

Инфаркт миокарда и синдром Шерешевского-ТёрнераГалявич А. С.¹, Галеева З. М.¹, Балеева Л. В.¹, Сафина Э. Г.², Мурзина Е. А.², Кувшинова Л. Е.², Гизатуллина Н. Ф.²**Российский кардиологический журнал.** 2019;24(3):98–100<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-3-98-100>**Ключевые слова:** инфаркт миокарда, синдром Тёрнера.**Конфликт интересов:** не заявлен.¹ФГБОУ ВО Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань; ²ГАУЗ Межрегиональный клинико-диагностический центр, Казань, Россия.

Галявич А. С.* — д.м.н., профессор, зав. кафедрой кардиологии, ORCID: 0000-0002-4510-6197, Галеева З. М. — к.м.н., доцент кафедры кардиологии, ORCID:

0000-0002-9580-3695, Балеева Л. В. — к.м.н., ассистент кафедры кардиологии, ORCID: 0000-0002-7974-5894, Сафина Э. Г. — зав. кардиологическим отделением № 2, ORCID: 0000-0002-4315-3678, Мурзина Е. А. — врач-ординатор кардиологического отделения № 2, ORCID: 0000-0003-1275-2800, Кувшинова Л. Е. — зав. отделением анестезиологии и реанимации № 2, ORCID: 0000-0003-1196-3331, Гизатуллина Н. Ф. — к.м.н., зав. патолого-анатомическим отделением, ORCID: 0000-0001-7677-2937.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): agalyavich@mail.ru

Рукопись получена 12.02.2019

Рецензия получена 18.02.2019

Принята к публикации 25.02.2019

**Myocardial infarction and Turner syndrome**Galyavich A. S.¹, Galeeva Z. M.¹, Baleeva L. V.¹, Safina E. G.², Murzina E. A.², Kuvshinova L. E.², Gizatullina N. F.²**Russian Journal of Cardiology.** 2019;24(3):98–100<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-3-98-100>**Key words:** myocardial infarction, Turner syndrome.**Conflicts of Interest:** nothing to declare.¹Kazan State Medical University, Kazan; ²Interregional Clinical Diagnostic Center, Kazan, Russia.

Galyavich A. S. ORCID: 0000-0002-4510-6197, Galeeva Z. M. ORCID: 0000-0002-9580-3695, Baleeva L. V. ORCID: 0000-0002-7974-5894, Safina E. G. ORCID: 0000-0002-4315-3678, Murzina E. A. ORCID: 0000-0003-1275-2800, Kuvshinova L. E. ORCID: 0000-0003-1196-3331, Gizatullina N. F. ORCID: 0000-0001-7677-2937.

Received: 12.02.2019 **Revision Received:** 18.02.2019 **Accepted:** 25.02.2019

Синдром Шерешевского-Тёрнера (далее — Тёрнера) — генетическое заболевание, характеризующееся моносомией хромосомы X и сопровождающееся характерными аномалиями физического развития, низкорослостью и половым инфантилизмом. Синдром Тёрнера встречается с частотой 1:2500 рожденных живыми девочек. Смертность при синдроме Тёрнера выше, чем в общей популяции женщин из-за более высокой распространенности сердечно-сосудистых и аутоиммунных заболеваний [1].

Впервые эта болезнь как наследственная была описана в 1925г советским эндокринологом Н.А. Шерешевским, который считал, что она обусловлена недоразвитием половых желёз, передней доли гипофиза и сочетается с врождёнными пороками внутреннего развития. В 1938г Тёрнер выделил характерную для этого симптомокомплекса триаду симптомов: половой инфантилизм, кожные крыловидные складки на боковых поверхностях шеи и деформация локтевых суставов. Этиология заболевания (моносомия по X-хромосоме) была раскрыта в 1959г. В нашей стране этот синдром принято называть синдромом Шерешевского-Тёрнера.

Наиболее частым кардиологическим проявлением синдрома Тёрнера являются пороки сердца и крупных сосудов (коарктация аорты, аневризма аорты,

открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, двустворчатый аортальный клапан) — они встречаются в 50% случаев. Женщины с артериальной гипертензией в сочетании с сахарным диабетом имеют большую вероятность возникновения мозгового инсульта или инфаркта миокарда [1]. Данных по распространенности инфаркта миокарда у пациенток с синдромом Тёрнера нет. Сочетание синдрома Тёрнера с инфарктом миокарда, по-видимому, редкое.

Приводим описание двух клинических случаев.

Пациентка Е., 28 лет. В 10 лет возрасте диагностирован синдром Шерешевского-Тёрнера. По результатам цитогенетического исследования от 5.07.2015: увеличение гетерохромативного района хромосомы 9, моносомия X (синдром Шерешевского-Тёрнера). Принимает заместительную гормональную терапию с 13 лет (фемостон). На фоне приема препарата менструации регулярные. У эндокринолога регулярно не наблюдалась. Уровень общего холестерина определяла в 2015г — 6,7 ммоль/л. С июля 2017г стала отмечать боли за грудиной при ходьбе, но значения этому не придавала. Второго июля 2018 года, пребывая на отдыхе на юге страны, в 9 вечера почувствовала сильные боли за грудиной, которые не купировались валидолом и корвалолом. Вызванная бригада скорой

помощи зафиксировала на ЭКГ элевацию сегмента ST в отведениях V1-V5. Пациентка была госпитализирована в стационар районной больницы. Было проведено обезболивание наркотическими анальгетиками, назначены антиагреганты (ацетилсалициловая кислота и клопидогрел), бета-блокатор, сартан (из-за известного кашля на ингибиторы АПФ), статин. Тромболизис не проводился. Возможности для проведения коронарной ангиографии не было. Через 2 недели пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии и благополучно добралась до основного места проживания. Боли за грудиной при ходьбе сохранялись, в связи с чем решила обследоваться в стационаре.

При поступлении в стационар 16.08.2018: состояние пациентки удовлетворительное, пульс 74 уд./мин, АД 100/60 мм рт.ст., тоны сердца ритмичные ясные, шумы не выслушиваются, в легких дыхание везикулярное.

ЭКГ от 16.08.2018: синусовый ритм 67 в мин, комплексы QS в отведениях aVL, V2-V4 с элевацией сегмента ST.

Отрицательные зубцы T в отведениях I, aVL, V2-V5, двухфазный в отведении V6.

Общий анализ крови без изменений. Липидный профиль крови: общий холестерин 3,8 ммоль/л, холестерин липопротеидов низкой плотности 2,1 ммоль/л, холестерин липопротеидов высокой плотности 1,3 ммоль/л, триглицериды 0,86 ммоль/л.

Эхокардиография от 17.08.2018: истончение миокарда до 0,3 см и дискинез в области верхушки левого желудочка, акинез всех апикальных сегментов, выраженный гипокинез передне-перегородочных сегментов, гипокинез базального и медиального передних сегментов. Фракция выброса левого желудочка по Симпсону 40%.

Коронарная ангиография от 20.08.2018: тип коронарного кровообращения — правый. Передняя нисходящая артерия — стеноз проксимального сегмента в пределах 90%. Огибающая артерия и правая коронарная артерия — изменений контуров не обнаружено. С учетом клинических проявлений и проксимального расположения стеноза передней нисходящей артерии было принято решение о ее стентировании, которое было успешно проведено.

Сцинтиграфия миокарда от 22.08.2018: признаки обширного дефекта перфузии миокарда левого желудочка в бассейне кровоснабжения передней нисходящей артерии с максимальным поражением до степени отсутствия перфузии в области верхушки и в проекции прилегающего апикального переднего сегмента; умеренная гипоперфузия в проекции передне-перегородочных, медиального и базального передних, частично передне-боковых сегментов — общий объем поражения миокарда левого желудочка составил около 43%. Локальная сократимость: выра-

женная гипо- и акинезия сегментов верхушечной области, медиального и базального передне-перегородочных, медиального переднего сегментов. Фракция выброса левого желудочка — 45%.

Пациентка Е. была выписана в удовлетворительном состоянии через 6 дней. Рекомендован прием ацетилсалициловой кислоты, клопидогрела, аторвастатина с последующим наблюдением у врача-кардиолога.

Второй случай инфаркта миокарда у пациентки с синдромом Шерешевского-Тёрнера оказался более драматичным.

В приемный покой клиники 12.01.2019 в 18.34 доставлена пациентка Ч., 34 года. Анамнез собран со слов матери. Синдром Шерешевского-Тёрнера диагностирован в детстве, лекарств не принимает. Наследственность отягощена — отец умер от инфаркта миокарда в возрасте 35 лет.

Накануне в течение двух дней неоднократно возникали жгучие боли за грудиной без четкой связи с внешними факторами, которые купировались самостоятельно. С утра 12.01.19 чувствовала себя неплохо. Вечером вышла на улицу и во время ходьбы в 17.15 появились интенсивные жгучие и сжимающие боли за грудиной. Пациентка попыталась идти дальше, но боли стали нарастать, появилась выраженная слабость (со слов матери — пациентка обмякла), появился холодный обильный пот. Была вызвана бригада скорой помощи. На зарегистрированной ЭКГ обнаружены признаки инфаркта миокарда нижней и передне-боковой стенок левого желудочка. Артериальное давление не определялось. На догоспитальном этапе были введены наркотический анальгетик, дофамин, антиагреганты, гепарин. В приемном покое клиники признаки кардиогенного шока. Артериальное давление 40/20 мм рт.ст. Пульс 100 уд./мин. Заторможена, на вопросы отвечает односложно. На ЭКГ: элевация сегмента ST в отведениях II, III, aVF и в V5-V6.

Пациентка экстренно транспортируется в рентгенооперационную из приемного покоя. Немедленно начата инфузия норадреналина в дозе 0,5 мкг/кг/мин. Во время транспортировки у пациентки зарегистрирована остановка кровообращения. В 18.35 сознание отсутствует, самостоятельное дыхание отсутствует, пульс на магистральных артериях не определяется. По монитору асистолия. Начаты реанимационные мероприятия: непрямой массаж сердца, искусственная вентиляция легких, в вену адреналин 1,0 на физиологическом растворе. В 18.36 восстановлен синусовый ритм. Пациентка в сознании, заторможена, но на вопросы отвечает по существу. Артериальное давление 50/30 мм рт.ст., число сердечных сокращений 78 в минуту. Пациентка доставлена в рентгенооперационную в 18.37. Продолжено введение в вену норадреналина в дозе 0,5 мкг/кг/мин на физиологическом рас-

творе. В рентгеноперационной в 18.45 возникла фибрилляция желудочков, немедленно начата сердечно-легочная реанимация, электроимпульсная терапия. После дефибрилляции редкий идиовентрикулярный ритм с переходом в асистолию. Реанимационные мероприятия в течение 30 минут оказались безуспешными. В 19.15 12.01.2019 констатирована биологическая смерть пациентки. Визуализировать коронарное русло не удалось, коронарная ангиография была остановлена на этапе установки интродюсера в правую бедренную артерию.

В анализах крови: лейкоцитоз — $19,5 \times 10^9$; тромбоцитоз — 426×10^9 ; глюкоза плазмы крови 22 ммоль/л; тропонин I — 0,2 нг/мл (норма 0-1 нг/мл).

Направлена на патологоанатомическое исследование с диагнозом: Основное заболевание: ИБС: инфаркт миокарда передне-боковой стенки, нижней стенки левого желудочка с подъемом сегмента ST от 12.01.2019. Осложнения основного: Острая сердечная недостаточность по Killip IV. Кардиогенный шок. Фибрилляция желудочков (12.01.2019). Асистолия. Сопутствующие заболевания: Синдром Шерешевского-Тёрнера. Сахарный диабет?

Данные аутопсии: повторный трансмуральный инфаркт миокарда нижней стенки левого желудочка; передне-перегородочный постинфарктный рубец миокарда (общая площадь измененного миокарда 20 см^2); устьевой стеноз 70% правой коронарной артерии; стеноз 70% проксимального сегмента срединной артерии; стеноз 70% дистальной части огибающей артерии; гипоплазия передней нисходящей артерии; острое полнокровие почек, печени, надпочечников, миокарда, легких, интерстициальный отёк лёгких, отёчно-геморрагический панкреатит.

Обсуждение

В обоих клинических случаях (по данным коронарной ангиографии в первом случае и по данным

аутопсии во втором случае) был обнаружен выраженный коронарный атеросклероз, приведший к развитию инфаркта миокарда. На основании этого можно предположить, что у пациенток с синдромом Шерешевского-Тёрнера из-за выраженных гормональных нарушений были снижены или отсутствовали защитные механизмы, характерные для женщин молодого возраста. Наряду с этим у пациенток с синдромом Тёрнера регистрируется дислипидемия, но чаще всего она связана с ожирением, сахарным диабетом или отсутствием гормонозаместительной терапии. Совместно с нарушениями липидного обмена при синдроме Тёрнера повышен риск тромботических осложнений. Эти осложнения связывают с дисбалансом прокоагуляционной и фибринолитической систем. Так, повышенный уровень фибриногена выявлялся у 65% женщин с синдромом Тёрнера [1]. По-видимому, в обоих приведенных нами случаях имели место нарушения как липидного обмена, подтвержденные данными исследований коронарных артерий, так и тромботические нарушения, приведшие к быстрому некрозу миокарда.

Заключение

Приведенные случаи позволяют выделить следующие клиничко-морфологические особенности инфаркта миокарда при синдроме Шерешевского-Тёрнера:

1. молодой возраст женщин;
2. выраженный атеросклероз коронарных артерий (несмотря на пол и возраст);
3. быстрое возникновение некроза миокарда (даже при отсутствии полной окклюзии коронарных артерий).

Конфликт интересов: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Cardiovascular Health in Turner Syndrome. A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Genom Precis Med.* 2018;11:e000048. doi:10.1161/HCG.0000000000000048.