівок (ознаки правошлуночкової недостатності).

Патогенез ПС вивчений недостатньо. Однак вважають, що основним є порушення функцій ЦНС, у тому числі гіпоталамуса, яке проявляється підвищенням апетиту, ожирінням, розладом сну, а також зниженням чутливості дихального центру до змін концентрації вуглекислого газу в крові. Дихальна недостатність розвивається за рестриктивним типом. Як відомо, кожна тривала гіповентиляція призводить до зниження тиску O_2 в альвеолярному повітрі і до підвищення в ньому тиску CO_2 . Таким чином, розвивається гіпоксія та гіперкапнія. Згідно з Лілієстрендом (Liljestrand), гіпоксія викликає спазм легеневих судин, що проявляється легеневою гіпертензією з подальшою гіпертрофією правого шлуночка. Такому перевантаженню правого шлуночка сприяють вторинна еритремія і надмірна в'язкість крові. Надалі розвивається хронічне легеневе серце, а також гіперкапнія з порушенням кислотно-основного обміну. Точна поширеність ПС невідома. Проте в одному дослідженні, в якому проводилися спостереження над пацієнтами з ожирінням і надмірною денною сонливістю, частка ПС серед них становила 10%.

Діагностика і лікування синдрому залишається одним із найбільш складних та остаточно невіршених питань роботи терапевтів і кардіологів. Характерними є зміни лабораторних досліджень: у загальному аналізі крові - поліцитемія (вторинний абсолютний еритроцитоз), підвищення гемоглобіну, гематокриту, швидкість осідання

еритроцитів - нижня межа норми. У біохімічному аналізі крові - дисліпідемія. У коагулограмі - підвищення згортання крові за рахунок збільшення протромбінової активності плазми, зниження фібринолітичної активності плазми, посилення адгезії тромбоцитів. При дослідженні газів крові - постійна гіпоксемія нижче 95 мм рт.ст. і гіперкапінія вище 40 мм рт.ст. (синдром альвеолярної гіповентиляції).

Інструментальні методи демонструють характерні зміни при рентгенографії грудної клітки: горизонтальне положення ребер, збільшення міжреберних проміжків, високе стояння діафрагми, ослаблення судинного малюнка, зменшення об'єму легень, поперечник тіні серця розширений в обидва боки на 25-55% понад норму. У бічній проекції визначається посилений кіфоз грудного відділу хребта. На електрокардіограмі (ЕКГ) - ознаки гіпертрофії правих відділів серця, порушення провідності, або блокади в правій ніжці пучка Гіса, перевантаження правого шлуночка. Незважаючи на те, що гіпертрофія лівого шлуночка в осіб із ожирінням анатомічно виражена, відповідні електрокардіографічні зміни виникають дуже рідко. При ехокардіографії (ЕхоКГ) - дилатація усіх камер серця, гіпертрофія правого та лівого шлуночків, ознаки легеневої гіпертензії (W-подібна форма руху легеневого клапана серця, парадоксальний рух міжшлуночкової перегородки), при формуванні відносної недостатності клапана легеневої артерії виявляється діастолічний патологічний турбулентний потік у просвіті легеневої артерії. При дослідженні функції зовнішнього дихання: рестриктивний або змішаний тип порушень функції зовнішнього дихання.

Прогноз у таких хворих досить несприятливий через високий рівень смертності внаслідок патологічних змін легень та серця, а також зупинки дихання уві сні. Летальність досягає 70%.

Лікування включає редуційну дієту (гіпокалорійну, обмеження тваринних жирів, 1 г білка на 1 кг належної маси тіла, достатня кількість вуглеводів для запобігання кетозу, збагачення вітамінами і мінералами, зниження споживання кухонної солі). Медикаментозне лікування ожиріння - анорексигенні препарати (діетрин, ізоліпан, мініфаж, фепранон, теронак), стимулятори ліполізу (дієтпласт); антикоагулянти і антиагреганти для профілактики розвитку тромбоемболічних ускладнень; оксигенотерапію; лікування ХСН й інших ускладнень за відповідними стандартами.

Наводимо клінічний випадок діагностики піквіського синдрому.

Хворий К., 1967 р.н. (47 років), надійшов на стаціонарне лікування 17.01.16 року в обласний

клінічний кардіологічний диспансер (ОККД) м.Чернівці зі скаргами на задуху, що посилюється при незначному фізичному навантаженні, відчуття нестачі повітря, загальну слабкість, сонливість.

У вересні 2015 року лікувався в ОККД з приводу діагнозу: ішемічна хвороба серця. Стабільна стенокардія напруги II ФК. Дифузний кардіосклероз. Гіпертонічна хвороба II ст., ступінь 3. Серцева недостатність ПА зі збереженою систолічною функцією.

Погіршення самопочуття відчув протягом останніх трьох діб, коли посилилась задуха. Звернувся в обласну клінічну лікарню, звідти направлений в ОККД, де був одразу госпіталізований у відділення інтенсивної терапії у зв'язку з вкрай тяжким станом. На підставі скарг хворого, даних об'єктивного обстеження: індекс маси тіла (ІМТ)-49,7 кг/м², пульс (Ps)-100/хв, артеріальний тиск (АТ)-100/70 мм рт.ст. Виражене ослаблення дихання, більше справа; там же вислуховувалися дрібно- та середньопухирцеві хрипи, анасарка, трофічні зміни шкіри гомілок. На електрокардіограмі (ЕКГ): ритм синусовий, правильний, 99/хв, дифузні зміни міокарда. У біохімічному аналізі крові (17.01.16): креатинін 116,2 мкмоль/л, сечовина 11,2 ммоль/л, протромбіновий індекс 69,3%, фібриноген 3,11 г/л, глюкоза 6,1 ммоль/л, визначення рівня тропоніну "Т" (17.01.16) - тест негативний, аналіз крові на рівень D-димеру - 0,98 нг/мл. А також даних анамнезу захворювання - загальний аналіз крові (ЗАК) (27.08.15): еритроцити $7,48 \cdot 10^{12}$ ($4-5 \cdot 10^{12}$ норма для чоловіків), гемоглобін (Hb)-184 г/л (130-160 г/л норма для чоловіків), гематокрит 60,4% (41-53% норма для чоловіків); показників ехокардіографії (ЕхоКГ) (05.09.15): товщина задньої стінки лівого шлуночка (ТЗСЛШ)-1,23, товщина міжшлуночкової перегородки (ТМШП)-1,28, кінцево-сistolічний розмір лівого шлуночка (КСР)-4,01, кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка (КДР)-5,78, ліве передсердя (ЛП)-4,76, фракція викиду (ФВ)-57%, правий шлуночок (ПШ)-2,45. Висновок: помірне збільшення порожнин ЛП, ЛШ, помірна гіпертрофія стінок ЛШ, дрібновогнищевий кардіосклероз міжшлуночкової перегородки; незначний гіпокінез задньої стінки ЛШ; ознаки помірного аортосклерозу; скоротлива здатність міокарда ЛШ на нижній межі норми.

Спірометрія (08.09.15): рестриктивний синдром.

Доплерографія магістральних судин голови (08.09.15): ознаки дифузних атеросклеротичних змін магістральних артерій, початкова гіпертонічно-склеротична ангіопатія.

На основі скарг пацієнта на задуху, що поси-

люється при незначному фізичному навантаженні, швидко втомлюваність, відчуття нестачі повітря, загальну слабкість, постійну сонливість, змін з боку загального аналізу крові, анамнезу, ЕКГ та ЕхоКГ, рентгенографії ОГК та показників спірографії виставлено діагноз: піквікський синдром. Дифузний кардіосклероз. Легенева гіпертензія. СН ІА-ІІІ. Анасарка. Гідроперикард. Тромбоемболія легеневих артерій. Ускладнення: гостра легенево-серцева недостатність. Асистолія. Супутній: ожиріння ІV ст.

19.01.2016 року стан хворого різко погіршився, настала зупинка дихання та серцевої діяльності. Проведені реанімаційні заходи ефекту не дали, о 6.10 год констатовано біологічну смерть.

Патолого-анатомічний діагноз. Основний: дилатаційна дифузна кардіоміопатія, фіброеластоз ендокарда. Пристінкові тромби в правому вуску серця. Розширення порожнин серця. Гіпертрофія лівого шлуночка серця (1,7 см). Гіпертрофія правого шлуночка серця. Фонове захворювання - загальне ожиріння. Ускладнення: тромбоз гілок легеневих артерій середнього та малого калібру. Загальне венозне повнокрів'я внутрішніх органів. Бура індурація легень. Мускатна печінка. Розширення порожнин серця. набряк легень. набряк головного мозку. дистрофічні зміни паренхіматозних органів. Розлади периферичного кровообігу. Супутній: хронічне обструктивне захворювання легень. Емфізема легень. Вогнищевий пневмосклероз.

Диференційна діагностика між змінами в міокарді, котрі розвиваються при синдромі Піквіка та при дилатаційній кардіоміопатії (ДКМП) значно утруднена без прижиттєвої біопсії міокарда. Основною причиною розбіжності основного діагнозу є об'єктивні труднощі діагностики. Розходження стосовно основного захворювання на результат лікування не впливало.

Пацієнти з піквікським синдромом за стратифікацією ризику входять до групи з дуже високим ризиком розвитку серцево-судинних подій. У них

часто розвиваються інфаркти міокарда, інсульты, тромбоемболії різної локалізації, частіше легеневої артерії, раптова смерть та інші. Найчастішою причиною смерті в таких хворих є дихальна недостатність та тромбоз легеневих артерій.

Література. 1. Abdelghani A. From Pickwick syndrome to obesity hypoventilation syndrome / A. Abdelghani, H. Ben Salem // Tunis Med. - 2014. - №92(1). - P. 106-108. 2. BaHammam A.S. Prevalence, clinical characteristics, and predictors of obesity hypoventilation syndrome in a large sample of Saudi patients with obstructive sleep apnea / A.S. BaHammam // Saudi Med. J. - 2015. - №36(2). - P. 181-189. 3. Echocardiographic and electrocardiographic findings in patients with obesity hypoventilation syndrome / M. Alawami, A. Mustafa, K. Whyte [et al.] // Intern. Med. J. - 2015. - №45(1). - P. 68-73. 4. Efficacy of Different Treatment Alternatives for Obesity Hypoventilation Syndrome. Pickwick Study / J.F. Masa, J. Corral, M.L. Alonso [et al.] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. - 2015. - №192(1). - P. 86-95. 5. Liu H. The difference and similarity of obesity hypoventilation syndrome and obstructive sleep apnea hypopnea syndrome / H. Liu, X. Yuan // Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi. - 2014. - №37(2). - P. 85-87. 6. Mid- and Long-Term Efficacy of Non-Invasive Ventilation in Obesity Hypoventilation Syndrome: The Pickwick's Study / M.J. Lypez-Jiménez, J.F. Masa, J. Corral [et al.] // Arch Bronconeumol. - 2015. - №4. - P. 446-449. 7. Obesity-hypoventilation syndrome: increased risk of death over sleep apnea syndrome / O. Castro-Anon, L.A. Perez de Llano, S. De la Fuente Sanchez [et al.] // PLoS One. - 2015. - №10(2). - P. 178-179. 8. Simonds A.K. Chronic hypoventilation and its management / A.K. Simonds // Eur Respir Rev. - 2013. - №22(129). - P. 325-332.

ПИКВИКСКИЙ СИНДРОМ

*В.К. Тащук, Г.І. Хребтій, К.М. Злонікова,
Т.П. Меленюк*

Резюме. В статье приведен клинический случай диагностированного пиквикского синдрома.

Ключевые слова: пиквикский синдром, чрезмерная сонливость, ожирение с альвеолярной гиповентиляцией.

PICKWICK SYNDROME

V.K. Tashchuk, H.I. Khrebtiiy, K.M. Zlonikova, T.P. Melenyk

Abstract. The paper describes a clinical case of Pickwick's syndrome.

Key words: Pickwick syndrome, extreme somnolence, morbid obesity with alveolar hypoventilation.

**Higher State Educational Establishment of Ukraine
"Bukovinian State Medical University", Chernivtsi**

Clin. and experim. pathol. - 2016. - Vol.15, №1 (55). - P.213-215.

Надійшла до редакції 10.03.2016

Рецензент – проф. Т.О. Ілащук

*© В.К. Тащук, Г.І. Хребтій, К.М. Злонікова, Т.П. Меленюк,
2016*