

Клиническое наблюдение пациента 24 лет с коарктацией аорты

О.М. Драпкина, Е.М. Чернова

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия

Драпкина О.М. — доктор медицинских наук, профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и гепатологии имени В.Х. Василенко ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Первый МГМУ им. И.М. Сеченова); Чернова Е.М. — клинический ординатор кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и гепатологии имени В.Х. Василенко Первого МГМУ им. И.М. Сеченова.

Контактная информация: Клиника пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и гепатологии имени В.Х. Василенко ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России, ул. Погодинская, д. 1, стр. 1, Москва, Россия, 119435. E-mail: drapkina@bk.ru (Драпкина Оксана Михайловна).

Резюме

Целью работы является рассмотрение основных вопросов этиологии, патогенеза, клинической картины, методов диагностики и лечения коарктации аорты на примере клинического наблюдения. Коарктация аорты — это сегментарное сужение просвета грудного отдела аорты ниже отхождения левой подключичной артерии (чаще на уровне перешейка). **Материалы.** В представленном наблюдении у больного молодого возраста отмечалась стойкая артериальная гипертензия (АГ), не поддающаяся медикаментозному лечению. Это позволило заподозрить у него вторичную АГ. Уже на этапе объективного обследования были выявлены симптомы, характерные для коарктации аорты. Дополнительные инструментальные методы обследования, в частности мультиспиральная компьютерная томография, позволили подтвердить диагноз. Лечение коарктации аорты хирургическое. **Заключение.** Особенности данного клинического наблюдения являются диагностика врожденного порока сердца во взрослом возрасте, нормальное телосложение пациента, достаточно хорошо развитые мышцы ног, хорошая переносимость физической нагрузки, отсутствие пульсации межреберных артерий.

Ключевые слова: вторичная артериальная гипертензия, коарктация аорты, врожденный порок сердца.

Clinical case of a 24-year-old male with coarctation of aorta

O.M. Drapkina, E.M. Chernova

Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

Corresponding author: The Department of Internal Diseases Propedaetics, Gastroenterology and Hepatology named after V.Kh. Vasilenko at the Sechenov First Moscow State Medical University, 1-1 Pogodinskaya st., Moscow, Russia, 119435. E-mail: drapkina@bk.ru (Oxana M. Drapkina, MD, PhD, Professor at the Department of Internal Diseases Propedaetics, Gastroenterology and Hepatology named after V.Kh. Vasilenko at the Sechenov First Moscow State Medical University).

Abstract

Objective. To review the main issues of the pathogenesis, clinical presentation, diagnostics and treatment approaches of aorta coarctation that is a segmental narrowing of thoracic aorta below left subclavian artery (usually at the level of the isthmus). **Methods.** We present a clinical case of a young male patient with drug-resistant hypertension. Secondary cause was suspected, and aorta coarctation was confirmed by computer scan. **Conclusion.** We emphasize few features of the case: the diagnostics of the congenital heart malformation in adulthood, normal constitution and leg muscle development, high physical load tolerance, the absence of intercostal arteries pulsation.

Key words: secondary hypertension, aorta coarctation, congenital heart malformation.

Статья поступила в редакцию 06.04.14 и принята к печати 30.04.14.

Введение

Артериальная гипертензия (АГ) может иметь различное происхождение: у большинства больных диагностируют гипертоническую болезнь, и у значительно меньшего числа — симптоматические (вторичные) формы АГ [1].

Среди всех форм АГ частота симптоматической, по данным ряда авторов, составляет 5–25 %. Основания для исключения вторичных форм АГ включают:

- Относительно молодой (15–35 лет) или пожилой (старше 60 лет) возраст возникновения АГ;
- Высокий уровень артериального давления (АД);
- Резистентность к комбинированной антигипертензивной терапии [1].

В зависимости от этиологии основного патологического процесса выделяют следующие основные формы симптоматических АГ:

- Почечная (при хронических заболеваниях почек) и вазоренальная;
- Эндокринная (гиперальдостеронизм, болезнь и синдром Иценко-Кушинга, феохромоцитома, гипертиреоз и так далее);
- Обусловленная поражением крупных артериальных сосудов (коарктация аорты, неспецифический аортоартериит);
- Нейрогенная (органическое поражение центральной нервной системы, повышение внутричерепного давления и так далее);
- На фоне приема лекарственных средств или экзогенных веществ (гормональные противозачаточные средства, глюкокортикостероиды, симпатомиметики, кокаин и так далее) [1].

Коарктация аорты — это сегментарное сужение просвета грудного отдела аорты ниже отхождения левой подключичной артерии (чаще на уровне перешейка). Термин «коарктация» происходит от латинского слова *coarctatio*, означающего стеснение, сжатие, сдавливание и сужение канала. Коарктация аорты может быть ассоциирована со следующими изменениями:

- двустворчатый аортальный клапаном;
- аневризмами мозговых артерий;
- синдромом Шерешевского-Тернера;
- болезнью фон Реклингхаузена;
- синдромом Нунан;
- врожденной краснухой [2, 3].

Коарктация аорты составляет около 5–9 % всех врожденных пороков сердца. Чаще встречается у мужчин. Распространенность — 0,3–0,4 % на 100 новорожденных [4].

Коарктация аорты впервые была описана Giovanni Battista Morgagni в 1760 году. Bonnet

в 1903 году предложил классификацию коарктации аорты: он выделил инфантильный и взрослый тип (позднее — предуктальный и постдуктальный). Crafoord в 1944 году осуществил первое успешное оперативное лечение коарктации аорты. Vorsschulte в 1957 году впервые выполнил пластику аорты при помощи сосудистого протеза. Waldhausen в 1966 году впервые выполнил операцию аортопластики с использованием ткани левой подключичной артерии [5].

При коарктации аорты левый желудочек вынужден постоянно работать с повышенной нагрузкой. В результате АД в верхней половине тела (в артериях шеи, головы, верхних конечностей) существенно выше, чем в нижней (в артериях органов брюшной полости, нижних конечностей). Существует два режима кровообращения — проксимальнее и дистальнее сужения. В эмбриональном периоде развивается коллатеральный кровоток через систему межреберных и внутренних грудных артерий.

Причины возникновения коарктации аорты точно неизвестны по сей день, однако существует несколько теорий на этот счет:

- Сужение в области перешейка аорты обусловлено малым объемом крови, проходящим через него;
- В фетальный период часть тканей артериального протока переходит на аорту, вовлекая в процесс закрытия и ее стенку;
- Нарушение слияния IV и VI жаберных артериальных дуг в эмбриогенезе;
- Коарктация аорты ассоциирована с наследственными генетическими синдромами (синдром Шерешевского-Тернера, болезнь фон Реклингхаузена, синдром Нунан) [4, 6];

В 1903 году Bonnet предложил первую классификацию коарктации аорты. Согласно этой классификации выделялись 2 типа порока — инфантильный и взрослый, которые позднее были переименованы в предуктальный и постдуктальный (в зависимости от локализации сужения относительно боталлова протока) [7, 8].

Согласно классификации А.В. Покровского, выделяют 3 типа коарктации аорты:

- I тип — изолированная коарктация аорты;
- II тип — коарктация аорты в сочетании с открытым артериальным протоком;
- III тип — коарктация аорты в сочетании с другими пороками сердца [9].

При коарктации аорты развивается обширная сеть коллатералей, при помощи которых кровоснабжается нижняя половина тела. Этими коллатеральями, как правило, являются:

- внутренние грудные артерии;
- 3–9 межреберные артерии;

- нижние эпигастральные артерии;
- лопаточные артерии;
- артерии средостения.

Коарктация аорты зачастую сочетается с другими врожденными пороками сердца, а именно:

- двустворчатый аортальный клапан;
- аортальный стеноз;
- митральный стеноз;
- дефект межжелудочковой перегородки;
- открытый артериальный проток [10].

Лечение коарктации аорты — хирургическое. Существует несколько возможных методов:

1. Резекция коарктации аорты с анастомозом конец в конец. Метод применяется в случае сужения на небольшой длине, когда есть возможность сопоставить концы нормальной неизмененной аорты.

2. Пластика аорты при помощи сосудистого протеза. Данный метод используется в случае, если сопоставление концов аорты невозможно. Вместо резецированного участка аорты вшивается сосудистый протез.

3. Ангиопластика с использованием синтетической заплаты, или заплаты из ксеноперикарда, или ткани левой подключичной артерии.

4. Экстраанатомическое аорто-аортальное шунтирование суженного участка. Шунт вшивается проксимальнее и дистальнее суженного участка.

5. Баллонная ангиопластика и стентирование. Показанием для выполнения является рекоарктация.

Описание клинического наблюдения

Пациент А., 24 года, поступил в отделение кардиологии Клиники пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и гепатологии имени В.Х. Василенко ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России 10 октября 2012 года с жалобами на периодическое повышение АД максимально до 240 и 120 мм рт. ст., которое сопровождалось:

- сильной головной болью в затылочной области;
- сердцебиением;
- ощущением пульсации в голове и по всему телу;
- общей слабостью, плохим самочувствием.

Обычное АД у пациента 160 и 100 мм рт. ст., при этих показателях АД пациент чувствовал себя хорошо.

Из анамнеза заболевания известно, что пациент считал себя больным с 2002 года (14 лет), когда впервые было измерено АД, которое на тот момент составило 160 и 100 мм рт. ст. С этого времени периодически измерял АД, которое никогда не опу-

скалось ниже 160 и 100 мм рт. ст., с периодическими повышениями максимально до 240 и 120 мм рт. ст. При уровне систолического АД более 200 мм рт. ст. пациент испытывал сильную головную боль в затылочной области, сердцебиение, ощущение пульсации в голове и по всему телу, общую слабость, плохое самочувствие. Неоднократно обследовался в различных лечебных учреждениях с диагнозом «гипертоническая болезнь». Пробовал принимать препараты четырех основных классов антигипертензивных средств (ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторы, блокаторы медленных кальциевых каналов, диуретики) без отчетливого эффекта. Поступил в клинику пропедевтики внутренних болезней для обследования и определения лечебной тактики.

Из анамнеза жизни известно, что в детстве пациент рос и развивался соответственно возрасту, от сверстников ни в чем не отставал. Занимался спортом, а именно — спортивными бальными танцами и боксом. К моменту госпитализации также вел активную жизнь. Однако образ жизни пациента нельзя назвать здоровым. Он курил с 15 лет по 1 пачке сигарет в день (индекс пачка-лет, ИПЛ = 9 пачек/лет; индекс курящего человека, ИКЧ = 240), злоупотреблял алкоголем; наркотическими веществами не злоупотреблял. По профессии пациент — инженер. Женат.

В январе 2012 года у пациента был отмечен эпизод повышения АД до 230 и 130 мм рт. ст., сопровождавшийся выраженной одышкой, сердцебиением, тремором верхних конечностей, сильным страхом смерти. Состояние было успешно купировано бригадой скорой медицинской помощи. После этого эпизода пациент принял решение вести здоровый образ жизни, бросил курить и перестал употреблять алкогольные напитки, однако вопреки его ожиданиям к нормализации АД эти меры не привели.

Объективное обследование при поступлении в клинику показано на рисунках 1–3. Общее состояние относительно удовлетворительное. Сознание ясное. $T = 36,6^{\circ}\text{C}$. Индекс массы тела = $24,9 \text{ кг/м}^2$ (рост — 190 см, вес — 90 кг). Телосложение нормостеническое. Кожные покровы физиологической окраски, умеренной влажности, чистые. Отеков нет. Лимфатические узлы не пальпируются. Общее развитие мышечной системы хорошее. Атрофии и гипертрофии отдельных мышц и мышечных групп не отмечается. Костные деформации не выявлены. Грудная клетка конической формы, без деформаций. Частота дыхательных движений — 16 в минуту. При сравнительной перкуссии в симметричных участках грудной клетки звук ясный легочный. При

Рисунок 1. Объективное обследование

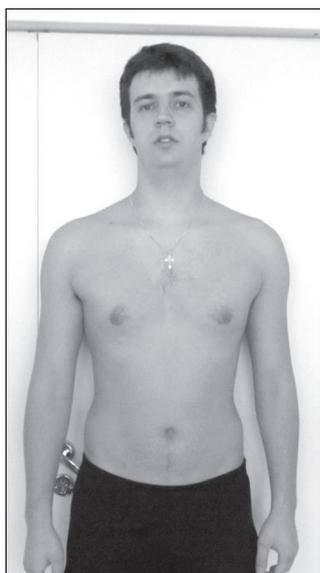


Рисунок 2. Объективное обследование

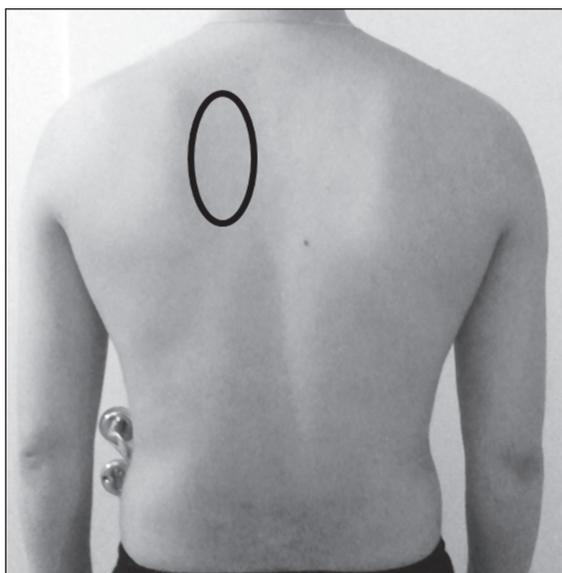
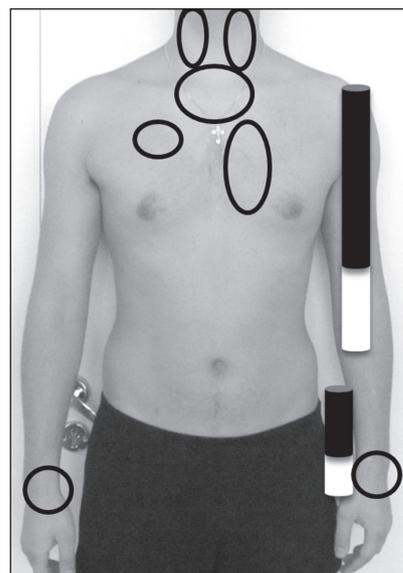


Рисунок 3. Объективное обследование



аускультации над легкими дыхание жесткое, хрипов нет. Язык влажный, чистый. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень по краю реберной дуги по правой срединно-ключичной линии. Селезенка не пальпируется. Симптом Пастернацкого — отрицательный с обеих сторон.

При осмотре сосудов шеи отмечалась усиленная пульсация сонных артерий, пульсация дуги аорты в яремной ямке. Границы относительной тупости сердца перкуторно не были изменены. Тоны сердца ясные, ритмичные. Акцент II тона над аортой. Частота сердечных сокращений = 86 в минуту. Во II–IV межреберьях по левому краю грудины и в межлопаточной области выслушивался систолический шум. Пульс одинаковый на правой и левой лучевых артериях, ритмичный, удовлетворительного наполнения, напряженный. Пульсация на бедренных и подколенных артериях была ослаблена, на задних большеберцовых артериях и артериях тыла стопы не определялась. Запаздывание пульсовой волны на бедренной артерии по сравнению с лучевой с обеих сторон. Пульсация межреберных артерий не была видна и не определялась при пальпации. АД на руках = 180 и 100 мм рт. ст. АД на ногах = 110 и 70 мм рт. ст. Разница АД на руках и ногах = 70 мм рт. ст.

Таким образом, уже на этапе физикального обследования были обнаружены характерные симптомы коарктации аорты. Был сформулирован предварительный диагноз: коарктация аорты, вторичная АГ 3-й степени, очень высокий риск.

Дальнейшие дополнительные инструментальные методы обследования были направлены на подтверждение диагноза.

В клиническом анализе крови, коагулограмме, биохимическом анализе крови, общем анализе мочи отклонений от нормы выявлено не было.

По результатам лабораторного обследования были исключены: гиперальдостеронизм, гиперкортицизм, феохромоцитома, гипертиреоз.

На электрокардиограмме — признаки гипертрофии левого желудочка (ЛЖ), что указывает на II стадию АГ.

При эхокардиографии: конечный диастолический размер ЛЖ 4,9 см (норма 3,5–5,9), конечный систолический размер ЛЖ 3,1 см (2,5–4,1), конечный диастолический объем ЛЖ 114 мл (60–190), конечный систолический объем ЛЖ 47 мл (30–65), фракция изгнания ЛЖ 59 % (52–75), межжелудочковая перегородка 1,2 см (0,6–1,0), задняя стенка ЛЖ 1,2 см (0,6–1,0), конечный диастолический объем правого желудочка 1,9 см (1,2–2,9), масса миокарда ЛЖ 226 г (88–224), левое предсердие 3,7 см (1,9–3,9), диаметр корня аорты 4,2 см (2,5–3,9), восходящая аорта 3,1 см (до 3,6), правое предсердие 4,4 × 3,8 см (не более 5,3 × 4,4). Полости сердца не расширены. Сократительная функция ЛЖ не нарушена. Поток в нисходящей аорте ускорен до 2,3 м/с (что может указывать на наличие коарктации аорты). Три створки аортального клапана (необходимо помнить, что коарктация аорты зачастую сочетается с другими пороками сердца, в частности, с двустворчатым аортальным клапаном). Аортальная регургитация 0 ст. Проллабирование передней створки митрального клапана на 5,5 мм. Митральная регургитация 0–1 ст. Трикуспидальная регургитация 0–1 ст. Давление в легочной артерии в пределах нормы.

Рисунок 4.
Мультиспиральная компьютерная томография аорты

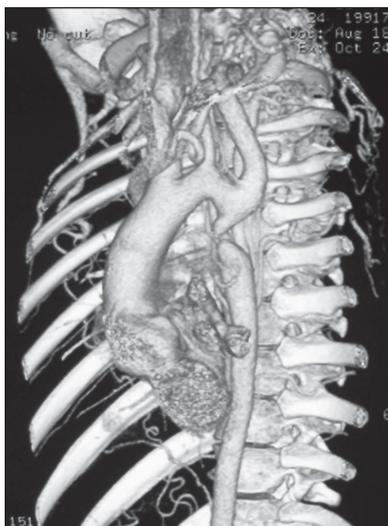
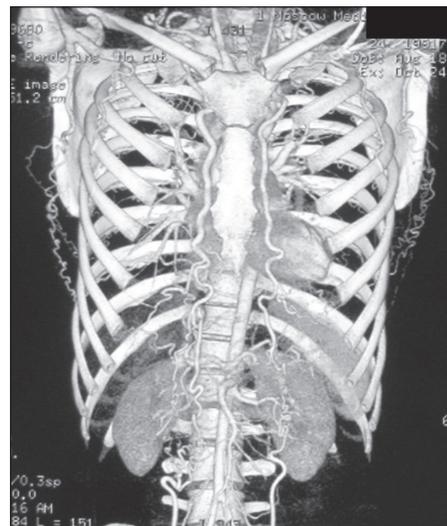


Рисунок 5.
Мультиспиральная компьютерная томография аорты



Рисунок 6.
Мультиспиральная компьютерная томография аорты



Индекс относительной толщины = 0,49. Индекс массы миокарда ЛЖ = 104 г/м² (49–115). Таким образом, у пациента имеет место концентрическое ремоделирование — прямое следствие длительно существующей АГ [11].

При рентгенографии органов грудной клетки в легких очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. Легочный рисунок соответствует возрасту. Корни не расширены, структурны. Жидкости в плевральных полостях не выявлено. Диафрагма четкая. Сердце широко прилежит к диафрагме. Аорта не изменена.

При дуплексном сканировании почечных артерий ультразвуковых признаков гемодинамически значимой патологии не выявлено (исключен стеноз почечных артерий как причина АГ у пациента).

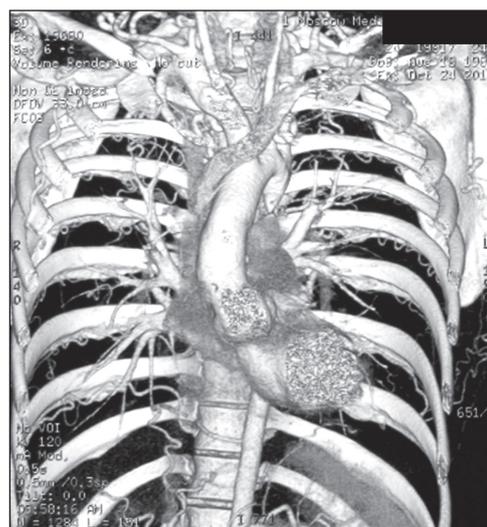
При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости: диффузные изменения печени, поджелудочной железы, небольшой осадок в желчном пузыре, единичные микролиты почек.

При выполнении суточного мониторинга АД: стабильная систоло-диастолическая АГ на протяжении всего исследования.

Пациент был проконсультирован офтальмологом: калибр артериол несколько сужен, венулы слегка расширены, заключение — ангиопатия сетчатки, что указывает на II стадию АГ.

С целью подтверждения предварительного диагноза пациенту была выполнена мультиспиральная компьютерная томография (КТ) грудного и брюшного отделов аорты с контрастированием (рисунки 4–7). Грудной отдел аорты: корень аорты расширен до 41 мм, восходящая аорта 31–30 мм, аорта в области дуги 24–20 мм, в области перешейка определяется ее выраженное сужение на протяже-

Рисунок 7. Мультиспиральная компьютерная томография аорты



нии 6 мм, просвет менее 1 мм, стенка в этой зоне утолщена до 2–3 мм. Визуализируются множественные извитые расширенные межреберные (до 8 мм) и бронхиальные артерии. Маммарные артерии диаметром 8–9 мм, извитые. Почечные артерии отходят в типичных местах, заполняются контрастным препаратом без признаков стенозирования. Заключение: КТ-картина коарктации аорты.

С учетом полученных результатов лабораторного и инструментального обследования был сформулирован клинический диагноз: коарктация аорты, вторичная АГ II стадии, 3-й степени, очень высокий риск.

Пациент получал комбинированную антигипертензивную терапию, однако, как и ожидалось, стойкой нормализации АД достичь не удалось. Единственным эффективным методом лечения

коарктации аорты является хирургическое вмешательство. Пациент был направлен на хирургическое лечение, выполнена операция «резекция коарктации аорты с протезированием». После оперативного лечения АД стабилизировалось на уровне 120 и 80 мм рт. ст. Пациенту была назначена низкодозовая антигипертензивная терапия с перспективой отмены в дальнейшем под контролем состояния пациента.

Заключение

Особенностями данного клинического наблюдения являются:

- диагностика врожденного порока сердца во взрослом возрасте;
- нормальное телосложение пациента;
- достаточно хорошо развитые мышцы ног, хорошая переносимость физической нагрузки;
- отсутствие пульсации межреберных артерий.

Коарктация аорты — заболевание, которое может быть заподозрено уже на этапе физикального обследования. Дополнительные инструментальные методы служат лишь для подтверждения диагноза.

Конфликт интересов. Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Литература

1. Беленков Ю.Н., Оганов Р.Г. Кардиология // Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 1290 с. / Belenkov Yu.N., Oganov R.G. Cardiology // National textbook. — Moscow: GEOTAR-Media, 2008. — 1290 p. [Russian].
2. Fyler D.C., Buckley L.P., Hellenbrand W.E. Report of the New England regional infant cardiac program // *Pediatrics*. — 1980. — Vol. 65, № 2. — P. 432–436.
3. Sinha S.N., Kardatzke M.L., Cole R.B., Muster A.J., Wessel H.U., Paul M.H. Coarctation of the aorta in infancy // *Circulation*. — 1969. — Vol. 40, № 3. — P. 385–398.
4. Hamdan M.A. Coarctation of the aorta: a comprehensive review // *J. Arab. Neonatal Forum*. — 2006. — Vol. 3. — P. 5–13.
5. Satpathy M., Mishra B.R. Clinical diagnosis of congenital heart disease. — 2008. — 392 p.
6. Bökenkamp R. Differential temporal and spatial progerin expression during closure of the ductus arteriosus in neonates // *PLoS One*. — 2011. — Vol. 6, № 9. — e23975 p.
7. Евдокимов А.Г., Тополян В.Г. Болезни артерий и вен // Справочное руководство для практического врача. — М., 2001. — 187 с. / Evdokimov A.G., Topolyan V.G. The diseases of arteries and veins // Textbook for practitioner. — Moscow, 2001. — 187 p. [Russian].
8. Белоконов Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей: в 2 томах. Т. 1. — М.: Медицина, 1987. — 448 с. / Belokon N.A., Kuberger M.B. Heart and vessel diseases in children: textbook for doctors, 2 volumes. — Vol. 1. — Moscow: Meditsina, 1987. — 448 p. [Russian].
9. Покровский А.В. Клиническая ангиология: в 2 томах. — М.: Медицина, 2004. — 1700 с. / Pokrovskiy A.V. Clinical angiology: in 2 Vol. — Moscow: Meditsina, 2004. — 1700 p. [Russian].

10. Levine J.C., Sanders S.P., Colan S.D., Jonas R.A., Spevak P.J. The risk of having additional obstructive lesions in neonatal coarctation of the aorta // *Cardiol. Young*. — 2001. — Vol. 11, № 1. — P. 44–53.

11. Lang R.M., Bierig M., Devereux R.B., Flachskampf F.A., Foster E., Pellikka P.A. et al. Recommendations for chamber quantification // *Eur. J. Echocardiography*. — 2006. — Vol. 7, № 2. — P. 79–108.