ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

РОССИЙСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

Russian Journal of Cardiology

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

В НОМЕРЕ:

Лимфома правого предсердия в сочетании с раком почки

Симптом "темных папиллярных мышц"
с аритмогенным пролапсом митрального клапана

Инфаркт миокарда у молодого мужчины
с язвенным колитом и истинной полицитемией

Развитие инфаркта миокарда и ТЭЛА на фоне
гендерно-аффирмативной феминизирующей терапии

Бивентрикулярная гипертрофическая кардиомиопатия
с мутацией в генах *ACTC1* и *LDB3*,
результаты первичной профилактики ВСС

Инфекционный эндокардит
с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией

Ишемический инсульт у молодых женщин
с функционирующим открытым овальным окном

Расслоение аорты и тромбоэмболия легочной
артерии: фатальное сочетание

Кровохарканье и легочное кровотечение —
редкое осложнение аневризмы дуги аорты

Развитие нарушений проводимости сердца
на фоне базисной терапии системных коллагенозов

В ФОКУСЕ:

Клинические случаи

2025;30(5S), дополнительный выпуск

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

РОССИЙСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

№ 30 (5S) 2025
издается с 1996 г.

Научно-практический рецензируемый медицинский журнал

Зарегистрирован Комитетом РФ по печати 06.04.1998 г. Свидетельство № 017388

Периодичность: 12 номеров в год
Установочный тираж — 7 000 экз.

Журнал включен в Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК

Журнал включен в Scopus, DOAJ РИНЦ (ядро), RSCI

Полнотекстовые версии
всех номеров размещены на сайте Научной Электронной Библиотеки: *www.elibrary.ru*

Архив номеров: *www.roscardio.ru, cardio.medi.ru/66.htm*

Правила публикации авторских материалов: *https://russjcardiol.elpub.ru/jour/about/submissions#authorGuidelines*

Прием статей в журнал: *www.russjcardiol.elpub.ru*

Информация о подписке: *www.roscardio.ru/ru/subscription.html*

Открытый доступ к архивам и текущим номерам

Перепечатка статей возможна только с письменного разрешения издательства

Ответственность за достоверность рекламных публикаций несет рекламодатель

Отпечатано: типография "OneBook", ООО "Сам Полиграфист", 129090, Москва, Протопоповский пер., 6. www.onebook.ru

© Российский кардиологический журнал

Лицензия на шрифты № 180397 от 21.03.2018

Подписано в печать: 28.04.2025

Цена свободная

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР
Шляхто Е. В. (Санкт-Петербург) д.м.н., профессор, академик РАН

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ
Алекян Б. Г. (Москва) д.м.н., профессор, академик РАН
Арутюнов Г. П. (Москва) д.м.н., профессор, чл.-корр. РАН
Барбараш О. Л. (Кемерово) д.м.н., профессор, академик РАН
Беленков Ю. Н. (Москва) д.м.н., профессор, академик РАН
Бойцов С. А. (Москва) д.м.н., профессор, академик РАН
Васюк Ю. А. (Москва) д.м.н., профессор
Виллевальде С. В. (Санкт-Петербург) д.м.н., профессор
Галявич А. С. (Казань) д.м.н., профессор
Дупляков Д. В. (Самара) д.м.н., профессор
Иртюга О. Б. (Санкт-Петербург) к.м.н., доцент
Карпов Р. С. (Томск) д.м.н., профессор, академик РАН
Карпов Ю. А. (Москва) д.м.н., профессор
Кобякова О. С. (Москва) д.м.н., профессор
Козиолова Н. А. (Пермь) д.м.н., профессор
Конради А. О. (Санкт-Петербург) д.м.н., профессор, академик РАН
Лебедев Д. С. (Санкт-Петербург) д.м.н., профессор
Лопатин Ю. М. (Волгоград) д.м.н., профессор
Мареев В. Ю. (Москва) д.м.н., профессор
Моисеева О. М. (Санкт-Петербург) д.м.н., профессор
Недогода С. В. (Волгоград) д.м.н., профессор
Недошивин А. О. (Санкт-Петербург) д.м.н., профессор
Никулина С. Ю. (Красноярск) д.м.н., профессор
Ревишвили А. Ш. (Москва) д.м.н., профессор, академик РАН
Стародубов В. И. (Москва) д.м.н., профессор, академик РАН
Таратухин Е. О. (Москва) к.м.н., доцент
Чазова И. Е. (Москва) д.м.н., профессор, академик РАН
Чумакова Г. А. (Барнаул) д.м.н., профессор
Шальнова С. А. (Москва) д.м.н., профессор
Якушин С. С. (Рязань) д.м.н., профессор

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ
Ратова Л. Г. (Санкт-Петербург)

Адрес Редакции:
119049, Москва,
ул. Шаболовка, 23-254
e-mail: cardiojournal@yandex.ru
Тел. +7 (985) 768 43 18

Издательство:
ООО "Силицея-Полиграф"
e-mail: cardio.nauka@yandex.ru

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Абдуллаев А. А. (Махачкала)
Атьков О. Ю. (Москва)
Габинский Я. Л. (Екатеринбург)
Голухова Е. З. (Москва)
Готье С. В. (Москва)
Кашталап В. В. (Кемерово)
Концевая А. В. (Москва)
Космачева Е. Д. (Краснодар)
Либис Р. А. (Оренбург)
Мацкеплишвили С. Т. (Москва)
Михайлов Е. Н. (Санкт-Петербург)
Недбайкин А. М. (Брянск)
Овчинников Д. А. (Санкт-Петербург)
Олейников В. Э. (Пенза)
Палеев Ф. Н. (Москва)
Першуков И. В. (Воронеж)
Покровский С. Н. (Москва)
Попов С. В. (Томск)
Протасов К. В. (Иркутск)
Рагино Ю. И. (Новосибирск)
Скибицкий В. В. (Краснодар)
Тюрина Т. В. (Ленинградская область)
Хаишева Л. А. (Ростов-на-Дону)
Хлудеева Е. А. (Владивосток)
Чернова А. А. (Красноярск)
Чернявский А. М. (Новосибирск)
Шульман В. А. (Красноярск)
Явелов И. С. (Москва)

МЕЖДУНАРОДНЫЙ РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Карлен Адамян (Армения)
Стефан Анкер (Германия)
Салим Беркинбаев (Казахстан)
Рихард Чешка (Чешская республика)
Франческо Косентино (Италия)
Роберто Феррари (Италия)
Жан Шарль Фрушар (Франция)
Владимир Габинский (США)
Владимир Коваленко (Украина)
Мишель Комажда (Франция)
Равшанбек Курбанов (Узбекистан)
Стивен Ленц (США)
Жильбер Массар (Франция)
Маркку Ниеминен (Финляндия)
Питер Нильсон (Швеция)
Джанфранко Парати (Италия)
Михаил Попович (Молдова)
Фаусто Дж. Пинто (Португалия)
Адам Торбицки (Польша)
Ярле Вааге (Норвегия)
Панагиотис Вардас (Греция)
Маргус Виигимаа (Эстония)
Хосе-Луис Заморано (Испания)

РЕДАКЦИЯ

Шеф-редактор *Родионова Ю. В.*

Секретарь редакции *Кулаков П. А.*
e-mail: cardiodrug@yandex.ru

Научный секретарь *Замятин К. А.*
e-mail: kazamyatin@yandex.ru

Выпускающие редакторы *Рыжов Е. А., Рыжова Е. В.*

Научные редакторы *Добрынина Е. Ю., Таратухин Е. О.*

Ответственный переводчик *Клещеногов А. С.*

Дизайн, верстка *Добрынина Е. Ю., Звёздкина В. Ю., Корякин В. Ю.*

Отдел распространения *Гусева А. Е.*
e-mail: guseva.silicea@yandex.ru

Отдел рекламы, размещение дополнительных материалов *Абросимова Алина*,
Менеджер по работе с партнерами Российского кардиологического общества
Тел.: 8 (812) 702-37-49 доб. 005543
e-mail: partners@scardio.ru

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Russian Society of Cardiology

Scientific peer-reviewed medical journal

Mass media registration certificate № 017388 dated 06.04.1998

Periodicity — 12 issues per year
Circulation — 7 000 copies

The Journal is in the List of the leading scientific journals and publications of the Supreme Examination Board (VAK)

The Journal is included in Scopus, DOAJ, Russian Science Citation Index

Complete versions of all issues are published: *www.elibrary.ru*

Instructions for authors: *https://russjcardiol.elpub.ru/jour/about/submissions#authorGuidelines*

Submit a manuscript: *www.russjcardiol.elpub.ru*

Subscription: *www.roscardio.ru/ru/subscription.html*

Open Access

For information on how to request permissions to reproduce articles/information from this journal, please contact with publisher

The mention of trade names, commercial products or organizations, and the inclusion of advertisements in the journal do not imply endorsement by editors, editorial board or publisher

Printed: OneBook, Sam Poligraphist, Ltd. 129090, Moscow, Protopopovsky per., 6. www.onebook.ru

© Russian Journal of Cardiology

Font's license № 180397 от 21.03.2018

RUSSIAN JOURNAL OF CARDIOLOGY

№ 30 (5S) 2025
founded in 1996

EDITOR-IN-CHIEF
Evgeny V. Shlyakhto (St. Petersburg) Professor, Academician RAS

ASSOCIATE EDITORS
Bagrat G. Alekyan (Moscow) Professor, Academician RAS
Grigory P. Arutyunov (Moscow) Professor, Academician RAS
Olga L. Barbarash (Kemerovo) Professor, Academician RAS
Yury N. Belenkov (Moscow) Professor, Academician RAS
Sergey A. Boytsov (Moscow) Professor, Academician RAS
Yury A. Vasyuk (Moscow) Professor
Svetlana V. Villevalde (St. Petersburg) Professor
Albert S. Galyavich (Kazan) Professor
Dmitry V. Duplyakov (Samara) Professor
Olga B. Irtyuga (St. Petersburg) Docent
Rostislav S. Karpov (Tomsk) Professor, Academician RAS
Yury A. Karpov (Moscow) Professor
Olga S. Kobyakova (Moscow) Professor
Natalya A. Koziolova (Perm) Professor
Aleksandra O. Konradi (St. Petersburg) Professor, Academician RAS
Dmitry S. Lebedev (St. Petersburg) Professor
Yury M. Lopatin (Volgograd) Professor
Viacheslav Yu. Mareev (Moscow) Professor
Olga M. Moiseeva (St. Petersburg) Professor
Sergey V. Nedogoda (Volgograd) Professor
Alexandr O. Nedoshivin (St. Petersburg) Professor
Svetlana Yu. Nikulina (Krasnoyarsk) Professor
Amiran Sh. Revishvili (Moscow) Professor, Academician RAS
Vladimir I. Starodubov (Moscow) Professor, Academician RAS
Evgeny O. Taratukhin (Moscow) Associate Professor
Irina E. Chazova (Moscow) Professor, Academician RAS
Galina A. Chumakova (Barnaul) Professor
Svetlana A. Shalnova (Moscow) Professor
Sergey S. Yakushin (Ryazan) Professor

EXECUTIVE SECRETARY
Ludmila G. Ratova (St. Petersburg)

Editorial office:
119049, Moscow,
ul. Shabolovka, 23-254
e-mail: cardiojournal@yandex.ru
Tel. +7 (985) 768 43 18

Publisher:
Silicea-Poligraf
e-mail: cardio.nauka@yandex.ru

ADVISORY BOARD

Aligadzhi A. Abdullaev (Makhachkala)
Oleg Yu. Atkov (Moscow)
Yan L. Gabinsky (Ekaterinburg)
Elena Z. Goluhova (Moscow)
Sergey V. Gauthier (Moscow)
Vasily V. Kashtalap (Kemerovo)
Anna V. Kontsevaya (Moscow)
Elena D. Kosmachova (Krasnodar)
Roman A. Libis (Orenburg)
Simon T. Matskeplishvili (Moscow)
Evgeny N. Mikhaylov (St. Petersburg)
Andrei M. Nedbaikin (Bryansk)
Dmitry A. Ovchinnikov (St. Petersburg)
Valentin E. Oleynikov (Penza)
Philip N. Paleev (Moscow)
Igor V. Pershukov (Voronezh)
Sergey N. Pokrovskiy (Moscow)
Sergey V. Popov (Tomsk)
Konstantin V. Protasov (Irkutsk)
Yulia I. Ragino (Novosibirsk)
Vitalii V. Skibitskiy (Krasnodar)
Tatiana V. Tyurina (Leningradskaya oblast)
Larisa A. Haisheva (Rostov-on-Don)
Elena A. Khludeeva (Vladivostok)
Anna A. Chernova (Krasnoyarsk)
Alexandr M. Chernyavsky (Novosibirsk)
Vladimir A. Shulman (Krasnoyarsk)
Igor S. Yavelov (Moscow)

INTERNATIONAL ADVISORY BOARD

Karlen Adamyan (Armenia)
Stefan Anker (Germany)
Salim Berkinbayev (Kazahstan)
Richard Ceska (Czech Republic)
Francesco Cosentino (Italy)
Roberto Ferrari (Italy)
Jean Charles Fruchart (France)
Vladimir Gabinsky (USA)
Vladimir Kovalenko (Ukraine)
Michel Komajda (France)
Ravshanbek Kurbanov (Uzbekistan)
Steven Lentz (USA)
Gilbert Massard (France)
Markku Nieminen (Finland)
Peter Nilsson (Sweden)
Gianfranco Parati (Italy)
Mihail Popovici (Moldova)
Fausto J. Pinto (Portugal)
Adam Torbicki (Poland)
Jarle Vaage (Norway)
Panagiotis Vardas (Greece)
Margus Viigimaa (Estonia)
Jose-Luis Zamorano (Spain)

EDITORIAL OFFICE

Managing Editor *Yulia V. Rodionova*

Secretary *Petr A. Kulakov*
e-mail: cardiodrug@yandex.ru

Scientific secretary *Kirill A. Zamiatin*
e-mail: kazamyatin@yandex.ru

Assistant Managing Editors *Evgeny A. Ryzhov, Elena V. Ryzhova*

Scientific Editors *Elena Yu. Dobrynina, Evgeny O. Taratukhin*

Senior translator *Anton S. Kleschenogov*

Design, desktop publishing *Elena Yu. Dobrynina, Vladislava Yu. Zvezdkina, Valentin Yu. Korjakin*

Distribution department *Anna Guseva*
e-mail: guseva.silicea@yandex.ru

Advertising department *Alina Abrosimova*
Tel.: 8 (812) 702-37-49 ext. 005543
e-mail: partners@scardio.ru

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Мелехов А. В., Мануйлова О. О., Никитин И. Г., Петренко Н. В., Саликов А. В., Селиванов А. И., Тевосян А. Г., Уфимцева И. Ю.
Лимфома правого предсердия в сочетании с раком почки. Клинический случай 7

Евдокимова Л. С., Ицкович И. Э., Шахбазян А. В.
Симптом "темных папиллярных мышц" у пациента с аритмогенным пролапсом митрального клапана. Клинический случай 16

Гордеева Е. В., Татаринцева З. Г., Алексеенко М. В., Барбухатти К. О., Космачева Е. Д.
Инфаркт миокарда у молодого мужчины с язвенным колитом и истинной полицитемией. Клинический случай 21

Грабовый Д. А., Бикбаева Г. Р., Осадчий И. А., Тухбатова А. А., Дупляков Д. В.
Развитие инфаркта миокарда и тромбоэмболии легочных артерий у молодого мужчины на фоне гендерно-аффирмативной феминизирующей терапии. Клинический случай 28

Ларина В. Н., Варламова Ю. Ю., Скиба А. С., Скиба И. К.
Бивентрикулярная гипертрофическая кардиомиопатия с мутацией в генах *ACTC1* и *LDB3*, результаты первичной профилактики внезапной сердечной смерти. Клинический случай 33

Саркисян Л. Л., Кручинова С. В., Скалецкий К. В., Намитоков А. М., Барбухатти К. О., Космачева Е. Д.
Инфекционный эндокардит у пациента с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией. Клинический случай 39

Матвиенко Е. Е., Матвиенко М. Д.
Ишемический инсульт у молодых женщин с функционирующим открытым овальным окном. Клинические случаи 46

Гаврилов Ю. В., Мануйлова О. О., Мелехов А. В., Мишутченко О. П., Никитин И. Г., Петренко Н. В., Саликов А. В., Суряхин В. С., Тевосян А. Г.
Расслоение аорты и тромбоэмболия легочной артерии: фатальное сочетание. Клинический случай 52

CLINICAL CASES

Melekhov A. V., Manuilova O. O., Nikitin I. G., Petrenko N. V., Salikov A. V., Selivanov A. I., Tevosyan A. G., Ufimtseva I. Y.
Right atrial lymphoma in combination with kidney cancer: a case report 7

Evdokimova L. S., Itskovich I. E., Shakhbazyan A. V.
Dark papillary muscles sign in a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse: a case report 16

Gordeeva E. V., Tatarintseva Z. G., Alekseenko M. V., Barbukhatti K. O., Kosmacheva E. D.
Myocardial infarction in a young man with ulcerative colitis and polycythemia vera: a case report 21

Grabovyi D. A., Bikbaeva G. R., Osadchii I. A., Tukhbatova A. A., Duplyakov D. V.
Myocardial infarction and pulmonary embolism in a young man during feminizing gender-affirming therapy: a case report 28

Larina V. N., Varlamova Yu. Yu., Skiba A. S., Skiba I. K.
Biventricular hypertrophic cardiomyopathy with *ACTC1* and *LDB3* mutations, results of primary prevention of sudden cardiac death: a case report 33

Sarkisyan L. L., Kruchinova S. V., Skaletsky K. V., Namitokov A. M., Barbukhatti K. O., Kosmacheva E. D.
Infective endocarditis in a patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a case report 39

Matvienko E. E., Matvienko M. D.
Ischemic stroke in young women with a patent *foramen ovale*: cases reports 46

Gavrilov Yu. V., Manuilova O. O., Melekhov A. V., Mishutchenko O. P., Nikitin I. G., Petrenko N. V., Salikov A. V., Suryakhin V. S., Tevosyan A. G.
Aortic dissection and pulmonary embolism: a fatal combination: a case report 52

Кузнецов Д. В., Геворгян А. А., Хальметова А. А., Таумова Г. Х.
Кровохарканье и легочное кровотечение — редкое осложнение аневризмы дуги аорты. Клинический случай 62

Kuznetsov D. V., Gevorgyan A. A., Khalmetova A. A., Taumova G. Kh.
Hemoptysis and pulmonary hemorrhage — rare complications of aortic arch aneurysm: a case report 62

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

CLINICAL OBSERVATION

Быков А. В., Быков Ал. В., Ефименко О. В., Винников А. В.
Развитие нарушений проводимости сердца у пациента на фоне базисной терапии системных коллагенозов. Клинический случай 66

Bykov A. V., Bykov Al. V., Efimenko O. V., Vinnikov A. V.
Development of cardiac conduction disorders in a patient receiving basic therapy for systemic collagenoses: a case report 66

текст доступен в электронной версии
text is available in electronic version

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6115
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6115
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Лимфома правого предсердия в сочетании с раком почки. Клинический случай

Мелехов А.В.[1], Мануйлова О.О.[1], Никитин И.Г.[1], Петренко Н.В.[1], Саликов А.В.[2], Селиванов А.И.[1,2], Тевосян А.Г.[1], Уфимцева И.Ю.[2]

Введение. Первичные лимфомы сердца являются редкой патологией, представляющей определенные диагностические сложности. Помимо химиотерапии, важным аспектом лечения пациентов с лимфомами сердца является борьба с нарушениями ритма и проводимости. Показания к имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС), сроки проведения вмешательства в таких ситуациях продолжают обсуждаться.

Краткое описание. Представлен случай В-клеточной лимфомы правого предсердия у пожилой пациентки. Ранее обследована в связи с брадикардией, предсинкопальными состояниями. Выявлена атриовентрикулярная (АВ) блокада 3 степени, полная блокада левой ножки пучка Гиса, установлен двухкамерный ЭКС. По-видимому, нарушения проводимости были обусловлены прорастанием опухоли в зоне АВ узла, однако его инструментальных признаков в тот момент выявить не удалось. 3 недели спустя госпитализирована в связи с гипотонией, комой. Особенности электрокардиографической картины (признаки блокады правой, а не левой ножки пучка Гиса при правожелудочковой стимуляции) потребовали исключения диспозиции электрода и перфорации стенки сердца. При эхокардиографическом исследовании выявлены парааортальные гиперэхогенные полости с гетерогенным содержимым, линейные тени в зоне коаптации створок аортального клапана, трактовавшиеся как абсцесс корня аорты или аневризма аорты, проявления инфекционного эндокардита. Опухоль правого предсердия была диагностирована только при аутопсии. Второй находкой стал светлоклеточный почечноклеточный рак, также не выявлявшийся ранее при инструментальном обследовании.

Дискуссия. Случай редкого сочетания двух опухолей демонстрирует сложности диагностики образований сердца и подчеркивает важность их раннего распознавания даже при манифестации неспецифическими симптомами.

Ключевые слова: первичная лимфома сердца, первично-множественный синхронный рак, электрокардиостимуляция.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, [2]ГБУЗ Городская клиническая больница им. В.М. Буянова Департамента Здравоохранения города Москвы, Москва, Россия.

Мелехов А.В.* — д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии им. Г.И. Сторожакова лечебного факультета, ORCID: 0000-0002-1637-2402, Мануйлова О.О. — к.м.н., зав. отделением лучевой диагностики, ORCID: нет, Никитин И.Г. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой госпитальной терапии им. Г.И. Сторожакова лечебного факультета, ORCID: 0000-0003-1699-0881, Петренко Н.В. — зав. патологоанатомическим отделением, ORCID: 0000-0001-9283-4237, Саликов А.В. — к.м.н., главный врач; доцент кафедры общей хирургии, ORCID: нет, Селиванов А.И. — к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии им. Г.И. Сторожакова лечебного факультета, ORCID: нет, Тевосян А.Г. — врач функциональной диагностики, ORCID: 0009-0000-0678-7412, Уфимцева И.Ю. — врач функциональной диагностики, ORCID: 0009-0009-9256-3954.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
melekhov.aleksandr@yandex.ru

АВ — атриовентрикулярная, АК — аортальный клапан, БЛНПГ — блокада левой ножки пучка Гиса, БПНПГ — блокада правой ножки пучка Гиса, ИВЛ — искусственная вентиляция легких, КТ — компьютерная томография, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, УЗИ — ультразвуковое исследование, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭКС — электрокардиостимулятор, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 03.09.2024
Рецензия получена 12.01.2025
Принята к публикации 16.01.2025

CC BY 4.0

Для цитирования: Мелехов А.В., Мануйлова О.О., Никитин И.Г., Петренко Н.В., Саликов А.В., Селиванов А.И., Тевосян А.Г., Уфимцева И.Ю. Лимфома правого предсердия в сочетании с раком почки. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S):6115. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6115. EDN WPJAMQ

Right atrial lymphoma in combination with kidney cancer: a case report

Melekhov A.V.[1], Manuilova O.O.[1], Nikitin I.G.[1], Petrenko N.V.[1], Salikov A.V.[2], Selivanov A.I.[1,2], Tevosyan A.G.[1], Ufimtseva I.Y.[2]

Introduction. Primary cardiac lymphomas are a rare pathology that presents certain diagnostic difficulties. In addition to chemotherapy, an important aspect of such patients is arrhythmias and conduction disorders. Indications for pacemaker implantation and timing of the intervention in such situations continue to be discussed.

Brief description. A case of right atrial (RA) B-cell lymphoma in an elderly female patient is presented. The patient had previously been examined for bradycardia and presyncope. Third-degree atrioventricular (AV) block and complete left bundle branch block were detected, followed by a dual-chamber pacemaker implantation. Apparently, conduction disorders were caused by tumor growth in the AV node area. However, paraclinical signs could not be identified at that time. Three weeks later, the patient was hospitalized due to hypotension and coma. The specific electrocardiographic performance (signs of right, not left bundle branch block in right ventricular pacing) required assessment for lead displacement and cardiac perforation. Echocardiography revealed para-aortic hyperechoic cavities with heterogeneous contents, linear shadows in the aortic valve cusp coaptation area, interpreted as aortic root abscess or aortic aneurysm, and manifestations of infective endocarditis. The RA tumor was diagnosed only at autopsy. The second finding was clear cell renal cell carcinoma, which had also not been previously detected by echocardiographic examination.

Discussion. A case of a rare combination of two tumors demonstrates the difficulties in diagnosing cardiac lesions and emphasizes the importance of their early recognition even when manifested by non-specific symptoms.

Keywords: primary cardiac lymphoma, multiple synchronous primary cancer, cardiac pacing.

Relationships and Activities: none.

[1]Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, [2]Buyanov City Clinical Hospital, Moscow, Russia.

Melekhov A.V.* ORCID: 0000-0002-1637-2402, Manuilova O.O. ORCID: none, Nikitin I.G. ORCID: 0000-0003-1699-0881, Petrenko N.V. ORCID: 0000-0001-9283-4237, Salikov A.V. ORCID: none, Selivanov A.I. ORCID: none, Tevosyan A.G. ORCID: 0009-0000-0678-7412, Ufimtseva I.Y. ORCID: 0009-0009-9256-3954.

*Corresponding author: melekhov.aleksandr@yandex.ru

Received: 03.09.2024 **Revision Received:** 12.01.2025 **Accepted:** 16.01.2025

For citation: Melekhov A.V., Manuilova O.O., Nikitin I.G., Petrenko N.V., Salikov A.V., Selivanov A.I., Tevosyan A.G., Ufimtseva I.Y. Right atrial lymphoma in combination with kidney cancer: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):6115. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6115. EDN WPJAMQ

Ключевые моменты

- Первичные лимфомы сердца — редкая патология с неспецифическими проявлениями, включающими сердечную недостаточность, нарушения ритма сердца и проводимости.
- Представлен случай 88-летней пациентки с В-клеточной лимфомой правого предсердия, не диагностированной ранее при обследовании перед установкой электрокардиостимулятора по поводу атриовентрикулярной блокады 3 степени.
- Интересны особенности электрокардиографической картины (признаки блокады правой, а не левой ножки пучка Гиса при правожелудочковой стимуляции). Описаны также сложности интерпретации эхокардиографических проявлений болезни.
- Второй находкой при аутопсии стал светлоклеточный почечноклеточный рак, также не выявлявшийся ранее при инструментальном обследовании.

Key messages

- Primary cardiac lymphomas are a rare pathology with non-specific manifestations, including heart failure, cardiac arrhythmias and conduction disorders.
- The case of an 88-year-old female patient with right atrial B-cell lymphoma, previously undiagnosed during examination before pacemaker implantation for third-degree atrioventricular block, is presented.
- Electrocardiographic performance is interesting (signs of right, not left bundle branch block in right ventricular pacing). The difficulties in interpreting echocardiographic manifestations of the disease are also described.
- The second finding at autopsy was clear cell renal cell carcinoma, also previously undiagnosed during echocardiographic examination.

Введение

Первичные лимфомы сердца составляют менее 1% от всех опухолей сердца и 0,5% от экстранодальных лимфом, они встречаются несколько чаще у пациентов с иммунодефицитом и перенесших трансплантацию органов. В 92,7% случаев первичные лимфомы В- или пре-В-клеточные. Вторичное поражение сердца при лимфомах встречается чаще — до 20-25% опухолей сердца [1-4].

Наиболее часто лимфомы поражают правое предсердие (ПП), в 75% случаев болезнью поражаются и другие камеры сердца [5, 6]. Помимо миокарда лимфомы могут поражать перикард, что проявляется нарушениями проводимости, тахиаритмиями, сердечной недостаточностью, выпотом в перикард и тампонадой сердца [7, 8].

Затрудняют диагностику поздняя манифестация заболевания, неспецифичность симптоматики, нередко не кардиальной. Необходимость морфологической верификации диагноза обусловливает необходимость проведения помимо неинвазивных визуализирующих методов обследования (эхокардиография (ЭхоКГ), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография или позитронно-эмиссионная томография) эндомиокардиальной или открытой биопсии [4, 9].

Основным методом лечения первичной лимфомы сердца является химиотерапия, включающая циклофосфамид, доксорубицин, винкристин, преднизолон (CHOP), а с 2010г — ритуксимаб, существенно улучшивший выживаемость пациентов. Также применяется иммунотерапия, лучевая терапия и хирургические методы. Общая выживаемость пациентов при адекватном лечении достигает 45,4 (5,6-120,4) мес. [6]. Поздняя диагностика существенно ухудшает прогноз [10].

Современные химиотерапевтические подходы показывают весьма благоприятные результаты как с точки зрения уменьшения опухоли, приводящего к улучшению гемодинамики и восстановлению нарушенной атриовентрикулярной (АВ) проводимости, так и с точки зрения прогноза [11-15], в т.ч. у весьма пожилых и коморбидных пациентов (73 года, наблюдение 10 мес. [15], 78 лет, наблюдение 3 мес. [16], 81 год, наблюдение 3 мес. [17], 84 года, наблюдение 6 нед. [18]).

Описаны случаи успешного хирургического удаления лимфомы сердца перед началом химиотерапии (пациент 52 лет [19], пациент 43 лет с ВИЧ [4]), а также частичного удаления опухоли у 70-летнего пациента, позволившего ему прожить 6 мес. после операции [20].

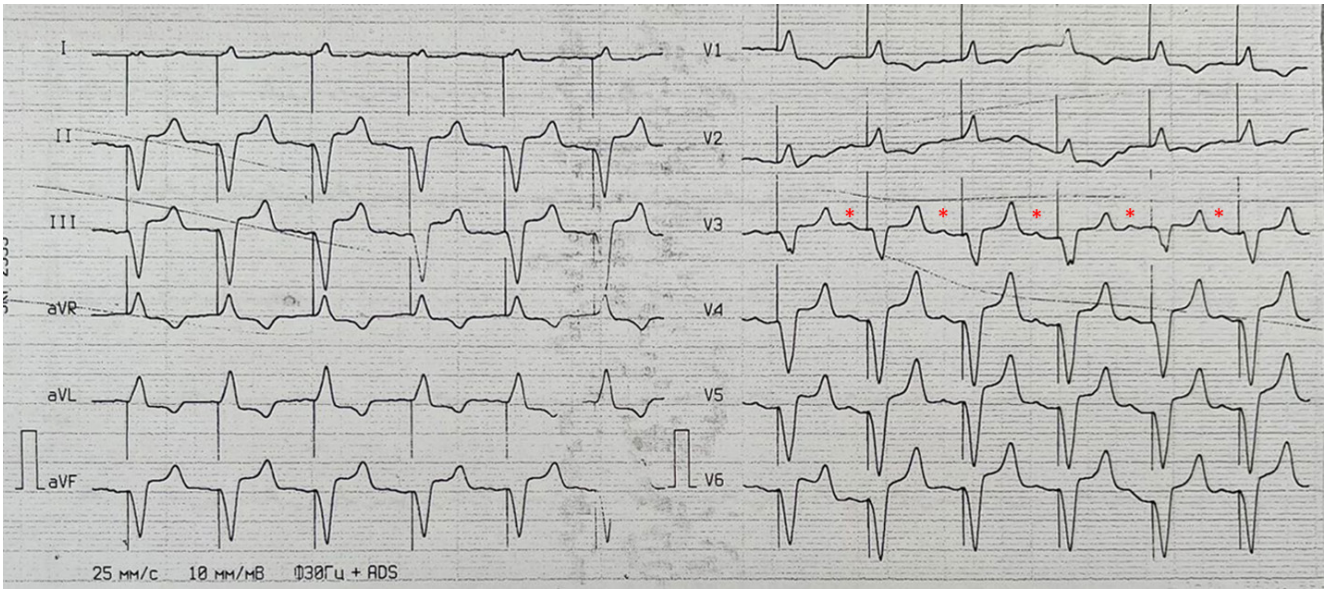


Рис. 1. ЭКГ при поступлении.
Примечание: электрокардиостимуляция в режиме VAT (P-синхронизированная правожелудочковая стимуляция). Предсердная активность (зубцы P) обозначены звездочками. Картина БПНПГ в грудных отведениях. ЧСС 91 уд./мин.
Сокращения: БПНПГ — блокада правой ножки пучка Гиса, ЧСС — частота сердечных сокращений.

Важным аспектом хирургической помощи является борьба с нарушениями ритма и проводимости, нередко развивающимися у пациентов с лимфомами сердца [21-23]. Показания к имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС), тип ЭКС (включая беспроводные стимуляторы), сроки проведения вмешательства являются предметом оживленной дискуссии [24-26].

Клинический случай

Пациентка С., 88 лет, 25.05.2024 доставлена в отделение реанимации ГКБ № 12 им. В. М. Буянова с направительным диагнозом "Кома, гипотония". Со слов родственников, ухудшение состояния в течение 2 дней: постепенное снижение уровня сознания, не откликалась на имя, не реагировала на раздражители. Вызванной бригадой скорой медицинской помощи зафиксировано артериальное давление 70/35 мм рт.ст., установлен центральный венозный катетер, начата вазопрессорная поддержка, искусственная вентиляция легких (ИВЛ) через ларингеальную маску.

Состояние при поступлении крайне тяжелое (оценка по шкале SOFA 4), медикаментозная седация пропофолом (глубина седации по шкале RASS (-5) баллов). Кожа бледная, тургор снижен. Отеков нет. Множественные синяки на обеих руках, ногах и передней брюшной стенке. ИВЛ в режиме BIPAP (верхнее давление 24 мБар, нижнее давление (PEEP) 7 мБар, уровень давления поддержки (PS, ASB) 14 мБар, частота принудительных вдохов 16 в мин, минутный объем дыхания 11 л/мин), FIO_2 70%. SpO_2 95%. Аускультативно дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, там же выслушиваются влажные хрипы. При санации трахеобронхиального дерева слизисто-гнойная мокрота. Гемодинамика поддерживается внутривенной инфузией норэпинефрина 0,9 мкг/кг/мин. Артериальное давление 76/30 мм рт.ст., частота сердечных сокращений (ЧСС) 100 уд./мин, дефицита пульса нет. Шумы не выслушиваются. Язык сухой. Живот не увеличен, не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Аускультативно перистальтика вялая. Мочеиспускание по катетеру, моча темно-коричневая. Область центрального венозного катетера без признаков воспаления, катетер проходим.

На электрокардиограмме (ЭКГ) ритм ЭКС (рис. 1).

Временная шкала

Артериальная гипертензия	1936
Эндопротезирование правого коленного сустава	2015
Инфаркт головного мозга	2021
АВ-блокада 3 степени, обследование, имплантация ЭКС	01-07.05.2024
Госпитализация в ГКБ им. В. М. Буянова. Кома, гипотония	25.05.2024
Смерть	27.05.2024

Рис. 2. Наложение нескольких срезов, полученных при КТ органов грудной клетки во фронтальной проекции.
Примечание: тень двухкамерного ЭКС в левой подключичной области, 1 — электрод в ПП, 2 — электрод в области верхушки ПЖ, 3 — тень центрального венозного катетера, 4 — тень интубационной трубки в просвете трахеи.
Сокращения: ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, ЭКС — электрокардиостимулятор.

По сведениям, имеющимся в единой медицинской информационно-аналитической системе, выяснено, что в 2015г перенесла эндопротезирование правого коленного сустава. Страдает умеренной артериальной гипертензией. В 2021г перенесла инфаркт головного мозга (лакунарный подтип по критериям TOAST). В выписном эпикризе очаговой неврологической симптоматики не описано, по данным КТ и магнитно-резонансной томографии головного мозга острых ишемических изменений, гематом, объемных образований не выявлено. На ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 78-88 уд./мин, интервал PQ 110-180 мс, неспецифическая элевация $ST_{III,AVF}$ до 0,5 мм. При ЭхоКГ дилатация ПП (площадь 23 см^2 (N >18), объём 74 мл).

С тех пор периодически падала без потери сознания. 01.05.2024 стала отмечать слабость, боль за грудиной, не смогла встать с постели, регистрировался пульс 40 уд./мин. Госпитализирована. На ЭКГ АВ блокада 3 степени, полная блокада левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ). При ЭхоКГ клапанной патологии, нарушений локальной или глобальной сократимости левого желудочка (ЛЖ) не выявлено, давление в легочной артерии в норме, дилатации правого желудочка (ПЖ) нет. Размер левого предсердия 42 мм (N ⩽40 мм), объём 97 мл, индекс объема 57 мл/м^2 (N ⩽34). Объем ПП 56 мл, 33 мл/м^2 (N ⩽27). Тропонин I 0,107-0,103 нг/мл (N 0-0,499), мозговой натрийуретический пептид 317,9 пг/мл (N 0-296).

07.05.2024 имплантирован двухкамерный ЭКС Sorin Esprit DR с активной фиксацией электродов BeFex в верхушке ПЖ и ушке ПП. Режим стимуляции DDD с частотой 60 в минуту. В дальнейшем регистрировалась фибрилляция предсердий, от восстановления синусового ритма решено воздержаться, к терапии добавлен метопролол. На ЭКГ (14.05.2024) ритм ЭКС со стимуляцией предсердий и желудочков. Выписана в удовлетворительном состоянии.

При этом на ЭКГ (рис. 1) морфология QRS комплексов не соответствует БЛНПГ, характерной для неосложненной стимуляции верхушки ПЖ. Появление блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) может указывать на перфорацию межжелудочковой перегородки (МЖП) со смещением электрода в верхушку ЛЖ, однако клинических проявлений этого не было, кроме того, нет соответствующих изменений в стандартных отведениях. Подобную картину могла бы объяснить также диспозиция желудочкового электрода в ЛЖ через дефект МЖП или межпредсердной перегородки, однако судя по данным КТ органов грудной клетки его положение было типичным. Признаков воспалительных изменений в легких не выявлено, двухсторонний гидроторакс, сердце, средостение — без особенностей (рис. 2).

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) в условиях затрудненного выраженным пневматозом брюшной полости акустического доступа свободная жидкость в брюшной полости на момент осмотра не визуализируется. Диффузные изменения увеличенной печени, поджелудочной железы. Дилатации чашечно-лоханочной системы почек нет. Признаков тромбоза вен нижних конечностей не выявлено. КТ головного мозга — центральная и корковая атрофия.

При лабораторных исследованиях выявлены гемоконцентрация, тромбопения, лейкоцитоз (гемоглобин 158-164 г/л (N 112-153), эритроциты 4,97-4,89*10^{12}/л (N 3,8-5,15), гематокрит 47,2-48,2% (N 34,9-45,6), тромбоциты 91-117*10^9/л (N 150-375), лейкоциты 11,3-12,2*10^9/л (N 3,4-10,8), гранулоциты 65,2-84,3% (N 42,2-75,2)), признаки острого миокардиального

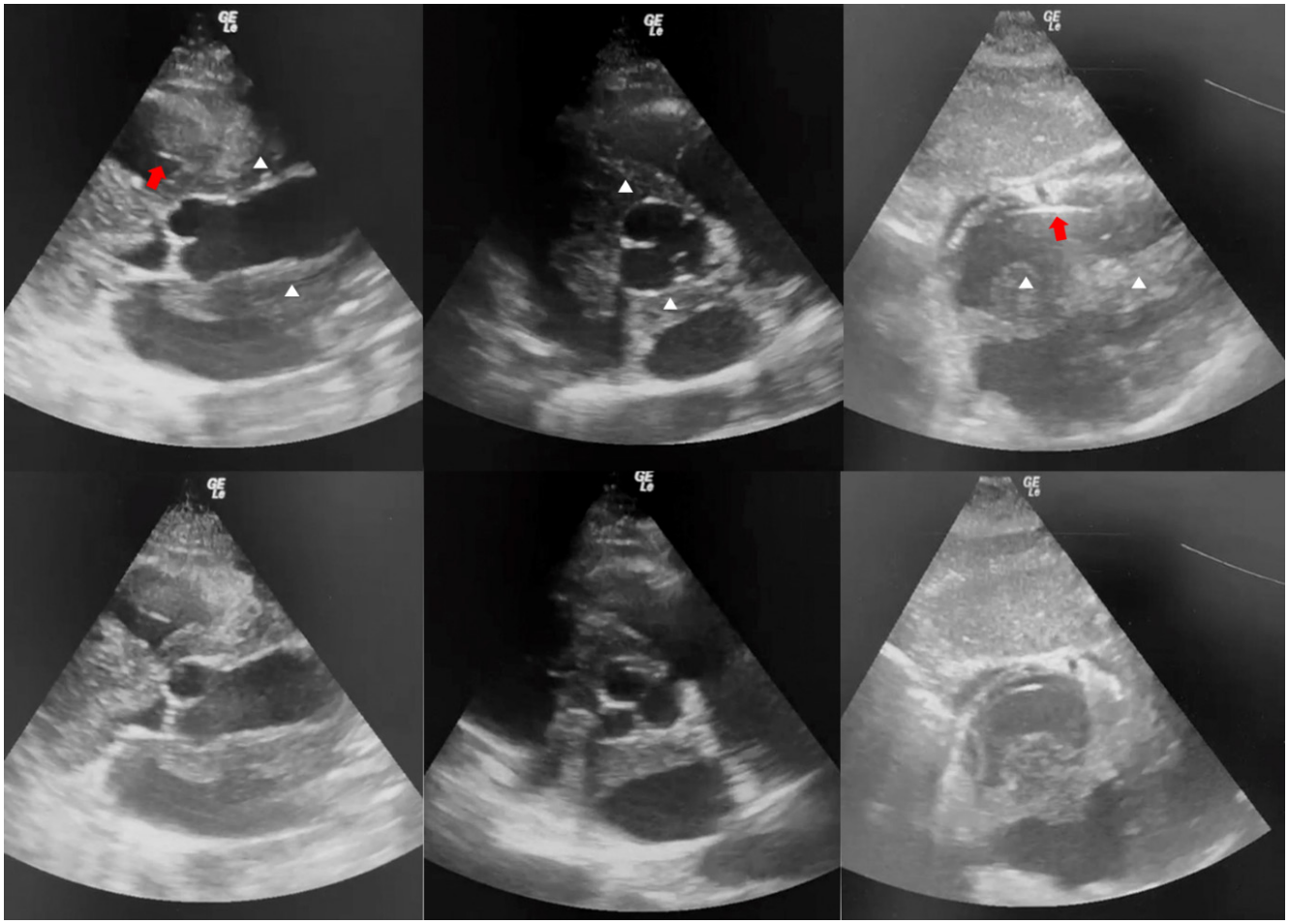


Рис. 3. ЭхоКГ. В левом ряду изображение по длинной оси, парастернальная позиция; в среднем — по короткой оси; в правом — субкостальная позиция.
Примечание: циркулярно вдоль корня и восходящей аорты дополнительные гиперэхогенные полости с гетерогенным содержимым, формирующие диаметр аорты 6,0 см (обозначены белыми треугольниками). В правых камерах электроды ЭКС (красная стрелка).
Сокращение: ЭКС — электрокардиостимулятор.

повреждения и перегрузки ЛЖ (тропонин I 0,215-0,546 мкг/л (N 0,008-0,029), креатинфосфокиназа общая 206-209 Ед/л (N 32-294), креатинфосфокиназа-МБ 36,2 Ед/л (N 0-25), N-концевой промозговой натрийуретический пептид 5127 пг/мл (N 12-450)). Повышен уровень С-реактивного белка (86,3-92,3 мг/л (N 0,1-7,0)), выраженное снижение почечной функции (креатинин 503-547 мкмоль/л (N 53-88), мочевина 59-61 ммоль/л (N 2,5-8,3)).

В венозной крови pH 7,23 (N 7,35-7,45), pCO_2 35,8 мм рт.ст. (N 41-51), pO_2 61,5 мм рт.ст. (N 35-49), лактат 5,5 ммоль/л (N 0,5-1,6), натрий 169 ммоль/л (N 130-155), калий 3,7 ммоль/л (N 3,5-5,3), хлор 134 ммоль/л (N 98-115).

Аланинаминотрансфераза 13,6 Ед/л (N 0-32), аспартатаминотрансфераза 46 Ед/л (N 5-34), щелочная фосфатаза 151 Ед/л (N 64-306), билирубин общий 27,4 мкмоль/л (N 1,7-20,5), билирубин прямой 13,7 мкмоль/л (N 0,9-5,0), общий белок 59 г/л (N 65-85), альбумин 29,2 г/л (N 35-55), альфа-амилаза 415-355 Ед/л (N 11-115).

Протромбин 26-33% (N 70-130), активированное частичное тромбопластиновое время 28,1-28,1 с (N 23-36,5), тромбиновое время 19,8-19,3 с (N 15-24), фибриноген 4,4-4,96 г/л (N 2,0-3,93), D-димер 5184-5828 нг/мл (N 0-500).

В анализе мочи белок 0,2-0,7 г/л, лейкоциты 500/мл, эритроциты ++.

Маркеры вирусных гепатитов, ВИЧ, сифилиса отрицательны. Мазок на новую коронавирусную инфекцию (COVID-19) отрицательный.

При ЭхоКГ в условиях затрудненной визуализации: аорта уплотнена, корень 3,1 см. Переднезадний размер левого предсердия 4,1 см (N <3,9 см). Гипертрофия ЛЖ: толщина МЖП 1,5 см (N ⩽0,9 см), конечный диастолический размер ЛЖ 3,9 см (N ⩽5,2 см), толщина задней стенки ЛЖ 1,4 см (N ⩽0,9 см). Конечный диастолический объем ЛЖ 41 мл (N 46-138 мл), конечный систолический объем ЛЖ 20 мл, ударный объем 21 мл, фракция выброса ЛЖ 51%. Нарушений локальной сократимости ЛЖ не выявлено. В правых камерах электроды ЭКС. Створки

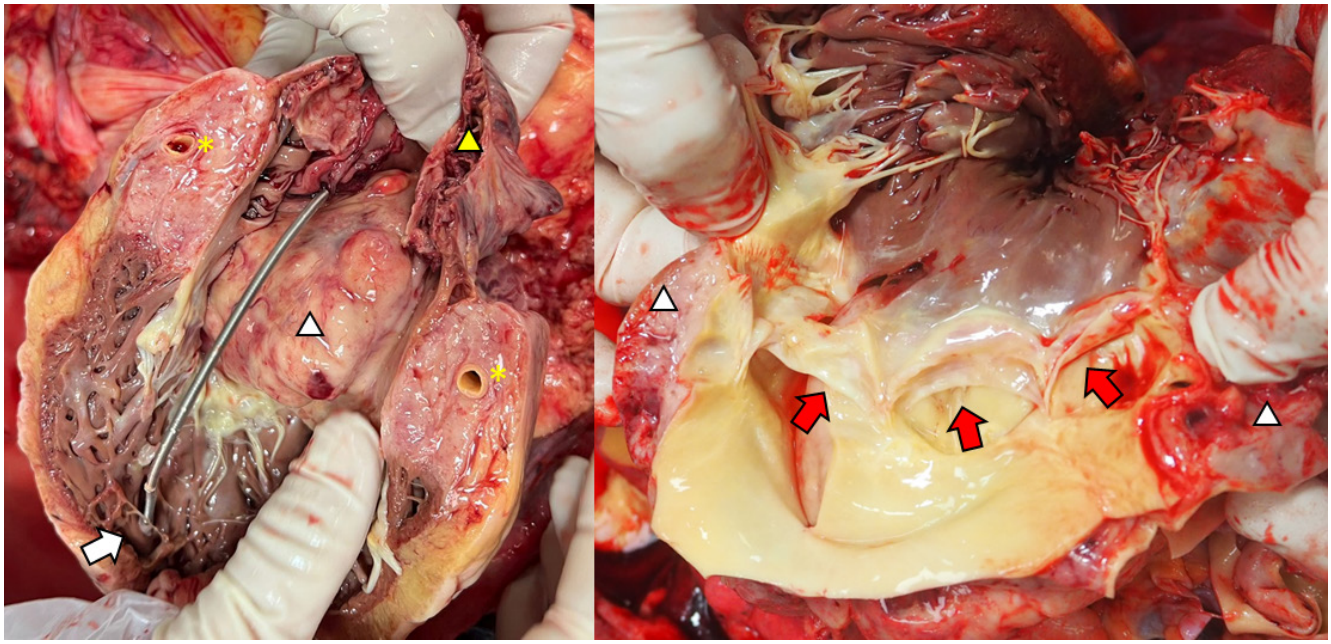


Рис. 4. Образование ПП, прорастающее в МЖП, ПЖ.
Примечание: цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

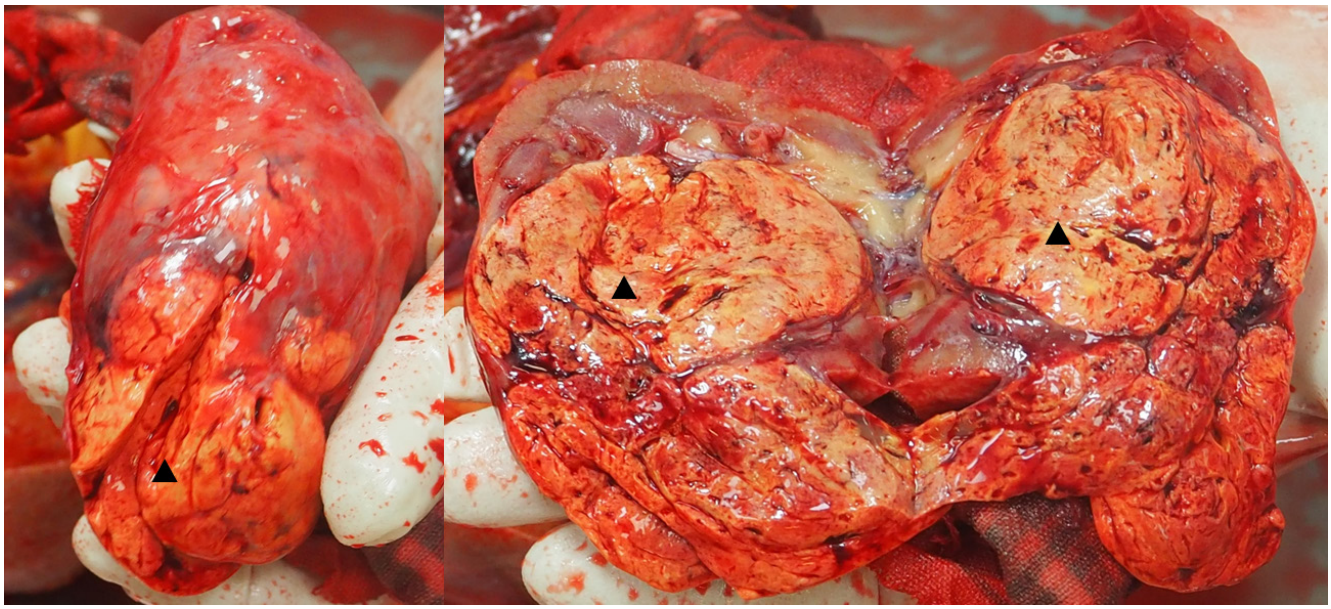


Рис. 5. Образование в средней трети левой почки, обозначено черным треугольником.

аортального клапана (АК) уплотнены, с включениями кальцинатов, амплитуда раскрытия в норме. Недостаточность АК 1 ст. Створки митрального, трикуспидального клапанов уплотнены, раскрытие створок в диастолу достаточное. Незначительный перикардиальный выпот: сепарация листков перикарда за правыми камерами до 1,0 см.

Кроме того, циркулярно вдоль корня и восходящей аорты визуализируются дополнительные гиперэхогенные полости, с гетерогенным содержимым, формирующие диаметр аорты 6,0 см (рис. 3). В области коаптации створок АК визуализируется дополнительное линейное образование, длиной ~7 мм.

Выявленные находки трактовались как абсцесс корня аорты на фоне инфекционного эндокардита АК, либо ложная тромбированная аневризма аорты (микотическая?). Для уточнения диагноза рекомендовано проведение КТ аортографии, чреспищеводного ЭхоКГ. Однако нарастание почечной дисфункции требовало проведения заместительной почечной

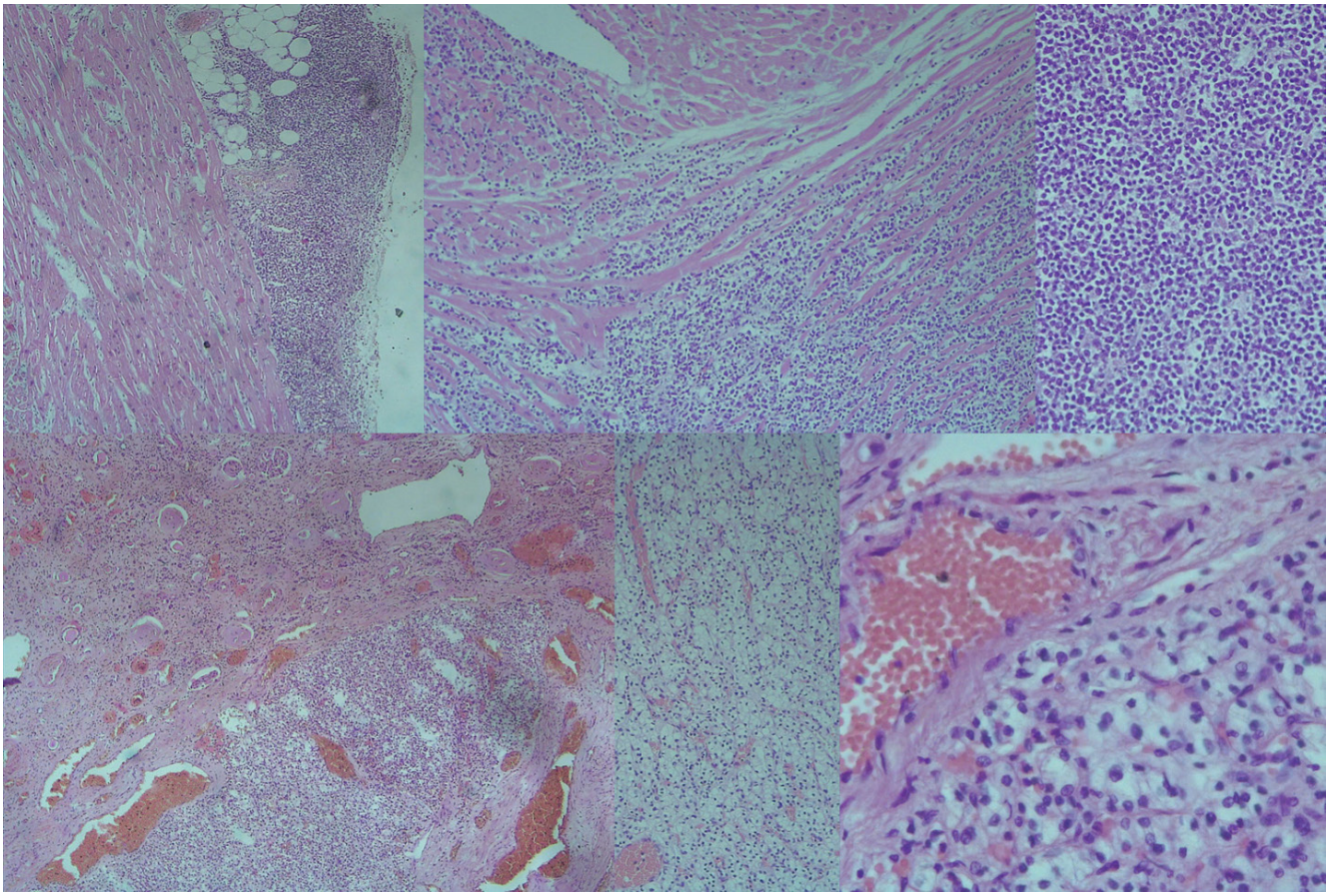


Рис. 6. Верхний ряд изображений — в эпикарде рост опухолевой ткани, имеющей строение лимфомы.
Примечание: нижний ряд — светлоклеточный почечноклеточный рак (G2). Окраска гематоксилин/эозин, увеличение x50, x100, x200. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

терапии (продленная гемодиафильтрация), что делало невозможным проведение этих исследований. При УЗИ брюшного отдела аорты без патологии, взяты посевы крови.

Учитывая заподозренный инфекционный эндокардит, лейкоцитоз, повышение С-реактивного белка, начата терапия цефтриаксоном и ванкомицином. Также получала метопролол, фуросемид, омепразол. Продолжалась ИВЛ, вазопрессорная поддержка высокими дозами норэпинефрина. Однако, несмотря на проводимое лечение, через 35 ч после поступления пациентка скончалась на фоне нарастания явлений полиорганной недостаточности, шока, грубых водно-электролитных и метаболических нарушений.

Клинический диагноз сформулирован следующим образом: инфекционный эндокардит АК. Синдром полиорганной недостаточности (сепсис, острое почечное повреждение, дыхательная недостаточность III степени, хроническая сердечная недостаточность с сохранной фракцией выброса ЛЖ, водно-электролитные нарушения (гипернатриемия, гиперхлоремия)).

При аутопсии обнаружено, что выявленные при ЭхоКГ находки были обусловлены первичным злокачественным новообразованием ПП. На рисунке 4 белым треугольником обозначен опухолевый узел неправильной формы, дольчатого строения, плотноватой консистенции, на разрезах бледно-розового цвета, размерами 8/6/6 см, заполняющий почти всю полость ПП. Опухолевая ткань распространяется в межпредсердную перегородку, прорастает в эпикард, "муфтообразно" обрастает коронарные артерии (желтой звездочкой обозначен поперечный срез правой коронарной артерии) и стенку аорты (правое изображение). Клапаны без патологии, створки АК (красные стрелки) и стенка аорты интактны. Электроды ЭКС установлены в верхушке ПЖ (белая стрелка) и ПП. Желтым треугольником обозначено ушко ПП. Имелись также патологоанатомические признаки застойной сердечной недостаточности.

Второй важной находкой стало злокачественное новообразование левой почки (рис. 5) (опухолевый узел размерами 8/6 см желтовато-серого цвета с дряблыми участками темно-красного цвета без прорастания капсулы почки, с прорастанием в стенку чашечно-лоханочной системы), pT2N0M0, стадия II.

Гистологическое строение обеих опухолей (В-клеточная лимфома и светлоклеточный почечноклеточный рак, G2) представлено на рисунке 6.

Обсуждение

Причиной смерти пациентки стал первично-множественный синхронный рак, представленный редким сочетанием лимфомы сердца и рака почки. По-видимому, прорастание опухоли в зоне АВ-узла в начале мая 2024г манифестировало нарушениями АВ-проводимости, потребовавшими установки ЭКС. Выявленная тогда при ЭхоКГ дилатация ПП в отсутствие клапанной патологии, нарушений функции ЛЖ, дилатации ПЖ, повышения давления в легочной артерии, нуждалась в интерпретации, однако даже при повторном прицельном рассмотрении данных КТ органов грудной клетки (без внутривенного контрастирования), выполненной перед установкой ЭКС, каких-либо признаков опухолевого поражения выявить не удалось. Безусловно, наличие симультанной опухоли даже при своевременной диагностике лимфомы сердца вряд ли оставляло возможности для проведения химиотерапии и улучшения прогноза.

Выявленные при ЭхоКГ парааортальные изменения, описанные как гиперэхогенные полости с гетерогенным содержимым, трактовавшиеся как абсцесс корня аорты или аневризма аорты, оказались проявлениями опухоли. Линейное образование в области кооптации створок АК было интерпретировано как разрастания эндотелия (нити, наложения Ламбла, "клапанные нити", valvular strands) [27, 28]. Однако при вскрытии дополнительных образований на АК обнаружено не было.

Опухоль почки также не визуализировалась при УЗИ, проведенном перед установкой ЭКС, однако зафиксированные в тот момент повышение гемоглобина (123-153 г/л (N 120-140) при нормальном гематокрите и количестве эритроцитов), тромбопению (105-131*10^9/л (N 180-320)) ретроспективно можно трактовать как проявления паранеопластического синдрома. В анализе мочи определялись лейкоциты (75/мкл), эритроциты (300/мкл), что, вероятно, связывали с катетеризацией мочевого пузыря. Почечная функция за время госпитализации несколько улучшилась (скорость клубочковой фильтрации по CKD-EPI 26,8-51 мл/мин/1,73 м^2).

Интересным аспектом представленного случая являются особенности ЭКГ-картины. Схожее извращение морфологии стимулированных QRS комплексов описано у 91-летней пациентки с дилатацией ПЖ [29]. Предполагается, что причиной возникновения БПНПГ при правожелудочковой стимуляции в отсутствие диспозиции электрода и перфорации стенки сердца может быть более ранняя активация ЛЖ при наличии аномальных путей проведения. Также высказываются версии о возможности ретроградного проведения пейсмейкерного стимула по правой ножке пучка Гиса к АВ-соединению и антеградно по левой ножке пучка Гиса. Кроме того, часть МЖП, анатомически являющаяся стенкой ПЖ, функционально и электрически может вести себя как стенка ЛЖ [30, 31]. Тяжелое поражение ПЖ и проводящей системы может привести к запаздыванию активации ПЖ с более ранним возбуждением ЛЖ [32, 33]. В нашем случае причиной изменений привычной ЭКГ картины стало замещение структур ПП опухолевой тканью с ее прорастанием в МЖП и ПЖ, повреждением проводящих путей и развитием полной АВ блокады.

Заключение

Представленный случай редкого сочетания двух опухолей демонстрирует сложности диагностики образований сердца и подчеркивает важность их раннего распознавания даже при манифестации неспецифическими симптомами.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. Тяжесть состояния пациентки и краткость ее пребывания в стационаре не позволяли получить у нее информированное согласие. Персональные данные пациентки в тексте статьи не раскрываются, вся информация представлена в обезличенном виде.

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

Литература/References

1. Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkin's lymphoma: clinical characteristics and trends in survival. Eur J Haematol. 2016;97(5):445-52. doi:10.1111/ejh.12751.
2. Jeudy J, Burke AP, Frazier AA. Cardiac Lymphoma. Radiol Clin North Am. 2016;54(4): 689-710. doi:10.1016/j.rcl.2016.03.006.
3. Voigt P, Wienbeck S, Weber MA, et al. Cardiac Hematological Malignancies: Typical Growth Patterns, Imaging Features, and Clinical Outcome. Angiology. 2018;69(2): 170-6. doi:10.1177/0003319717713581.
4. Sultan I, Aranda-Michel E, Habertheuer A, et al. Long-Term Outcomes of Primary Cardiac Lymphoma. Circulation. 2020;142(22):2194-5. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047215.
5. Doronin VA, Morozova NV, Gradoboev MI, et al. Primary cardiac diffuse large cell B-cell lymphoma: Case report and review of literature. Clinical oncohematology. 2009;(4):358-61. (In Russ.) Доронин В.А., Морозова Н.В., Градобоев М.И. др. Первичная диффузная В-крупноклеточная лимфома сердца. Клиническое наблюдение и обзор литературы. Клиническая онкогематология. 2009;(4):358-61.
6. Martakov MA, Selivanenko VT, Vishnyakova MV, et al. Removal of right heart chamber B-cell lymphoma and tricuspidal valve prosthetics in a HIV-infected patient. Almanac of Clinical Medicine. 2015;(38):133-5. (In Russ.) Мартаков М.А., Селиваненко В.Т., Вишнякова М.В. и др. Удаление В-клеточной лимфомы правых камер сердца и протезирование трикуспидального клапана у ВИЧ-инфицированного пациента. Альманах клинической медицины. 2015;(38):133-5. doi:10.18786/2072-0505-2015-38-133-135.
7. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. Int J Cardiol. 2011;149(3):358-63. doi:10.1016/j.ijcard.2010.02.016.
8. Chinen K, Izumo T. Cardiac involvement by malignant lymphoma: a clinicopathologic study of 25 autopsy cases based on the WHO classification. Ann Hematol. 2005;84(8): 498-505. doi:10.1007/s00277-005-1009-5.

9. Gadaev IY, Ershov VI, Bochkarnikova OV, et al. Cardiac involvement in lymphomas. Review of literature and case report of the clinical course of B-large-cell lymphoma. Ration Pharmacother Cardiol. 2015:11(6):610-7. (In Russ.) Гадаев И.Ю., Ершов В.И., Бочкарникова О.В. и др. Поражение сердца при лимфомах. Обзор литературы и описание случая клинического течения В-крупноклеточной лимфомы. Рациональная фармакотерапия в кардиологии. 2015:11(6):610-7.
10. Kaiafa G, Bobos M, Savopoulos C, et al. Heart and lymphoma: An unusual case of secondary cardiac lymphoma manifested through presyncope and syncope episodes and atrial flutter. Hellenic J Cardiol. 2018;59(3):182-5. doi:10.1016/j.hjc.2017.09.006.
11. Mao J, Xu Y, Zhu M, et al. Case report: Complete atrio-ventricular block successfully reversed in newly diagnosed primary cardiac B-cell lymphoma. Front Med (Lausanne). 2023;10:1119286. doi:10.3389/fmed.2023.1119286.
12. Hu B, Zhao J, Liang X, et al. A case of complete atrioventricular block associated with primary cardiac lymphoma reversed without cardiac pacemaker implantation. J Int Med Res. 2022;50(4):3000605221089780. doi:10.1177/03000605221089780.
13. Bohbot Y, Garot J, Danjon I, et al. Case report: Diagnosis, management and evolution of a bulky and invasive cardiac mass complicated by complete atrioventricular block. Front Cardiovasc Med. 2023;10:1135233. doi:10.3389/fcvm.2023.1135233.
14. Ito K, Nishimura Y, Tanaka H, Tejima T. Epicardial pacemaker implantation for sick sinus syndrome in a patient with supra vena cava obstructed by a primary cardiac lymphoma. J Cardiol Cases. 2020;21(6):234-7. doi:10.1016/j.jccase.2020.03.007.
15. Al Mawed M, Brockmeier J, Haertel D, et al. From inoperable to back to life: a case report of successfully treated obstructive right ventricular primary cardiac lymphoma. Eur Heart J Case Rep. 2022;6(2):ytac051. doi:10.1093/ehjcr/ytac051.
16. Ellen S, Emma H. Primary cardiac lymphoma: a case report. Eur Heart J Case Rep. 2023;7(4):ytad175. doi:10.1093/ehjcr/ytad175.
17. Sano M, Okada T, Yamashita D, et al. Left-sided primary cardiac lymphoma diagnosed by needle biopsy with total endoscopic anterolateral mini-thoracotomy: a case report. Eur Heart J Case Rep. 2023;7(12):ytad600. doi:10.1093/ehjcr/ytad600.
18. Nasir A, Patel YB. Diffuse Large B-cell Lymphoma Presenting as a Cardiac Mass. Cureus. 2024;16(5):e59755. doi:10.7759/cureus.59755.
19. Wang Z, Meng G. Case report: Surgical resection of a primary cardiac diffuse large B-cell lymphoma and reconstruction of involved right heart structures. Int J Surg Case Rep. 2023;111:108702. doi:10.1016/j.ijscr.2023.108702.
20. Kondratiev DA, Isaev MN, Tungusov DS, et al. Surgical treatment of primary cardiac lymphoma. Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery. 2015;8(4):86-8. (In Russ.) Кондратьев Д.А., Исаев М.Н., Тунгусов Д.С. и др. Хирургическое лечение первичной лимфомы сердца. Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2015;8(4):86-8. doi:10.17116/kardio20158486-88.
21. Al-Darzi WK, Hana A, Lahiri MK, et al. Diffuse B Cell Lymphoma Leading to Complete Heart Block: Is This Transient or Permanent? Am J Case Rep. 2020;21:e925760. doi:10.12659/AJCR.925760.
22. Tai CJ, Wang WS, Chung MT, et al. Complete atrio-ventricular block as a major clinical presentation of the primary cardiac lymphoma: a case report. Jpn J Clin Oncol. 2001;31(5):217-20. doi:10.1093/jjco/hye046.
23. Shigeno R, Okada T, Koyama T, Furukawa Y. Surgical resection and epicardial lead implantation for primary cardiac lymphoma with a complete atrioventricular block: a case report. Eur Heart J Case Rep. 2023;7(2):ytad035. doi:10.1093/ehjcr/ytad035.
24. Jayaprakash S. Clinical presentations, diagnosis, and management of arrhythmias associated with cardiac tumors. J Arrhythm. 2018;34(4):384-93. doi:10.1002/joa3.12030.
25. Clifford SM, Guerra SM, Mangion JR. Massive metastatic intracardiac lymphoma presenting with complete heart block with resolution following chemotherapy. Echocardiography. 2003;20(2):201-2. doi:10.1046/j.1540-8175.2003.03001.x.
26. Giudici MC, Sadler RL, Robken JA, et al. Complete atrioventricular block due to large cell lymphoma: resolution with chemotherapy. Clin Cardiol. 1996;19(3):262-4. doi:10.1002/clc.4960190326.
27. Aggarwal A, Leavitt BJ. Images in clinical medicine. Giant Lambl's excrescences. N Engl J Med. 2003;349(25):e24. doi:10.1056/ENEJMicm010900.
28. Domnitskaya TM, Sakhno YuF, Sedov VP, Savina NM. Echocardiographic Diagnostics of Heart Tumors. Kardiologiia. 2021;61(7):85-92. (In Russ.) Домницкая Т.М., Сахно Ю.Ф., Седов В.П., Савина Н.М. Эхокардиографическая диагностика опухолей сердца. Кардиология. 2021;61(7):85-92. doi:10.18087/cardio.2021.7.n1182.
29. Issa ZF. Mechanism of Right Bundle Branch Block Pattern During Uncomplicated Right Ventricular Pacing. The Journal of Innovations in Cardiac Rhythm Management. 2014;(5):1721-4. doi:10.19102/icrm.2014.050805.
30. Lister JW, Klotz DH, Jomain SL, et al. Effect of pacemaker site on cardiac output and ventricular activation in dogs with complete heart block. Am J Cardiol. 1964;14:494-503. doi:10.1016/0002-9149(64)90033-5.
31. Mower MM, Aranaga CE, Tabatznik B. Unusual patterns of conduction produced by pacemaker stimuli. Am Heart J. 1967;74(1):24-8. doi:10.1016/0002-8703(67)90036-1.
32. Barold SS, Narula OS, Javier RP, et al. Significance of right bundle-branch block patterns during pervenous ventricular pacing. Br Heart J. 1969;31(3):285-90. doi:10.1136/hrt.31.3.285.
33. Yang YN, Yin WH, Young MS. Safe right bundle branch block pattern during permanent right ventricular pacing. J Electrocardiol. 2003;36(1):67-71. doi:10.1054/jelc.2003.50002.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6292
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6292
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Симптом "темных папиллярных мышц" у пациента с аритмогенным пролапсом митрального клапана. Клинический случай

Евдокимова Л.С.[1], Ицкович И.Э.[1], Шахбазян А.В.[2]

Введение. В последнее время среди пациентов с пролапсом митрального клапана выделяют подгруппу лиц с повышенным риском развития желудочковых нарушений ритма и внезапной сердечной смерти. Одним из наиболее характерных признаков при "аритмогенном" варианте пролапса митрального клапана называют митральную аннулярную дизъюнкцию, выявляемую при трансторакальной или чрезпищеводной эхокардиографии либо при магнитно-резонансной томографии сердца. Клинические и визуализационные данные применяются для стратификации риска желудочковых аритмий и определения тактики ведения пациента.
Клинический случай. В статье представлен клинический случай молодого мужчины с синдромом аритмогенного пролапса митрального клапана. Наблюдение демонстрирует анатомические особенности строения митрального клапана и связанных с ним подклапанных структур, а также рассматривает их влияние на нарушения сердечного ритма. Особое внимание уделено описанию митральной аннулярной дизъюнкции и симптома "тёмных папиллярных мышц".
Заключение. Одной из задач для визуализирующих методов диагностики у пациентов с желудочковыми аритмиями и пролапсом митрального клапана является оценка фенотипических факторов риска. Учитывая связь митральной аннулярной дизъюнкции с пролапсом митрального клапана, развитием митральной недостаточности и ассоциацией с жизнеугрожающими желудочковыми нарушениями ритма, крайне важна своевременная диагностика этого патологического состояния и динамическое наблюдение за пациентами.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, митральная аннулярная дизъюнкция, желудочковые экстрасистолы, митральная недостаточность, артериальная гипертензия, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ФГБОУ ВО Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург; [2]ООО "АВА-ПЕТЕР", Санкт-Петербург, Россия.

Евдокимова Л.С.* — врач-рентгенолог рентгенологического отделения клиники им. Э.Э. Эйхвальда, ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, ORCID: 0000-0002-7731-0109, Ицкович И.Э. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой лучевой диагностики и лучевой терапии, ORCID: 0000-0001-8352-3955, Шахбазян А.В. — врач-кардиолог клиники "Скандинавия", ORCID: 0000-0002-6923-5321.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
Larisa.Evdokimova@szgmu.ru

АГ — артериальная гипертензия, АД — артериальное давление, ЛЖ — левый желудочек, МАД — митральная аннулярная дизъюнкция, МК — митральный клапан, МР — митральная регургитация, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПМК — пролапс митрального клапана, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 11.02.2025
Рецензия получена 28.02.2025
Принята к публикации 10.03.2025

CC BY 4.0

Для цитирования: Евдокимова Л.С., Ицкович И.Э., Шахбазян А.В. Симптом "темных папиллярных мышц" у пациента с аритмогенным пролапсом митрального клапана. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S):6292. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6292. EDN SQRFGT

Dark papillary muscles sign in a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse: a case report

Evdokimova L.S.[1], Itskovich I.E.[1], Shakhbazyan A.V.[2]

Introduction. Recently, a subgroup of patients with mitral valve prolapse has been identified with an increased risk of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death. One of the most characteristic signs of the arrhythmogenic mitral valve prolapse is mitral annular disjunction, detected by transthoracic or transesophageal echocardiography or by cardiac magnetic resonance imaging. Clinical and imaging data are used to stratify the risk of ventricular arrhythmias and determine patient management strategy.
Case report. The article presents a case of a young man with arrhythmogenic mitral valve prolapse. The case demonstrates the anatomical features of mitral valve and related subvalvular structures, and also considers their impact on cardiac arrhythmias. Particular attention is paid to the description of mitral annular disjunction and dark papillary muscles sign.
Conclusion. One of the tasks for imaging diagnostics in patients with ventricular arrhythmias and mitral valve prolapse is the assessment of phenotypic risk factors. Given the relationship of mitral annular disjunction with mitral valve prolapse, the development of mitral insufficiency and association with life-threatening ventricular arrhythmias, its timely diagnosis and follow-up of patients are extremely important.

Keywords: mitral valve prolapse, mitral annular disjunction, premature ventricular contractions, mitral insufficiency, hypertension, case report.

Relationships and Activities: none.

[1]Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg; [2]OOO AVA-PETER, St. Petersburg, Russia

Evdokimova L.S.* ORCID: 0000-0002-7731-0109, Itskovich I.E. ORCID: 0000-0001-8352-3955, Shakhbazyan A.V. ORCID: 0000-0002-6923-5321.

*Corresponding author:
Larisa.Evdokimova@szgmu.ru

Received: 11.02.2025 **Revision Received:** 28.02.2025 **Accepted:** 10.03.2025

For citation: Evdokimova L.S., Itskovich I.E., Shakhbazyan A.V. Dark papillary muscles sign in a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(5S):6292. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6292. EDN SQRFGT

Ключевые моменты

- Клинический случай наглядно описывает пациента с синдромом "аритмогенного пролапса митрального клапана".
- Приведено описание митральной аннулярной дизъюнкции и МРТ-симптома "темных папиллярных мышц".

Key messages

- The case clearly describes a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse.
- A description of mitral annular disjunction and cark papillary muscles sign is provided.

Введение

В последнее время выделяют группу пациентов с синдромом "аритмогенного пролапса митрального клапана (МК)", который характеризуется в первую очередь сочетанием пролапса МК (ПМК), митральной аннулярной дизъюнкции (МАД) и желудочковыми нарушениями ритма [1]. МАД представляет собой структурную аномалию, определяемую как систолическое разделение перехода миокарда левого предсердия в миокард левого желудочка (ЛЖ) за счет растяжения фиброзного кольца МК [1]. Наличие МАД ассоциировано с большей частотой желудочковых нарушений ритма и специфическим ремоделированием миокарда [1]. Приводится описание магнитно-резонансного томографического (МРТ) симптома "темных папиллярных мышц", ранее не описанного в отечественной литературе.

Клинический случай

Информация о пациенте и результаты физикального осмотра. Пациент П., 32 лет, обратился к неврологу с жалобами на головные боли в затылочной области. После неврологического осмотра он был направлен к кардиологу, в связи со склонностью к учащенному сердцебиению в состоянии покоя и повышением значений артериального давления (АД) до 160/80 мм рт.ст. при самостоятельном нерегулярном измерении. Жалобы беспокоят в течение месяца. Синкопальные состояния, боли ангинозного характера и немотивированную одышку отрицает. Наследственность — у матери и отца в 53 года острые нарушения мозгового кровообращения после перенесенной новой коронавирусной инфекции.

Диагностическая оценка. Пациенту назначен комплекс клинико-лабораторного обследования, указаны все изменения, отклоняющиеся от нормальных значений. Суточный мониторинг АД продемонстрировал, что средние значения систолического АД в течение дня соответствуют артериальной гипертензии (АГ) 1 ст. с нормотензивными показателями диастолического АД, гипертензивная реакция АД на нагрузку. Проведенное суточное мониторирование электрокардиограммы (ЭКГ) выявило: синусо-

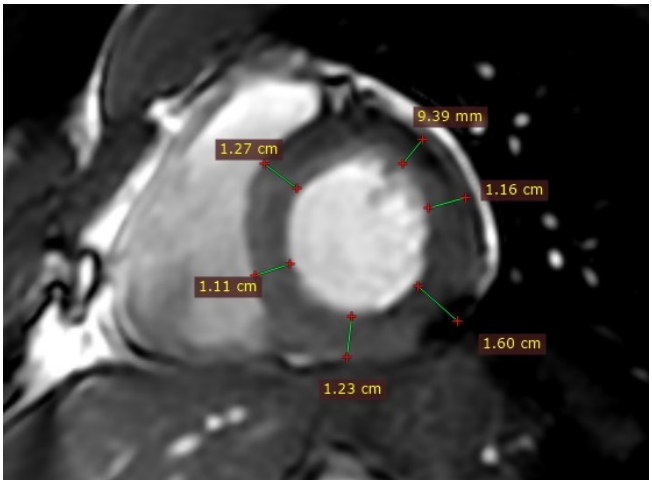


Рис. 1. МРТ сердца, короткая ось ЛЖ, конечно-систолическое киноизображение (Fiesta Cine). Минимальная гипертрофия миокарда на уровне базальных сегментов.

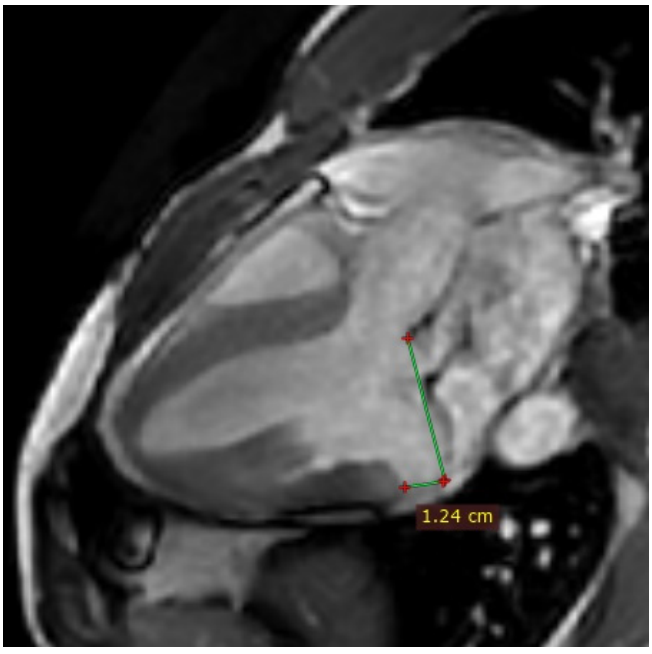
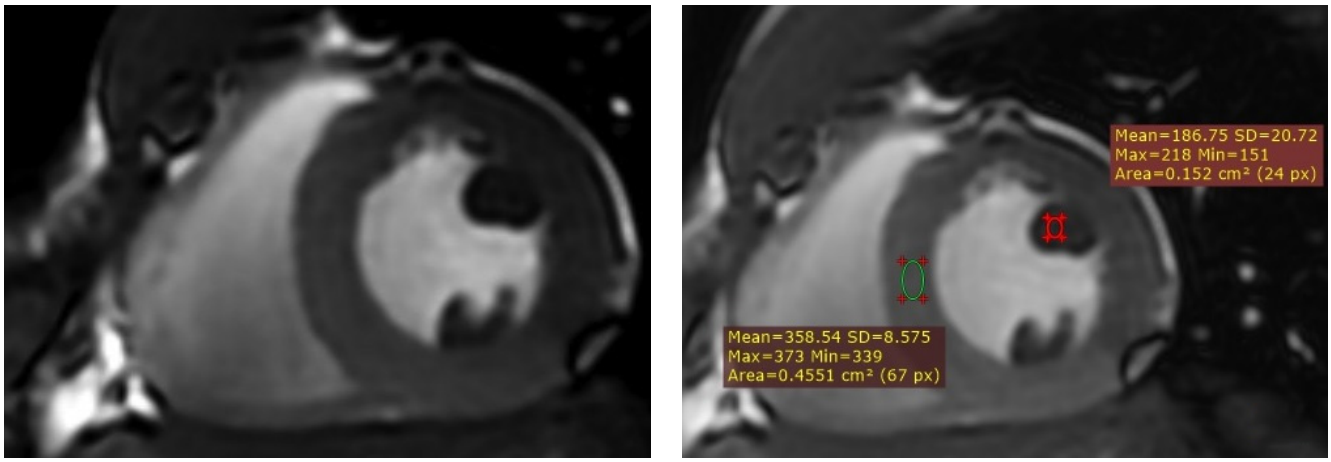


Рис. 2. МРТ сердца, трехкамерный вид ЛЖ, конечно-систолическое киноизображение (Fiesta Cine). Проведена плоскость фиброзного кольца МК, МАД измерена от места прикрепления задней створки на уровне Р2 сегмента, составляет 12 мм.



А **Б**

Рис. 3. МРТ сердца, короткая ось ЛЖ, конечно-систолическое киноизображение после внутривенного контрастирования. Симптом "темных папиллярных мышц". Рисунок **Б** демонстрирует измерение отличающегося МР-сигнала от миокарда межжелудочковой перегородки и папиллярных мышц.

Таблица 1

Основные показатели ЛЖ, согласно данным ЭхоКГ и МРТ сердца, с референтными значениями

	ЭхоКГ	ЭхоКГ референтные значения	МРТ	МРТ референтные значения
ФВ	66%	>55%	66%	57-75%
УО	116 мл	100 мл	146 мл	79-135 мл
КДО	175 мл	<155 мл	220 мл	121-204 мл
КДО/ППТ	88 мл/м^2	<75 мл/м^2	111 мл/м^2	66-101 мл/м^2
КСО	59 мл	<58 мл	74 мл	33-78 мл
КСО/ППТ	30 мл/м^2	<30 мл/м^2	38 мл/м^2	18-39 мл/м^2
Масса	232 г	<224 г	208 г	109-185 г
Масса/ППТ	117 г/м^2	<115 г/м^2	104 г/м^2	59-92 г/м^2

Сокращения: КДО — конечно-диастолический объем, КСО — конечно-систолический объем, МРТ — магнитно-резонансная томография, ППТ — площадь поверхности тела, УО — ударный объем, ФВ — фракция выброса, ЭхоКГ — эхокардиография.

вый ритм со средней частотой сердечных сокращений 75 уд./мин, минимальная частота — 43 уд./мин, 32 наджелудочковые экстрасистолы, 636 полиморфных желудочковых экстрасистол (0,65%), преимущественно левожелудочкового происхождения, эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям, эпизоды укорочения интервала PQ.

Проведена эхокардиография (ЭхоКГ) на ультразвуковом аппарате GE Vivid E 90. Обе створки МК удлинены, утолщены, наблюдается голосистолический пролапс створок до 6 мм. Выявлены признаки МАД протяженностью до 9 мм. Отмечается митральная регургитация (МР) примерным объемом 74 мл. Эксцентрическая гипертрофия ЛЖ. Левое предсердие увеличено, индексированный объем — 41,4 мл/м^2 (норма до 29 мл/м^2). В остальном, без патологических изменений.

Пациент обследован у эндокринолога. Вторичная АГ эндокринного генеза исключена.

Выполнена МРТ сердца с внутривенным контрастированием на томографе Signa Pioneer с индукцией магнитного поля 3,0 Тл (GE Healthcare).

При МРТ выявлено увеличение левого предсердия, индексированный объем по формуле bi-plane 81 мл (референс 26-52 мл). Полость ЛЖ несколько дилатирована. В нижнебоковых базальных сегментах на киноизображениях прослеживается "скручивающее" движение миокарда с систолической гипертрофией на уровне базальных и срединных отделов (рис. 1). Определяется пролапс обеих створок МК, визуализируется МАД до 12 мм (рис. 2). Зарегистрирована МР умеренной степени объемом 59 мл, фракция регургитации составила 40%.

После внутривенного контрастирования участков патологического накопления контрастного препарата в миокарде ЛЖ и правого желудочка, соответствующие фиброзным изменениям, не выявлено.

На серии ранних постконтрастных киноизображений отмечается симптом "темных папиллярных мышц", заключающийся в различии МРТ-сигнала от миокарда ЛЖ и папиллярных мышц (рис. 3 А, Б).

Основные показатели ЛЖ, согласно данным ЭхоКГ и МРТ сердца, с референтными значениями приведены в таблице 1 [2, 3].

Из таблицы следует, что индексированные показатели конечно-диастолического объема и массы миокарда выше референтных значений, увеличен ударный объем ЛЖ.

Клинический диагноз. По результатам комплексного обследования пациенту установлен диагноз: Синдром соединительнотканной дисплазии. Миксоматозное изменение створок МК. ПМК, МАД. Митральная недостаточность 2 ст. Гипертоническая болезнь II ст., АГ корригированная, гипертрофия ЛЖ, риск сердечно-сосудистых осложнений низкий.

Осложнения: Полиморфная редкая желудочковая экстрасистолия (3 градации по Lown, Wolf, Ryan). Предстадия сердечной недостаточности.

Медицинские вмешательства. Пациенту назначен прием кандесартана 8 мг/сут. с титрацией дозы под контролем уровня АД, наблюдение кардиолога, контроль ЭхоКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ (24 ч) через 6 мес.

Динамика и исходы. По результатам назначенной терапии пациент отметил улучшение состояния, достигнута нормотензия. Динамическое наблюдение за пациентом продолжается.

Обсуждение

Наличие и выраженность избыточного систолического движения (феномен систолического скручивания), а также изменения МК (как пролапс, так и регургитация) связывают с появлением гипертрофии базальных сегментов у пациентов с ПМК [4]. У пациентов с ПМК и МАД все больше авторов [4-6] подтверждают связь между тяжестью пролапса, скручивающимся движением задне-базальной стенки миокарда и ремоделированием миокарда [5, 6]. Высказано предположение, что непрерывное механическое растяжение вызывает фиброзное ремоделирование базальной нижней стенки ЛЖ и папиллярных мышц [5, 6].

Предполагаемый механизм аритмогенеза связан с аномальным сокращением папиллярных мышц и вовлечением волокон Пуркинье, а также механическим напряжением базального и нижнебокового миокарда ЛЖ. Длительное механическое напряжение может привести к воспалению или локализованной ишемии, ведущей к заместительному фиброзу [7].

"Темные папиллярные мышцы"

Симптом "темных папиллярных мышц" ("Dark-Paps") впервые описан в работе Aquaro GD, et al., 2023 среди пациентов с желудочковыми экстрасистолами и неустойчивой желудочковой тахикардией [8]. У пациентов с "темными папиллярными мышцами" ПМК и МАД обнаруживался в 20% случаев чаще в сравнении с пациентами из контрольной группы. Роль измененного МР-сигнала от папиллярных мышц подчеркнули Scatteia A, et al., 2020 [9]. Изменения сигнала отмечались у 79% пациентов с ПМК, что позволяет предположить, что эта находка может быть ранним признаком повышенного механического напряжения папиллярных мышц [9].

Взаимосвязь гипертензии и митральной патологии

В когортном исследовании, посвященном изучению взаимосвязи митральной недостаточности и АГ, Rahimi K, et al. обнаружили, что увеличение систолического АД может быть связано с более высоким риском МР (коэффициент риска 1,26) [10].

Высокое АД связано с повышенным диастолическим давлением в левом предсердии, что во время диастолы приводит к более высокому давлению открытия МК. Это приводит к напряжению сдвига на предсердной поверхности створок клапана, а также на желудочковой стороне створок, когда клапан закрыт. Поэтому кажется правдоподобным, что механическое напряжение, вызванное повышенным АД, может привести к постепенным структурным изменениям клапанного аппарата [10].

Мы предполагаем, что в описанном случае имеет место сочетание исходно измененного МК и АГ в качестве фактора, усугубляющего МР и ремоделирование миокарда.

Заключение

Пациенты с ПМК, МАД и желудочковыми нарушениями ритма представляют особую группу с более высоким риском неблагоприятных сердечно-сосудистых событий.

Отличительной особенностью наблюдения является описание МРТ-симптома "черных папиллярных мышц", мы полагаем, что дальнейшее изучение симптома и его ассоциации с ПМК и желудочковыми нарушениями ритма представляет практический интерес.

Прогноз для пациента

МРТ сердца с контрастированием не выявила у пациента фиброзных изменений, в отношении злокачественных вариантов нарушения ритма, прогноз для пациента благоприятный. В отношении дилатации левого предсердия и митральной недостаточности прогноз достаточно благоприятный, в соответствии с клиническими рекомендациями тактика ведения пациента ограничена периодическим наблюдением с помощью ЭхоКГ и холтеровского мониторирования ЭКГ.

Информированное согласие. От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов его обследования и лечения (от 29.07.2024).

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

Литература/References

1. Sabbag A, Essayagh B, Barrera JDR, et al. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. Europace. 2022;24(12):1981-2003. doi:10.1093/europace/euac125.
2. Recommendations for quantitative assessment of the structure and function of the heart chambers. Russian Journal of Cardiology. 2012;(4s4):1-27. (In Russ.) Рекомендации по количественной оценке структуры и функции камер сердца. Российский кардиологический журнал. 2012;(4s4):1-27. doi:10.15829/1560-4071-2012-4s4.
3. Kawel-Boehm N, Maceira A, Valsangiacomo-Buechel ER, et al. Normal values for cardiovascular magnetic resonance in adults and children. J Cardiovasc Magn Reson. 2015;17(1):29. doi:10.1186/s12968-015-0111-7.
4. Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, et al. Morphofunctional Abnormalities of Mitral Annulus and Arrhythmic Mitral Valve Prolapse. Circ Cardiovasc Imaging. 2016; 9(8):e005030. doi:10.1161/CIRCIMAGING.116.005030.
5. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death. Circulation. 2015;132(7):556-66. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291.
6. Kitkungvan D, Nabi F, Kim RJ, et al. Myocardial Fibrosis in Patients with Primary Mitral Regurgitation with and Without Prolapse. J Am Coll Cardiol. 2018;72(8):823-34. doi:10.1016/j.jacc.2018.06.048.
7. Chakrabarti AK, Bogun F, Liang JJ. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Mitral Annular Disjunction: Clinical Features, Pathophysiology, Risk Stratification, and Management. J Cardiovasc Dev Dis. 2022;9(2):61. doi:10.3390/jcdd9020061.
8. Aquaro GD, De Gori C, Grilli G, et al. Dark papillary muscles sign: a novel prognostic marker for cardiac magnetic resonance. Eur Radiol. 2023;33(7):4621-36. doi:10.1007/s00330-023-09400-x.
9. Scatteia A, Pascale CE, Gallo P, et al. Abnormal Papillary Muscle Signal on Cine MRI As a Typical Feature of Mitral Valve Prolapse. Sci Rep. 2020;10(1):9166. doi:10.1038/s41598-020-65983-1.
10. Rahimi K, Mohseni H, Otto CM, et al. Elevated blood pressure and risk of mitral regurgitation: A longitudinal cohort study of 5.5 million United Kingdom adults. PLoS Med. 2017;14(10):e1002404. doi:10.1371/journal.pmed.1002404.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6085
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6085
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Инфаркт миокарда у молодого мужчины с язвенным колитом и истинной полицитемией. Клинический случай

Гордеева Е.В.[1,2], Татаринцева З.Г.[1,2], Алексеенко М.В.[2], Барбухатти К.О.[1,2], Космачева Е.Д.[1,2]

Введение. Инфаркт миокарда (ИМ), развившийся в возрасте до 45 лет, не является казуистическим, но часто связан наряду с традиционными факторами риска с хроническими внекардиальными заболеваниями, являясь первой причиной обращения больного за медицинской помощью. Пациенты с воспалительными заболеваниями кишечника подвергаются повышенному риску сердечно-сосудистых заболеваний, рака желудочно-кишечного тракта и внекишечных злокачественных опухолей, включая миелопролиферативные новообразования. Описана общая генетическая предрасположенность при миелопролиферативных и воспалительных заболеваниях, включая воспалительные заболевания кишечника. Напротив, миелопролиферативные заболевания часто ассоциированы с абдоминальным болевым синдромом, тромбозами различных локализаций.

Краткое описание. Описан клинический случай ИМ у мужчины 40 лет на фоне инициации терапии кортикостероидами и месалазином при впервые установленном диагнозе язвенного колита. Была выполнена чрескожная коронарная ангиопластика со стентированием передней нисходящей артерии. Ранний послеоперационный период осложнился острым тромбозом стента, что потребовало рестентирования и выполнения внутриаортальной баллонной контрпульсации. Несмотря на прием в течение года после выписки из стационара двойной антитромбоцитарной терапии (ДАТ), кишечные кровотечения на фоне лечения язвенного колита не возобновлялись. Иммуносупрессивная терапия включала азатиоприн, от назначения глюкокортикостероидов было решено отказаться в связи с высокими рисками тромбоза, противовоспалительная терапия осуществлялась месалазином. При госпитализации был впервые диагностирован тромбоцитоз, проведено обследование гематологом, установлен диагноз истинной полицитемии, JAK+, назначена циторедуктивная терапия гидроксикарбамидом.

Дискуссия. ИМ, очевидно, был связан с тромбозом на фоне хронического миелопролиферативного заболевания и воспалительного заболевания кишечника. Сложности представляет ведение таких пациентов в связи с высоким риском тромботических и геморрагических осложнений. Назначение ДАТ не было ассоциировано с развитием кровотечений. Миелопролиферативные заболевания, воспалительные заболевания кишечника следует учитывать у пациентов и ранним дебютом ишемической болезни сердца для своевременной их диагностики и разработки плана вторичной профилактики.

Ключевые слова: инфаркт миокарда, язвенный колит, воспалительные заболевания кишечника, миелопролиферативные заболевания, истинная полицитемия.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар; [2]ГБУЗ Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского Минздрава Краснодарского края, Краснодар, Россия.

Гордеева Е.В.* — к.м.н., врач-терапевт НИИ ККБ № 1, доцент кафедры терапии № 1, ORCID: 0000-0003-4048-5308, Татаринцева З.Г. — к.м.н., зав. кардиологическим отделением; врач-кардиолог высшей категории, ассистент кафедры кардиохирургии и кардиологии ФПК и ППС, ORCID: 0000-0002-3868-8061, Алексеенко М.В. — врач-кардиолог ГБУЗ "НИИ-ККБ № 1 им С.В. Очаповского", ORCID: 0009-0007-7618-4845, Барбухатти К.О. — д.м.н., профессор, кардиохирург, зав. отделением кардиохирургии; зав. кафедрой кардиохирургии и кардиологии ФПК и ППС, ORCID: 0000-0001-6403-3299, Космачева Е.Д. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой терапии № 1 ФПК и ППС; зам. главного врача по лечебной части, ORCID: 0000-0001-5690-2482.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
duet76@mail.ru

АСК — ацетилсалициловая кислота, ВЗК — воспалительные заболевания кишечника, ГКС — глюкокортикостероиды, ДАТ — двойная антитромбоцитарная терапия, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИМ — инфаркт миокарда, ИП — истинная полицитемия, КАГ — коронароангиография, МПН — миелопролиферативные новообразования, ПНА — передняя нисходящая артерия, СН — сердечная недостаточность, ССЗ — сердечно-сосудистые заболевания, ХВ — хроническое воспаление, ЧТКА — чрескожная коронарная ангиопластика, ЭКГ — электрокардиография, ЯК — язвенный колит.

Рукопись получена 06.08.2024
Рецензия получена 17.12.2024
Принята к публикации 20.12.2024

CC BY 4.0

Для цитирования: Гордеева Е.В., Татаринцева З.Г., Алексеенко М.В., Барбухатти К.О., Космачева Е.Д. Инфаркт миокарда у молодого мужчины с язвенным колитом и истинной полицитемией. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S):6085. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6085. EDN FYROYX

Myocardial infarction in a young man with ulcerative colitis and polycythemia vera: a case report

Gordeeva E.V.[1,2], Tatarintseva Z.G.[1,2], Alekseenko M.V.[2], Barbukhatti K.O.[1,2], Kosmacheva E.D.[1,2]

Introduction. Myocardial infarction (MI) developing before the age of 45 is not casuistic, but is often associated with conventional risk factors, chronic non-cardiac diseases, being the first reason for seeking medical help. Patients with inflammatory bowel diseases are at increased risk of cardiovascular diseases, gastrointestinal cancer, and extraintestinal cancer, including myeloproliferative neoplasms. A common genetic predisposition to myeloproliferative and inflammatory diseases, including inflammatory bowel disease, is described. In contrast, myeloproliferative diseases are often associated with abdominal pain syndrome, thrombosis of various locations.

Brief description. We describe a case of a 40-year-old man with MI at the start of corticosteroid and mesalazine therapy for newly diagnosed ulcerative colitis. Percutaneous coronary angioplasty with stenting of the anterior descending artery was performed. The early postoperative period was complicated by acute stent thrombosis, which required repeated stenting and intra-aortic balloon counterpulsation. Despite the 1-year dual antiplatelet therapy (DAPT) after discharge from the hospital, intestinal bleeding did not relapse against the background of treatment of ulcerative colitis. Immunosuppressive therapy included azathioprin. Glucocorticosteroid therapy was discontinued due to high risk of thrombosis. Anti-inflammatory therapy was carried out with mesalazine. During hospitalization, thrombocytosis was diagnosed for the first time. Hematologist diagnosed JAK+ polycythemia vera, and cytoreductive therapy with hydroxyurea was prescribed.

Discussion. MI was obviously associated with thrombosis against the background of chronic myeloproliferative disease and inflammatory bowel disease. Management

of such patients is difficult due to the high risk of thrombotic and hemorrhagic events. DAPT was not associated with bleeding. Myeloproliferative diseases, inflammatory bowel diseases should be taken into account in patients with early onset of coronary artery disease for their timely diagnosis and development of a secondary prevention plan.

Keywords: myocardial infarction, ulcerative colitis, inflammatory bowel diseases, myeloproliferative diseases, polycythemia vera.

Relationships and Activities: none.

[1]Kuban State Medical University, Krasnodar; [2]Research Institute — Ochapovsky Regional Clinical Hospital № 1, Krasnodar, Russia.

Gordeeva E.V.* ORCID: 0000-0003-4048-5308, Tatarintseva Z.G. ORCID: 0000-0002-3868-8061, Alekseenko M.V. ORCID: 0009-0007-7618-4845, Barbukhatti K.O. ORCID: 0000-0001-6403-3299, Kosmacheva E.D. ORCID: 0000-0001-5690-2482.

*Corresponding author: duet76@mail.ru

Received: 06.08.2024 **Revision Received:** 17.12.2024 **Accepted:** 20.12.2024

For citation: Gordeeva E.V., Tatarintseva Z.G., Alekseenko M.V., Barbukhatti K.O., Kosmacheva E.D. Myocardial infarction in a young man with ulcerative colitis and polycythemia vera: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):6085. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6085. EDN FYROYX

Ключевые моменты

- Инфаркт миокарда может быть связан с хроническими воспалительными и неопластическими заболеваниями, являясь первой причиной обращения больного за медицинской помощью.
- Хронические воспалительные заболевания кишечника, истинная полицитемия ассоциированы с высоким риском тромбозов.
- Клинический случай демонстрирует развитие инфаркта миокарда у пациента с язвенным колитом и истинной полицитемией, обращает внимание на важность системного подхода к диагностике и лечению таких коморбидных больных.

Key messages

- Myocardial infarction can be associated with chronic inflammatory and cancer diseases, being the first reason for seeking medical help.
- Chronic inflammatory bowel diseases, polycythemia vera are associated with a high risk of thrombosis.
- A case demonstrates the development of myocardial infarction in a patient with ulcerative colitis and polycythemia vera, and draws attention to the importance of a systemic approach to the diagnosis and treatment of such comorbid patients.

Введение

Хроническое системное воспаление (ХВ) связано с развитием атеросклероза [1] и является причиной более высокой частоты ишемической болезни сердца (ИБС) и сердечной недостаточности (СН) у пациентов с хроническими воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК). Выявлены иммунные механизмы, общие для сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) и системных воспалительных заболеваний, зарегистрировано множество внекишечных проявлений ВЗК, включая ССЗ, основной причиной смерти при язвенном колите (ЯК) и болезни Крона [2, 3].

Истинная полицитемия (ИП) входит в группу классических/негативных по филадельфийской хромосоме миелопролиферативных новообразований (МПН), отличительной особенностью которых является ХВ, играющее важную роль в развитии симптоматики, тромбозов, прогрессировании заболевания и связанное с повышенным риском ССЗ [4, 5].

Обсуждается связь возникновения МПН и ВЗК, описано появление симптомов кишечной диспепсии и развитие патологии кишечника при МПН [6]. Влияние этих заболеваний на риск возникновения кардиоваскулярной патологии не вызывает сомнений и требует дополнительной оценки пациентов с ВЗК и МПН [7, 8]. Вместе с тем симптомы ИБС могут быть первой причиной обращения таких пациентов к врачу.

Мы представляем описание клинического случая инфаркта миокарда (ИМ) у молодого мужчины с ЯК и ИП.

Клинический случай

Мужчина 40 лет с диагнозом "ИБС. Стенокардия напряжения I функциональный класс. Гипертоническая болезнь III стадии, контролируемая. Риск 4. Хроническая СН I стадии, функциональный класс I по классификации NYHA" был направлен в кардиохирургический центр для решения вопроса о необходимости реваскуляризации миокарда. В анамнезе артериальная гипертензия, в течение 2 мес. беспокоят боли в области сердца. В региональном сосудистом центре была выполнена коронароангиография (КАГ), выявлен стеноз передней нисходящей артерии (ПНА) 50%, были назначены розувастатин, периндоприл, метопролол. При поступлении объективный статус без особенностей, в лабораторных анализах обращало внимание: значительный тромбоцитоз 1047×10^9/л, умеренный лейкоцитоз

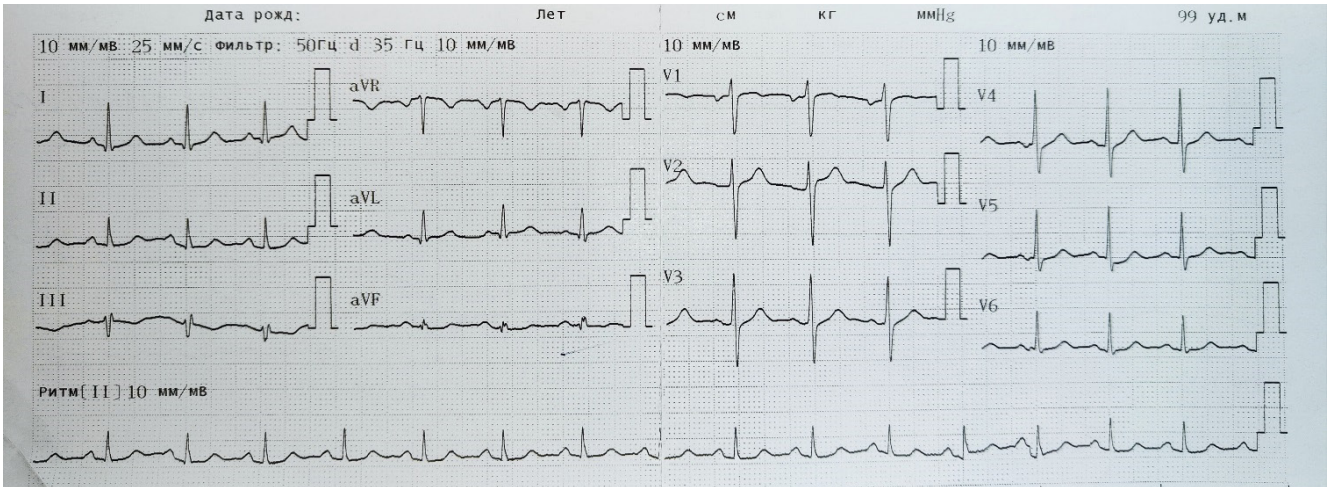


Рис. 1. ЭКГ при поступлении. Синусовая тахикардия, 100 в мин. Нормальное положение электрической оси сердца.

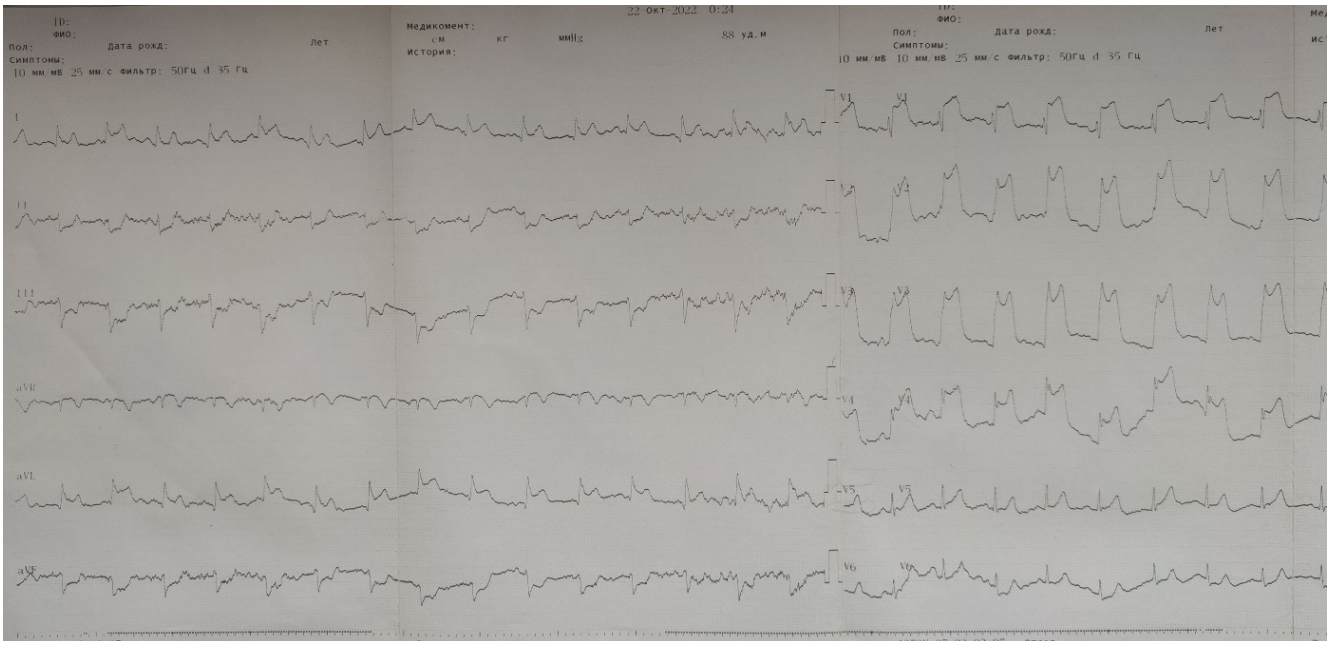


Рис. 2. ЭКГ в момент ангинозного приступа.

$11{,}97 \times 10^9$/л; повышение уровня гемоглобина до 168 г/л, ускорение скорости оседания эритроцитов до 21 мм/ч. В биохимическом анализе крови: повышение аланинаминотрансферазы до 73 ед./л, общий холестерин 4,08 ммоль/л, холестерин липопротеинов низкой плотности 2,44 ммоль/л. Другие показатели анализов крови, коагулограммы были в пределах референсных значений. Электрокардиограмма (ЭКГ) (рис. 1), эхокардиографическое исследование, рентгенограмма органов грудной клетки без патологических изменений.

Выполнен тредмил-тест (проба отрицательна, толерантность к физическим нагрузкам высокая — 7,3 метаболических единиц). Учитывая умеренное поражение коронарного русла, отсутствие признаков ишемии по данным нагрузочного тестирования, принято решение воздержаться от реваскуляризации миокарда.

Пациент консультирован гематологом, заподозрено МПН, рекомендовано обследование. Дополнительно пациент предъявлял жалобы на боль в животе, метеоризм, частый жидкий стул с примесью слизи, крови до 20 раз/сут. Кишечные кровотечения беспокоили в течение 10 лет, к врачу не обращался, расценивая их как геморроидальные. Выполнена фиброколоноскопия с биопсией, диагностирован ЯК с левосторонним поражением умеренной степени активности. Пациент переведен в отделение гастроэнтерологии, начато лечение (месалазин перорально и ректально, системные глюкокортикостероиды

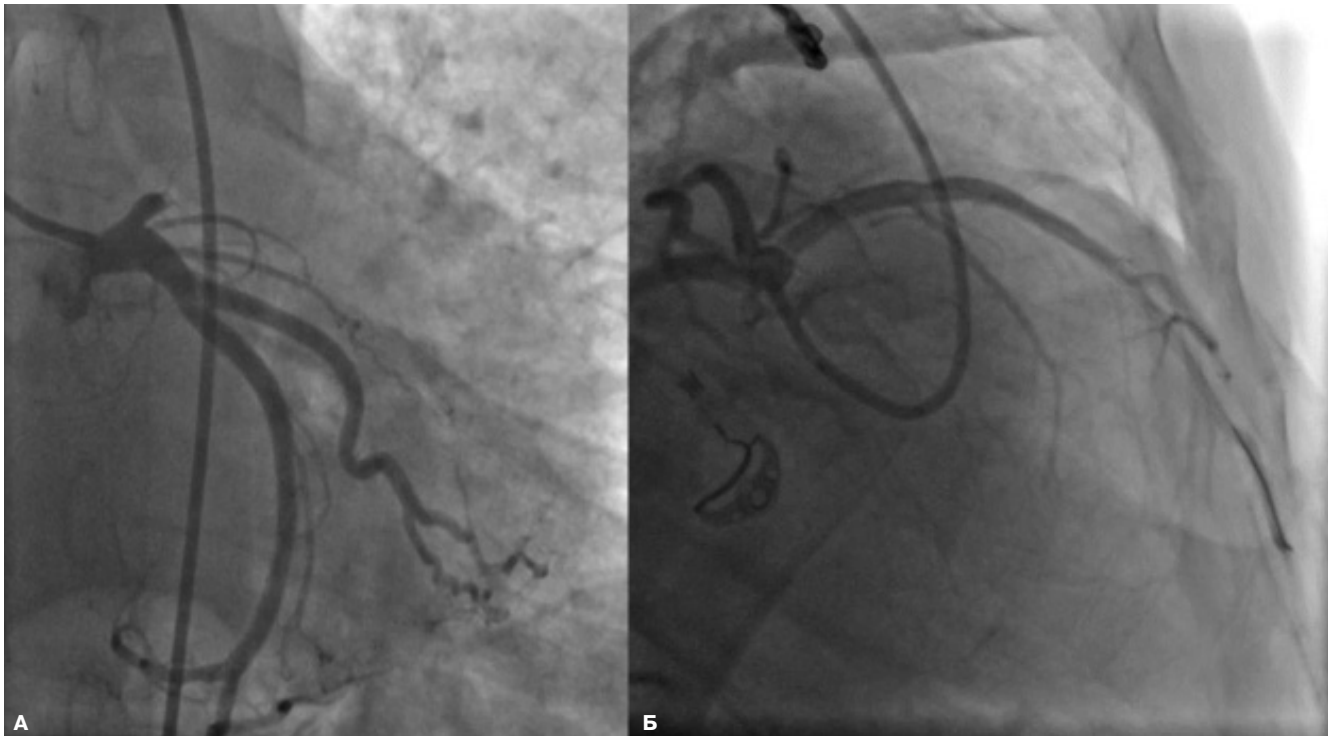


Рис. 3. КАГ. Острая окклюзия ПНА (**А**), имплантация стента, просвет ПНА проходим (**Б**).

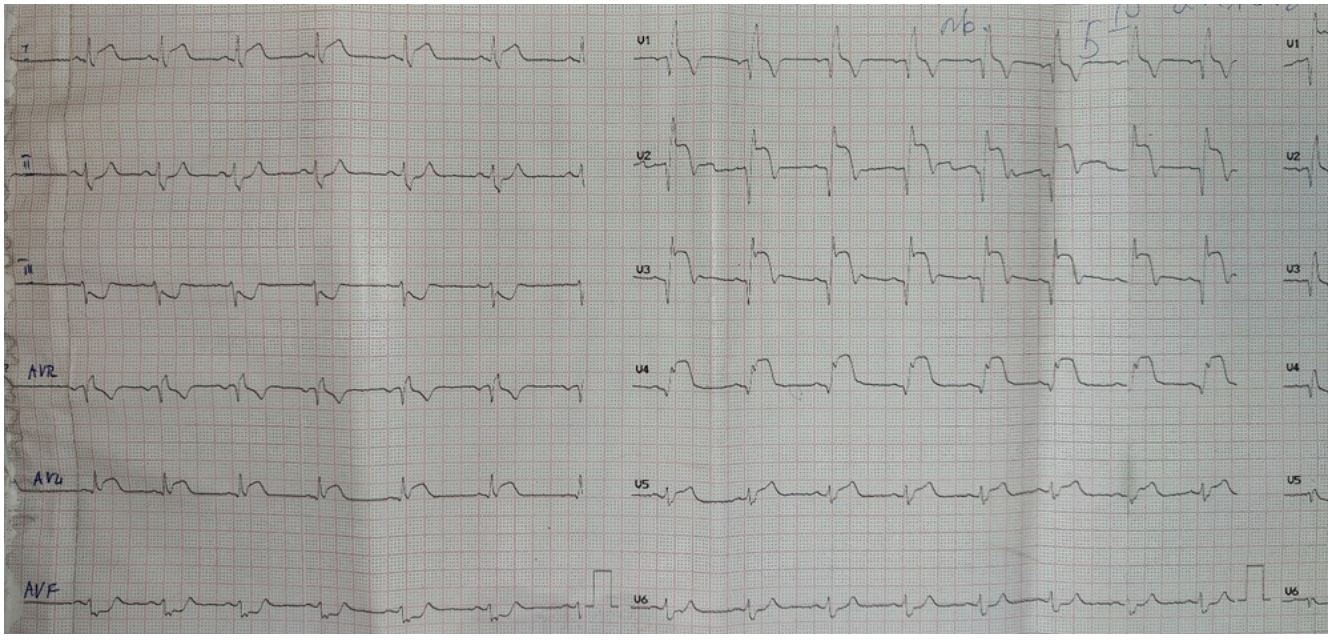


Рис. 4. ЭКГ при рецидиве ангинозных болей.

(ГКС) внутривенно, метронидазол, фолиевая кислота). На 8 сут. лечения в отделении гастроэнтерологии развился приступ ангинозной боли, сопровождающийся распространенной элевацией сегмента ST по передней, боковой стенке с реципрокной депрессией на ЭКГ (рис. 2).

Инициирована антитромботическая терапия (нагрузочные дозы ацетилсалициловой кислоты (АСК), тикагрелора, болюс гепарина), экстренно выполнена КАГ, выявлена проксимальная окклюзия ПНА (рис. 3), выполнена чрескожная коронарная ангиопластика (ЧТКА) проксимального отдела ПНА с имплантацией стента (рис. 3 Б).

После реваскуляризации миокарда проводилась двойная антитромбоцитарная терапия (ДАТ), гипотензивная, липиднижающая терапия.

Через 11 ч возобновились ангинозные боли, на ЭКГ сохранялась элевация сегмента ST, сформировался патологический зубец Q (рис. 4).

Была выполнена повторная КАГ и баллонная реканализация острого тромбоза стента ПНА (рис. 5), сохранялось нарушение кровотока в дистальном отделе, многочисленные попытки реканализации дистального русла были безуспешны. После тромбоза стента течение ИМ осложнилось кардиогенным шоком.

Проводилась многокомпонентная антитромботическая терапия (тирофибан, тикагрелор, АСК, гепарин), лечение острой СН (вазопрессоры, внутриаортальная баллонная контрпульсация), продолжалась терапия ЯК препаратами 5-аминосалициловой кислоты. Состояние стабилизировалось.

Был сформулирован клинический диагноз. Основное заболевание:

ИБС. Первичный Q-позитивный ИМ переднеперегородочной стенки левого желудочка. ЧТКА ПНА с имплантацией стента. Острый тромбоз стента. ЧТКА (реканализация) ПНА. Постановка внутриаортальной баллонной контрпульсации.

Осложнения: Острая СН IV класс по Killip (кардиогенный шок). Формирующаяся аневризма левого желудочка.

Фоновые заболевания: Гипертоническая болезнь III стадии. Контролируемая. Риск 4. Целевой уровень артериального давления 130-139/80 мм рт.ст.

Сопутствующие заболевания: ЯК, впервые выявленный, левостороннее поражение, среднетяжелая атака, активная фаза, индекс Мейо 9 баллов.

Пациент на 20 сут. от развития ИМ был переведен в стационар по месту жительства. С учетом риска

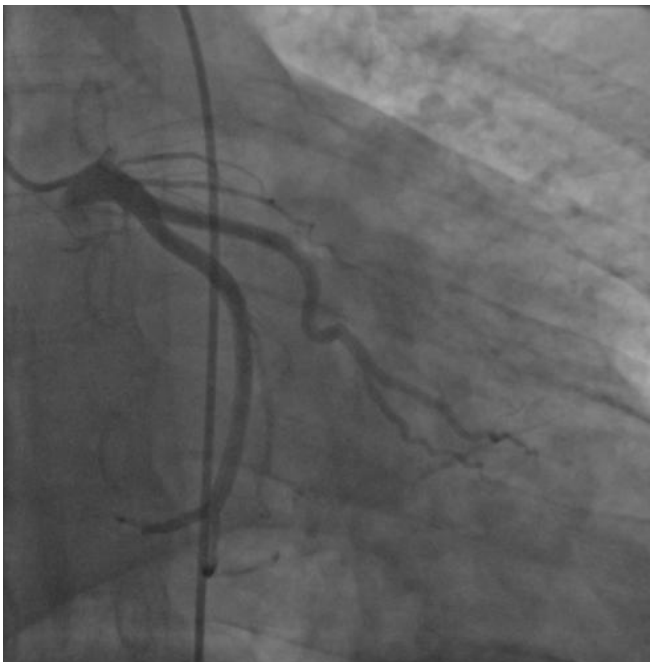


Рис. 5. КАГ. Острый тромбоз стента ПНА.

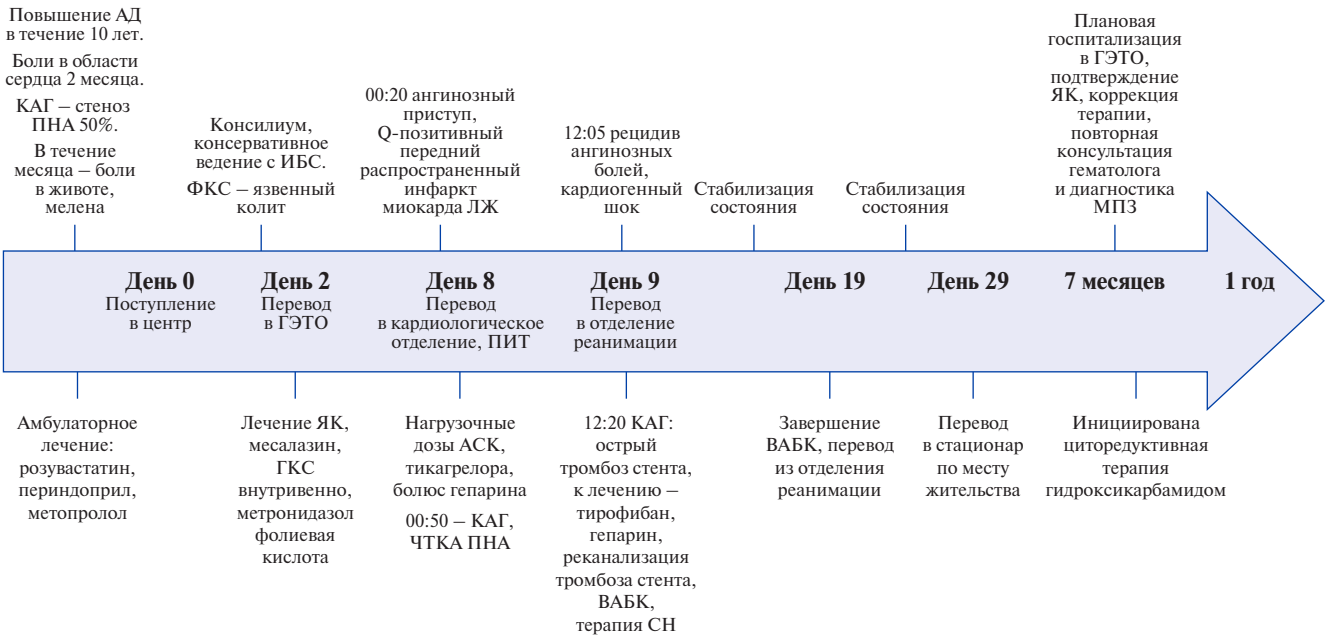


Рис. 6. Пациент Ф., хронология течения болезни, ключевые события.

Сокращения: АД — артериальное давление, АСК — ацетилсалициловая кислота, ВАБК — внутриаортальная баллонная контрпульсация, ГКС — глюкокортикостероиды, ГЭТО — отделение гастроэнтерологии, ИБС — ишемическая болезнь сердца, КАГ — коронароангиография, ЛЖ — левый желудочек, МПЗ — миелопролиферативное заболевание, ПИТ — палата интенсивной терапии, ПНА — передняя нисходящая артерия, СН — сердечная недостаточность, ФКС — фиброколоноскопия, ЧТКА — чрескожная коронарная ангиопластика, ЯК — язвенный колит.

тромбоза стента и рецидива желудочно-кишечного кровотечения, рекомендовано продолжить прием ДАТ (АСК и тикагрелор), пантопразол, месалазин, учитывая клинку СН (кардиогенный шок в остром периоде ИМ, дилатация полости левого желудочка, формирующаяся аневризма верхушки, снижение фракции выброса левого желудочка до 20% на момент перевода) назначены эмпаглифлозин, бисопролол, спиронолактон и торасемид, аторвастатин, периндоприл.

Пациент продолжает наблюдение в центре. Ангинозные боли не рецидивировали. Сохраняется умеренное ограничение толерантности к физическим нагрузкам (одышка), значительное снижение фракции выброса левого желудочка (25%). Несмотря на прием в течение года ДАТ, кишечные кровотечения на фоне лечения ЯК не возобновлялись. Иммуносупрессивная терапия включает азатиоприн, от назначения ГКС решено отказаться в связи с высокими рисками тромбоза, противовоспалительная — месалазин в комбинации пероральной и ректальной форм.

В связи с впервые диагностированным тромбоцитозом было проведено обследование гематологом, установлен диагноз ИП, JAK+, проводится циторедуктивная терапия гидроксикарбамидом (рис. 6).

Обсуждение

У 40-летнего мужчины, с клиникой ИБС, умеренным поражением коронарного русла, наряду с "традиционными" фактором риска — артериальной гипертензией, гиперхолестеринемией, обращали внимание значительный тромбоцитоз и клиника ЯК, по поводу которых ранее пациент обследован не был. Хронические воспалительные заболевания, в т.ч. ВЗК, ассоциированы с более ранним развитием атеросклероза [8], гиперкоагуляцией [9], повышенным риском ИБС, ИМ и СН [10, 11]. Клиническая активность ВЗК в значительной степени коррелирует с ССЗ и системным воспалением [12, 13].

Терапия ЯК с использованием ГКС ассоциирована с более высоким риском тромбоза и геморрагических осложнений. При назначении системных ГКС пациентам с ВЗК описано 5-кратное увеличение риска острого коронарного синдрома, 2,5-кратное риска СН по сравнению с контрольной группой [10]. В нашем случае на фоне лечения развился передний распространенный Q-позитивный ИМ, осложнившийся кардиогенным шоком вследствие острого тромбоза ПНА, тромбоза стента в раннем послеоперационном периоде, потребовавшем рестентирования и усиления ДАТ.

Такое драматическое развитие событий было связано с дополнительным риском тромбоза, обусловленным ИП, характеризующейся аберрантным миелоидным кроветворением с избыточной выработкой форменных элементов, активацией тромбоцитов, повышенной адгезивностью лейкоцитов и синтезом провоспалительных цитокинов [14]. У пациентов с МПН распространенность тромботических событий достигает 38,6% на момент постановки диагноза [5] и является причиной смерти в 41% случаев. Чаще (70%) это артериальные тромбозы (острый коронарный синдром, ишемический инсульт, тромбоз периферических артерий) [15, 16].

Обсуждается связь ЯК и ИП: ВЗК чаще наблюдался у пациентов с МПН до того, как у них возникла гематологическая злокачественность [6]. Дискомфорт и боль в животе присутствуют у 45-50% пациентов с МПН, продемонстрировано увеличение риска ВЗК в 2,4 раза при МПН по сравнению с общей популяцией. ХВ ответственно за большую часть симптомов и способствует развитию и прогрессированию как ВЗК, в частности ЯК, так и МПН [1, 4].

Определение тактики ведения пациента вызывало трудности в связи с ассоциацией высокого риска тромботических и геморрагических осложнений вследствие сочетания ВЗК и ИП, осложненного коронарного тромбоза и необходимости длительной ДАТ. Терапия комбинацией АСК и тикагрелора, в сочетании с азатиоприном и месалазином, а также циторедуктивной терапией гидроксикарбамидом позволила стабилизировать течение заболеваний и избежать осложнений.

Заключение

ИБС явилась первой причиной обращения пациента за медицинской помощью, позволила установить диагноз ЯК и ИП. Вместе с тем ИМ, очевидно, был связан с тромбозом на фоне хронического МПН и ВЗК. Сложности представляет ведение таких пациентов в связи с высоким риском тромботических и геморрагических осложнений. Назначение ДАТ в нашем случае не было ассоциировано с развитием кровотечений. МПН, ВЗК следует учитывать у пациентов и ранним дебютом ИБС для своевременной их диагностики и разработки плана вторичной профилактики. Лечение острого ИМ требует мультидисциплинарного и ориентированного на пациента подхода для обеспечения безопасности и улучшения результатов.

Информированное согласие. От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию описания клинического случая (дата подписания 30.07.2024).

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

Литература/References

1. Lazou A, Ikonomidis I, Bartekova M, et al. Chronic inflammatory diseases, myocardial function and cardioprotection. Br J Pharmacol. 2020;177(23):5357-74. doi:10.1111/bph.14975.
2. Harbord M, Annese V, Vavricka SR, et al. European Crohn's and Colitis Organisation. The First European Evidence-based Consensus on Extra-intestinal Manifestations in Inflammatory Bowel Disease. J Crohns Colitis. 2016;10(3):239-54. doi:10.1093/ecco-jcc/jjv213.
3. Fumery M, Xiaocang C, Dauchet L, et al. Thromboembolic events and cardiovascular mortality in inflammatory bowel diseases: a meta-analysis of observational studies. J Crohns Colitis. 2014;8(6):469-79. doi:10.1016/j.crohns.2013.09.021.
4. Soyfer EM, Fleischman AG. Myeloproliferative neoplasms — blurring the lines between cancer and chronic inflammatory disorder. Front Oncol. 2023;13:1208089. doi:10.3389/fonc.2023.1208089.
5. Rungjirajittranon T, Owattanapanich W, Ungprasert P, et al. A systematic review and meta-analysis of the prevalence of thrombosis and bleeding at diagnosis of Philadelphia-negative myeloproliferative neoplasms. BMC Cancer. 2019;19(1):184. doi:10.1186/s12885-019-5387-9.
6. Bak M, Jess T, Flachs EM, et al. Risk of Inflammatory Bowel Disease in Patients with Chronic Myeloproliferative Neoplasms: A Danish Nationwide Cohort Study. Cancers (Basel). 2020;12(9):2700. doi:10.3390/cancers12092700.
7. Benevolo G, Marchetti M, Melchio R, et al. Diagnosis and Management of Cardiovascular Risk in Patients with Polycythemia Vera. Vasc Health Risk Manag. 2023;19:765-78. doi:10.2147/VHRM.S429995.
8. Cappello M, Licata A, Calvaruso V, et al. Increased expression of markers of early atherosclerosis in patients with inflammatory bowel disease. Eur J Intern Med. 2017;37:83-9. doi:10.1016/j.ejim.2016.10.004.
9. Andrade AR, Barros LL, Azevedo MFC, et al. Risk of thrombosis and mortality in inflammatory bowel disease. Clin Transl Gastroenterol. 2018;9(4):142. doi:10.1038/s41424-018-0013-8.
10. Aniwan S, Pardi DS, Tremaine WJ, Loftus EV Jr. Increased Risk of Acute Myocardial Infarction and Heart Failure in Patients With Inflammatory Bowel Diseases. Clin Gastroenterol Hepatol. 2018;16(10):1607-15.e1. doi:10.1016/j.cgh.2018.04.031.
11. Cainzos-Achirica M, Glassner K, Zawahir HS, et al. Inflammatory Bowel Disease and Atherosclerotic Cardiovascular Disease: JACC Review Topic of the Week. J Am Coll Cardiol. 2020;76(24):2895-905. doi:10.1016/j.jacc.2020.10.027.
12. Kristensen SL, Ahlehoff O, Lindhardsen J, et al. Disease activity in inflammatory bowel disease is associated with increased risk of myocardial infarction, stroke and cardiovascular death — a Danish nationwide cohort study. PLoS One. 2013;8(2):e56944. doi:10.1371/journal.pone.0056944.
13. Jaaouani A, Ismaiel A, Popa S-L, Dumitrascu DL. Acute coronary syndromes and inflammatory bowel disease: the gut—heart connection. J Clin Med. 2021;10:4710. doi:10.3390/jcm10204710.
14. Kroll MH, Michaelis LC, Verstovsek S. Mechanisms of thrombogenesis in polycythemia vera. Blood Rev. 2015;29(4):215-21. doi:10.1016/j.blre.2014.12.002.
15. Hultcrantz M, Björkholm M, Dickman PW, et al. Risk for Arterial and Venous Thrombosis in Patients With Myeloproliferative Neoplasms: A Population-Based Cohort Study. Ann Intern Med. 2018;168(5):317-25. doi:10.7326/M17-0028.
16. Drapkina OM, Almazova II, Smirnova AV, et al. Cerebrovascular Accident in a Patient with Polycythemia: a Case Report. Rational Pharmacotherapy in Cardiology. 2022;18(1):79-84. (In Russ.) Драпкина О. М., Алмазова И. И., Смирнова А. В. и др. Нарушение мозгового кровообращения у пациента с полицитемией: клинический случай. Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии. 2022;18(1):79-84. doi:10.20996/1819-6446-2022-02-10.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6116
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6116
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Развитие инфаркта миокарда и тромбоэмболии легочных артерий у молодого мужчины на фоне гендерно-аффирмативной феминизирующей терапии. Клинический случай

Грабовый Д. А., Бикбаева Г. Р., Осадчий И. А., Тухбатова А. А., Дупляков Д. В.

Более 100 млн женщин используют комбинированные оральные контрацептивы для профилактики нежелательной беременности, а также по ряду других медицинских показаний. Приём эстроген- и прогестинсодержащих препаратов сопряжен с риском развития острых тромбоэмболических и сосудистых событий. Это является следствием повышения в сыворотке крови факторов свертывания и прямого влияния на эндотелиальную дисфункцию, что усиливает агрегацию тромбоцитов. Данная статья демонстрирует развитие инфаркта миокарда и тромбоэмболии легочной артерии у молодого мужчины на фоне феминизирующей терапии.

Ключевые слова: комбинированные оральные контрацептивы, феминизирующая терапия, гендерно-аффирмативная терапия, острый коронарный синдром, инфаркт миокарда, тромбоэмболия легочной артерии, тромбозы.

Отношения и деятельность: нет.

ГБУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В. П. Полякова, Самара, Россия.

Грабовый Д. А.* — врач-кардиолог, анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации, ORCID: 0000-0002-8522-3902, Бикбаева Г. Р. — аспирант кафедры пропедевтической терапии с курсом кардиологии ИПО СамГМУ, врач-кардиолог кардиологического отделения № 5, ORCID: 0000-0002-6725-7180, Осадчий И. А. — к. м. н., доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и скорой медицинской помощи ИПО СамГМУ, врач анестезиолог-реаниматолог, зав. отделением анестезиологии и реанимации, ORCID: 0009-0000-4356-9692, Тухбатова А. А. — к. м. н., ассистент кафедры пропедевтической терапии с курсом кардиологии ИПО СамГМУ, врач-кардиолог, зав. кардиологическим отделением № 5, ORCID: 0000-0002-1088-0641, Дупляков Д. В. — д. м. н., профессор, зав. кафедрой пропедевтической терапии с курсом кардиологии ИПО СамГМУ, зам. главного врача, ORCID: 0000-0002-6453-2976.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
dmitriygrabovyy@gmail.com

КОК — комбинированные оральные контрацептивы, ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии, ПМЖВ — передняя межжелудочковая ветвь.

Рукопись получена 04.09.2024
Рецензия получена 29.10.2024
Принята к публикации 09.12.2024

CC BY 4.0

Для цитирования: Грабовый Д. А., Бикбаева Г. Р., Осадчий И. А., Тухбатова А. А., Дупляков Д. В. Развитие инфаркта миокарда и тромбоэмболии легочных артерий у молодого мужчины на фоне гендерно-аффирмативной феминизирующей терапии. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S):6116. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6116. EDN XHKQSO

Myocardial infarction and pulmonary embolism in a young man during feminizing gender-affirming therapy: a case report

Grabovyi D. A., Bikbaeva G. R., Osadchii I. A., Tukhbatova A. A., Duplyakov D. V.

More than 100 million women use combined oral contraceptives to prevent unintended pregnancy, as well as for a number of other medical indications. Taking estrogen and progestin drugs is associated with the risk of acute thromboembolic and vascular events. This is a consequence of an increase in serum coagulation factors and a direct effect on endothelial dysfunction, which enhances platelet aggregation. This article demonstrates the development of myocardial infarction and pulmonary embolism in a young man during feminizing therapy.

Keywords: combined oral contraceptives, feminizing therapy, gender-affirming therapy, acute coronary syndrome, myocardial infarction, pulmonary embolism, thrombosis.

Relationships and Activities: none.

Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary, Samara, Russia.

Grabovyi D. A.* ORCID: 0000-0002-8522-3902, Bikbaeva G. R. ORCID: 0000-0002-6725-7180, Osadchii I. A. ORCID: 0009-0000-4356-9692, Tukhbatova A. A. ORCID: 0000-0002-1088-0641, Duplyakov D. V. ORCID: 0000-0002-6453-2976.

*Corresponding author:
dmitriygrabovyy@gmail.com

Received: 04.09.2024 **Revision Received:** 29.10.2024 **Accepted:** 09.12.2024

For citation: Grabovyi D. A., Bikbaeva G. R., Osadchii I. A., Tukhbatova A. A., Duplyakov D. V. Myocardial infarction and pulmonary embolism in a young man during feminizing gender-affirming therapy: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(5S):6116. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6116. EDN XHKQSO

Введение

Комбинированные оральные контрацептивы (КОК) по различным показаниям принимают по всему миру >100 млн женщин [1]. Известно, что приём эстроген- и прогестинсодержащих средств коррелирует с риском развития острых тромбоэмболических событий, за счёт негативного влияния на систему гемостаза. Только в Европе ежегодно регистрируется 22 тыс. случаев тромбозов на фоне приема КОК [2]. Кроме женщин, препараты данной группы с феминизи-

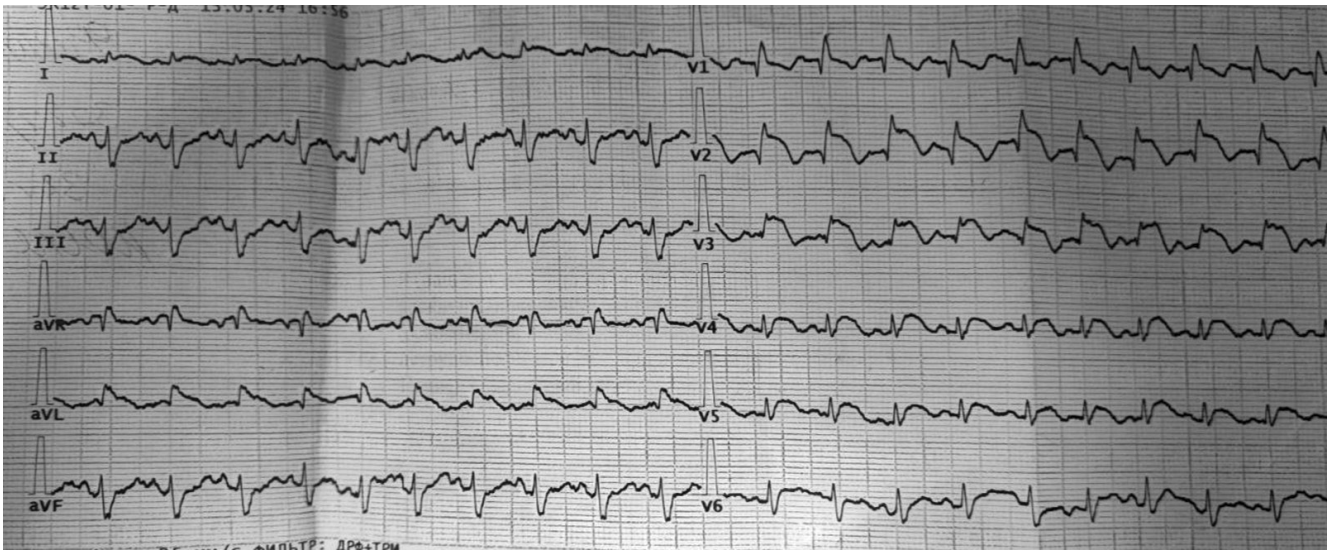


Рис. 1. Электрокардиограмма пациента при поступлении в стационар. Синусовая тахикардия, элевация сегмента ST по переднебоковой стенке.

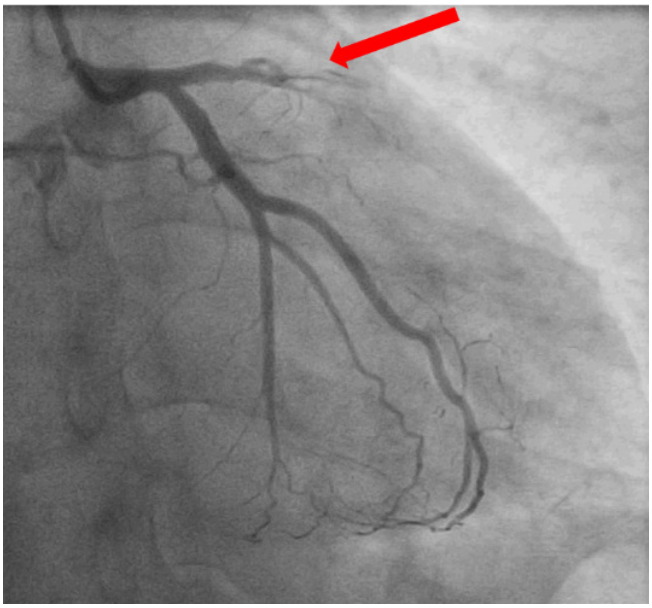


Рис. 2. Окклюзия в проксимальном отделе ПМЖВ.

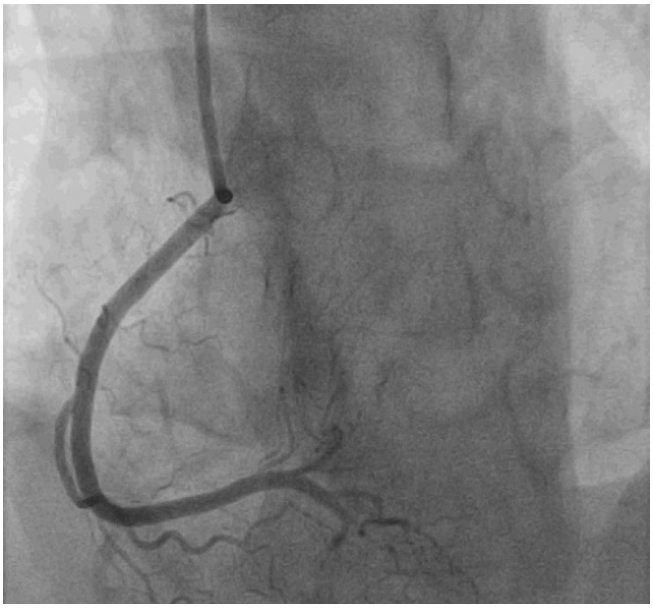


Рис. 3. Интактная правая коронарная артерия.

рующей целью принимают лица мужского пола. Под трансгендерностью понимают несовпадение гендерной идентичности или гендерного выражения человека. Трансгендерные люди идентифицируют себя с противоположным определённому при рождении полом и называют себя транс-женщинами и трансмужчинами, соответственно [3]. Осложнения, возникающие у пациентов этой группы, редко описываются в медицинской литературе, а их лечение сопряжено с этическими и терапевтическими сложностями [4]. Нижеприведенный клинический случай демонстрирует развитие инфаркта миокарда и тромбоэмболии легочной артерии на фоне самостоятельного приема феминизирующей терапии у молодого мужчины.

Клинический случай

Мужчина С., 32 года, в течение 2 нед. впервые в жизни стал отмечать дискомфорт за грудиной, возникающий после физической нагрузки (ускоренная ходьба, подъем на 2-3 этажа), купирующийся в покое. Ранее сердечно-сосудистыми заболеваниями не страдал. Накануне поступления вышеописанные жалобы возникли при минимальной физической нагрузке, повторялись в покое, сопровождались одышкой и тошнотой. Пациент вызвал бригаду скорой помощи, где на электрокардиограмме была зарегистрирована элевация сегмента ST по переднебоковой стенке (рис. 1). После оказания первой помощи пациент был госпитализирован в наш центр.

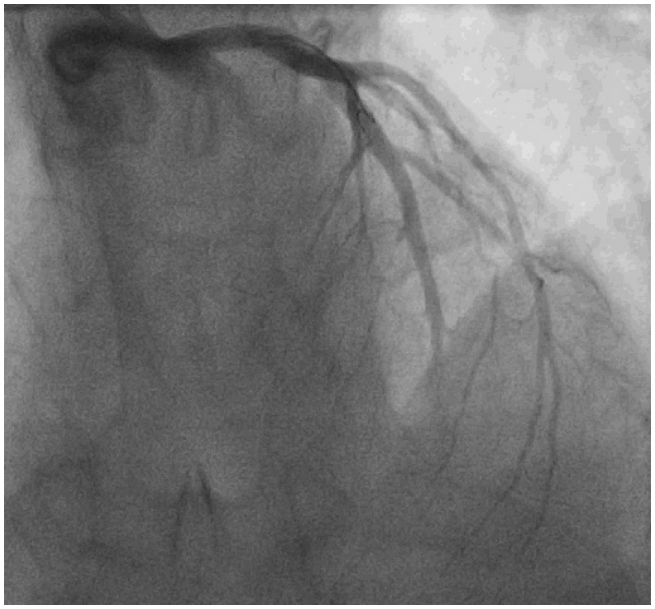


Рис. 4. Восстановление кровотока TIMI II по ПМЖВ.

При объективном обследовании кожные покровы холодные, бледные, мокрые, цианотичные, артериальное давление 100 и 60 мм рт.ст., частота сердечных сокращений 110 уд./мин. Тоны сердца приглушены, патологические шумы отсутствуют. Периферический пульс слабого наполнения и напряжения. Неврологический статус в норме, шкала комы Глазго — 15 баллов. Аускультация легких — без особенностей. При осмотре обращала на себя внимание гинекомастия и признаки гипогонадизма (недоразвитие половых органов и вторичных половых признаков). Пациент экстренно транспортирован в рентген-операционную. Выявлена окклюзия передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) в проксимальном отделе, дистальные отделы не контрастировались (рис. 2), правая коронарная артерия без патологии (рис. 3). Выполнена механическая проводниковая реканализация, предилатация, многократная тромбоэмболэктомия из ПМЖВ и диагональной артерии, затем налажена инфузия тирофибана, восстановлен антеградный кровоток TIMI II по ПМЖВ (рис. 4). В дальнейшем пациент переведен в отделение анестезиологии и реанимации.

При дальнейшем расспросе выявилось, что пациент с 2012г наблюдается психиатром с диагнозом параноидальная шизофрения, непрерывный тип течения, выраженный эмоционально-волевой дефект, принимал поддерживающую терапию, которую прекратил самостоятельно в последние месяцы. Кроме этого, пациент сообщил, что самостоятельно в течение полутора лет принимает препараты из группы КОК (левоноргестрел 0,15 мг и этинилэстрадиол 0,03 мг), спиронолактон, с целью трансформации пола. В последние месяцы самостоятельно увеличил принимаемую дозировку КОК.

Таблица 1

Результаты гормональных исследований

Исследуемый гормон	Результат	Референсные значения
Тиреотропный гормон	6,832	0,6-3,8 мкМЕ/мл
Трийодтиронин общий (Т3)	3,55	2,7-4,0 нмоль/л
Тироксин свободный (Т4 свободный)	0,99	0,58-1,64 нг/дл
Лютеинизирующий гормон	0,15	1,1-8,8 МЕ/л
Прогестерон	1,375	0,32-0,64 нмоль/л
Пролактин	955,0	86-324 мМЕ/л
Тестостерон	0,37	2,58-18,12 нг/мл
Фолликулостимулирующий гормон	0,36	1,5-12,4 мМЕ/мл
Эстрадиол биологически доступный	12,24	11,26-43,25 пг/мл

Течение заболевания осложнилось развитием острой сердечной недостаточности, клиникой кардиогенного шока. У пациента сохранялся дискомфорт за грудиной, чувство нехватки воздуха при незначительной нагрузке. Артериальное давление составляло 89 и 48 мм рт.ст., синусовая тахикардия — 118 уд./мин. Периферическая пульсация ослаблена. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. Периферическая кислородная сатурация — 90%. Темп диуреза несколько снижен. В отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) проводилась гемодинамическая и вазопрессорная поддержки, двойная антитромбоцитарная терапия в составе ацетилсалициловой кислоты и тикагрелора, продолжена инфузия тирофибана по схеме. На вторые сутки пребывания в ОРИТ гемодинамика стабилизировалась, снижались дозировки инотропной и вазопрессорной поддержек с дальнейшим прекращением. После стабилизации состояния добавлены дапаглифлозин, бисопролол, спиронолактон. Всего длительность пребывания в ОРИТ 5 дней.

Эхокардиография (первый день в ОРИТ) — левое предсердие: индекс объёма 31,8 мл/м^2. Левый желудочек: конечно-диастолический размер 53 мм, конечно-систолический размер 39 мм, конечно-систолический объем 72 мл, конечно-диастолический объем 104 мл, фракция выброса по Симпсону 31%, индекс массы 133 гр/м^2. Акинезия верхушки, апикального и медиального сегментов межжелудочковой перегородки, передней стенки, апикально-латерального сегмента. Клапанный аппарат интактен. Систолическое давление в правом желудочке 33 мм рт.ст., индекс Tapse 1,65 см. В перикарде и плевральных полостях свободной жидкости нет.

По данным лабораторных исследований — многократное серийное повышение маркеров некроза миокарда. Уровень вч-тропонина I >27533,0 (референсное значение 0,00-17,5) нг/мл, Д-димера >6,0 (0,0-0,55) мг/л, N-концевой промозговой натрийуретический пептид — 5878,0 (0,00-300,0) пг/мл, С-реактивного белка — 60,68 (0,0-5,0) мг/л. Также

Рис. 5. Тромбоэмболия легочной артерии субсегментарных ветвей правой и левой легочной артерии.

имел место умеренный лейкоцитоз, синдром цитолиза (повышение печеночных трансаминаз), с постепенной нормализацией показателей ко дню выписки. Уровень креатинина 89,9 (44,0-115,0) мкмоль/л; мочевины 3,7 (1,7-8,3) ммоль/л, клиренс креатинина по формуле CKD-EPI — 97 мл/мин/1,73 м^2. Липидный профиль пациента без патологических изменений: холестерин общий 3,36 ммоль/л; липопротеиды низкой плотности 1,73 ммоль/л; липопротеиды высокой плотности 1,41 ммоль/л; триглицериды 0,79 ммоль/л; липопротеин(а) — 39,6 (0,0-300,0) мг/л. Кроме этого, был исследован спектр половых, пептидных и эндокринных гормонов (табл. 1), показавший выраженное снижение лютеинизирующего гормона и фолликулостимулирующего гормона передней доли гипофиза, а также общего тестостерона, на фоне повышения прогестерона и пролактина, а также признаки субклинического гипотиреоза. Представленная картина является следствием приёма КОК, что также явилось причиной феминизации внешности пациента, развития гинекомастии и гипогонадизма.

В связи с незначительным повышением давления в легочной артерии, ростом Д-димера, а также риском тромбоэмболических осложнений при приеме КОК, пациенту была выполнена мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки с контрастным усилением, где была диагностирована двухсторонняя тромбоэмболия легочной артерии субсегментарных ветвей правой и левой легочной артерии, осложненная инфаркт-пневмонией нижней доли левого легкого (рис. 5). При ультразвуковом исследовании вен нижних конечностей тромботических поражений найдено не было.

С учетом необходимости назначения антикоагулянтной терапии был выполнен перевод с тикагрелора на клопидогрел, добавлена терапия ривароксабаном 15 мг 2 раза/сут.

Ультразвуковые исследования артерий нижних конечностей, брюшного отдела аорты, почечных артерий патологии не выявили, в осмотренных артериальных бассейнах толщина комплекса интима-медиа не превышала 0,6-0,7 мм. С целью исключения атеросклеротического поражения коронарного русла пациенту была выполнена мультиспиральная компьютерная томография коронарных артерий. Индекс коронарного кальция по Agatston составил 0. КТ-признаков сужений коронарных артерий не выявлено, CAD-RADS 0.

На фоне проводимой терапии у пациента отмечалось улучшение состояния, отсутствие ангинальных приступов, уменьшение признаков сердечной недостаточности, повышение толерантности к нагрузке. Был выписан на 11 день. Рекомендовано продолжить терапию в составе: бисопролол, дапаглифлозин, спиронолактон, ривароксабан, клопидогрел, ингибиторы протоновой помпы. Сартаны или ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента не были назначены с учетом склонности к гипотензии. Кроме этого, рекомендована модификация образа жизни, исследование крови на тромбофилии (FII, FV), консультация эндокринолога, психиатра.

От контрольного визита в клинику через месяц пациент отказался. В настоящее время на связь с лечащим врачом не выходит.

Обсуждение

КОК используются более полувека, выделяют 4 поколения лекарственных препаратов. Под I поколением принято считать высокодозированные гормональные препараты, содержащие 50 мкг этинилэстрадиола и норэтиндроновый прогестаген в дозе 1-2 мг. Ко II поколению относятся средства, содержащие <50 мкг этинилэстрадиола и норэтиндроно- или левоноргестрелоподобные прогестагены. Гестоден, дезогестрел, диеногест находятся в составе КОК III поколения [5]. В составе новейших КОК используются дроспиренон и эстетрол, обладающие наилучшим профилем безопасности [6].

Уже ко второй половине XXв были опубликованы первые работы по взаимосвязи развития венозных и артериальных тромбозов с приёмом оральных контрацептивов у женщин. Тромботические события встречаются в 7-11 случаев на 10 тыс. у женщин на фоне приёма КОК vs 2 случаев на 10 тыс. не принимающих эти лекарственные средства [7]. Частота данной патологии у трансгендерного населения сильно разнится из-за ограниченного количества научных работ. Патофизиологические изменения системы гемостаза происходят за счёт снижения уровня анти-

тромбина III и увеличения содержания в сыворотке крови VII, VIII, X факторов свертывания, ингибитора активатора плазминогена 1 типа. Препараты КОК III поколения по разным оценкам вызывают повышение вышеописанных факторов на 10-20%, однако этот процент имеет дозозависимый характер. Таким образом, синтетические эстрогены нарушают систему гомеостаза прокоагулянтных и естественных антикоагулянтных факторов в печени [5]. Стоит отметить, что они оказывают также прямое негативное влияние и в артериальном русле, за счет развития эндотелиальной дисфункции. Кроме того, отмечено развитие нарушений липидного обмена, а именно повышение триглицеридов, снижения уровня липопротеидов высокой плотности [6, 7].

Как говорилось ранее, побочные явления применения КОК имеют дозозависимый эффект и были установлены для достаточно высоких доз синтетических эстрогенов, используемых в средствах I поколения, которые не применяются в современных препаратах [5]. В настоящее время лекарственные средства этой группы с дозой этинилэстрадиола >50 мкг не производятся. Препараты III поколения содержат этинилэстрадиол в дозировке 20-35 мкг, что снижает риски развития сосудистых осложнений, но не исключает их полностью [6, 7]. Прием КОК II поколения нашим пациентом исходно спровоцировал риск тромбообразования, но, вероятно, ключевым фактором стал факт увеличения дозировки принимаемого средства и выход из условно-безопасного уровня этинилэстрадиола.

Заключение

Представленный клинический случай демонстрирует развившийся каскад тромботического поражения коронарного и легочного русел у пациента с исходно интактными артериями на фоне самостоятельного приема КОК в избыточной дозировке.

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

Литература/References

1. Novosartyan MG, Samburova NV, Anichkova EV, et al. Combined hormonal contraceptives as a risk factor for cerebrovascular accident. Akusherstvo, Ginekologia i Reprodukcia = Obstetrics, Gynecology and Reproduction. 2020;14(1):69-79. (In Russ.) Новосартян М. Г., Самбурова Н. В., Аничкова Е. В. и др. Комбинированные гормональные контрацептивы как фактор риска нарушений мозгового кровообращения. Акушерство, Гинекология и Репродукция. 2020;14(1):69-79. doi:10.17749/2313-7347.2020.14.1.69-79.
2. Meerwijk E, Sebelius J. Transgender populationsize in the United States: a meta-regression of population-based probability samples. Am. J. PublicHealth. 2017;107(2):e1-e8. doi:10.2105/AJPH.2016.303578.
3. Buziashvili Yul, Asymbekova EU, Tugeeva EF, et al. Acute myocardial infarction on the background of feminizing hormone therapy. Creative Cardiology. 2023;17(1):153-9. (In Russ.) Бузиашвили Ю. И., Асымбекова Э. У., Тугеева Э. Ф. и др. Острый инфаркт миокарда на фоне феминизирующей гормональной терапии. Креативная кардиология. 2023;17(1):153-9. doi:10.24022/1997-3187-2023-17-1-153-159.
4. Kumchenko SK, Tkhostov ASh, Rasskazova EI. Effect of cross-sex hormones on the quality of life in transgenders. Natsional'nyy psikhologocheskiy zhurnal (National psychological journal). 2023;(1):44-54. (In Russ.) Кумченко С. К., Тхостов А. Ш., Рассказова Е. И. Влияние гормональной терапии на субъективное качество жизни у транссексуалов. Национальный психологический журнал. 2023;(1):44-54. doi:10.11621/npj.2023.0104.
5. Ovchinnikov YuV, Panfilov DN, Zelenov MV, et al. Pulmonary embolism in women taking oral hormonal contraceptives. Klin. med. 2015;93(10):58-66. (In Russ.) Овчинников Ю. В., Панфилов Д. Н., Зеленов М. В. и др. Тромбоэмболия легочной артерии у женщин, принимающих пероральные гормональные контрацептивы. Клин. мед. 2015;93(10):58-66.
6. Gabidullina RI. Estetrol: a natural estrogen with tissue-selective activity in a novel combined oral contraceptive. Vopr. ginekol. akus. perinatol. (Gynecology, Obstetrics and Perinatology). 2022;21(5):70-8. (In Russ.) Габидуллина Р. И. Эстетрол: натуральный эстроген с селективной тканевой активностью в составе нового комбинированного орального контрацептива. Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии. 2022;21(5):70-8. doi:10.20953/1726-1678-2022-5-70-78.
7. Gabelova KA, Shabanova NA, Bezhenar VF, et al. Risks of venous thromboembolic complications in related to combined oral contraceptives. Akusherstvo, Ginekologia i Reprodukcia = Obstetrics, Gynecology and Reproduction. 2021;15(6):777-87. (In Russ.) Габелова К. А., Шабанова Н. А., Беженарь В. Ф. и др. Риски венозных тромбоэмболических осложнений при использовании комбинированных оральных контрацептивов. Акушерство, Гинекология и Репродукция. 2021;15(6):777-87. doi:10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2021.207.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6224
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6224
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Бивентрикулярная гипертрофическая кардиомиопатия с мутацией в генах *ACTC1* и *LDB3*, результаты первичной профилактики внезапной сердечной смерти. Клинический случай

Ларина В. Н.[1], Варламова Ю. Ю.[2], Скиба А. С.[1], Скиба И. К.[1]

Введение. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) значительно увеличивает риск внезапной сердечной смерти (ВСС), особенно у пациентов молодого возраста. Семейные формы ГКМП требуют индивидуального подхода в отношении стратификации риска и определения показаний к первичной профилактике ВСС.
Краткое описание. В данном клиническом случае описано наблюдение за пациентом с редкой генетической аномалией (сочетание мутаций генов *ACTC1* и *LDB3*), у которого благодаря своевременной диагностике были определены показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора, что позволило купировать эпизод фибрилляции желудочков (ФЖ). В клиническом случае описана динамика эхокардиографических параметров пациента, морфологические особенности (бивентрикулярная гипертрофия миокарда, миокардиальный мостик), а также особенности течения заболевания, терапевтические подходы и результаты лечения за 6 лет наблюдения.
Обсуждение. Тщательная стратификация риска ВСС, включая оценку семейного анамнеза, постоянное наблюдение с динамическим проведением эхокардиографии и холтеровского мониторирования электрокардиограммы, позволила своевременно имплантировать кардиовертер-дефибриллятор и своевременно купировать ФЖ. Профилактические меры, преемственность между стационарным и амбулаторным этапами сохранили жизнь пациенту, улучшили прогноз и замедлили прогрессирование гипертрофии левого желудочка. Редкий генетический вариант ГКМП с мутациями в генах *ACTC1* и *LDB3* описан всего в трех случаях за 5 лет, что подчеркивает научную значимость данного клинического случая. Сочетание бивентрикулярной гипертрофии, миокардиального мостика и эпизодов желудочковой тахикардии и ФЖ может быть связано с данным генотипом, что требует дальнейшего изучения с целью улучшения стратегий управления рисками ВСС.

Ключевые слова: клинический случай, гипертрофическая кардиомиопатия, внезапная сердечная смерть, бивентрикулярная гипертрофия миокарда, кардиовертер-дефибриллятор, генетическая аномалия, мутации генов.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва; [2]ГБУЗ ДКЦ № 1 ДЗМ, Москва, Россия.

Ларина В. Н. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой поликлинической терапии института клинической медицины, ORCID: 0000-0001-7825-5597, Варламова Ю. Ю. — к.м.н., зав. кардиологическим отделением, ORCID: 0000-0003-2925-3450, Скиба А. С. — ассистент кафедры поликлинической терапии лечебного факультета, ORCID: 0000-0001-8250-4939, Скиба И. К.* — аспирант кафедры поликлинической терапии лечебного факультета, ORCID: 0000-0002-0852-4349.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
skibaivan1@gmail.com

ВСС — внезапная сердечная смерть, ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ГЛЖ — гипертрофия левого желудочка, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КТ — компьютерная томография, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, ПЖ — правый желудочек, ФЖ — фибрилляция желудочков, ХМЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиография, ЭхоКГ — эхокардиография, NT-proBNP — N-концевой промозговой натрийуретический пептид.

Рукопись получена 21.12.2024
Рецензия получена 04.02.2025
Принята к публикации 15.02.2025

CC BY 4.0

Для цитирования: Ларина В. Н., Варламова Ю. Ю., Скиба А. С., Скиба И. К. Бивентрикулярная гипертрофическая кардиомиопатия с мутацией в генах *ACTC1* и *LDB3*, результаты первичной профилактики внезапной сердечной смерти. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал.* 2025;30(5S):6224. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6224. EDN LMUMJJ

Biventricular hypertrophic cardiomyopathy with *ACTC1* and *LDB3* mutations, results of primary prevention of sudden cardiac death: a case report

Larina V. N.[1], Varlamova Yu. Yu.[2], Skiba A. S.[1], Skiba I. K.[1]

Introduction. Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) significantly increases the risk of sudden cardiac death (SCD), especially in young patients. Familial HCM requires an individual approach to risk stratification and determining indications for primary prevention of SCD.
Brief description. This case describes a patient with a rare genetic anomaly (a combination of *ACTC1* and *LDB3* mutations). Thanks to timely diagnosis, indications for a cardioverter-defibrillator implantation were determined, which made it possible to stop an episode of ventricular fibrillation (VF). The case describes the changes of the patient's echocardiographic parameters, morphological features (biventricular myocardial hypertrophy, myocardial bridge), as well as the disease course, therapeutic approaches and 6-year treatment outcomes.
Discussion. Careful stratification of SCD risk, including assessment of family history, constant monitoring with dynamic echocardiography and Holter monitoring, allowed timely implantation of a cardioverter-defibrillator and stopping VF. Preventive measures, continuity between the inpatient and outpatient stages saved the patient's life, improved the prognosis and slowed the progression of left ventricular hypertrophy. A rare genetic variant of HCM with mutations in the *ACTC1* and *LDB3* genes has been described in only three cases over 5 years, which emphasizes the scientific significance of this case. The combination of biventricular hypertrophy, myocardial bridge, and episodes of ventricular tachycardia and VF may be associated with this genotype, which requires further study to improve SCD risk management strategies.

Keywords: case report, hypertrophic cardiomyopathy, sudden cardiac death, biventricular myocardial hypertrophy, cardioverter-defibrillator, genetic disorder, gene mutations.

Relationships and Activities: none.

[1]Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; [2]Diagnostic Clinical Center № 1, Moscow, Russia.

Larina V.N. ORCID: 0000-0001-7825-5597, Varlamova Yu.Yu. ORCID: 0000-0003-2925-3450, Skiba A.S. ORCID: 0000-0001-8250-4939, Skiba I.K.* ORCID: 0000-0002-0852-4349.

*Corresponding author: skibaivan1@gmail.com

Received: 21.12.2024 **Revision Received:** 04.02.2025 **Accepted:** 15.02.2025

For citation: Larina V.N., Varlamova Yu.Yu., Skiba A.S., Skiba I.K. Biventricular hypertrophic cardiomyopathy with *ACTC1* and *LDB3* mutations, results of primary prevention of sudden cardiac death: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):6224. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6224. EDN LMUMJJ

Ключевые моменты

- Стратификация риска внезапной сердечной смерти, сбор семейного анамнеза, оценка эхокардиографических параметров и данных суточного мониторирования электрокардиограммы в динамике является ключевой задачей в профилактике фатальных нарушений ритма у молодых пациентов.
- Сочетание мутаций генов *ACTC1* и *LDB3* может быть ассоциировано с бивентрикулярной гипертрофией миокарда и миокардиальным мостиком, что требует подтверждения с участием большего числа наблюдений.

Key messages

- Stratification of sudden cardiac death risk, collection of family history, assessment of echocardiographic parameters and 24-hour electrocardiographic monitoring data is a key task in the prevention of fatal arrhythmias in young patients.
- The combination of *ACTC1* and *LDB3* gene mutations may be associated with biventricular myocardial hypertrophy and myocardial bridging, which requires confirmation using a larger number of observations.

Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — это аутосомно-доминантное заболевание сердца, вызываемое мутациями в генах саркомера и связанных с саркомерами белков, кодирующих элементы сократительного аппарата сердца. Характерные структурные изменения сердца включают гипертрофию левого желудочка (ГЛЖ), которая может привести к обструкции выносящего тракта левого желудочка (ВТЛЖ), в т.ч. динамической, диастолической дисфункции, ишемии миокарда, нарушениям ритма и вторичной митральной регургитации. Имеются данные, что ГКМП является наиболее распространенной установленной причиной внезапной сердечной смерти (ВСС) у здоровых людей в возрасте моложе 35 лет, включая людей со спортивным сердцем [1]. Распространенность ГКМП среди населения в целом в мире составляет 0,2% (1 из 500 взрослых), исходя из данных эхокардиографических (ЭхоКГ) исследований [2]. Изменения морфологии сердца встречаются у порядка 25% родственников пациентов с ГКМП и выявляются чаще у мужчин, хотя заболевание наследуется аутосомно-доминантным путем и не имеет генетически обоснованной половой принадлежности [3]. Наиболее часто ГКМП диагностируется в течение первых трех десятилетий жизни, однако может выявляться в любом возрасте, в т.ч. в пожилом. У 60% пациентов с ГКМП удается установить генную мутацию саркомера, в связи с чем сбор подробного семейного анамнеза является важным аспектом в стратификации риска у пациентов с данным заболеванием. Тщательный сбор анамнеза и оценка физикального статуса могут также помочь определить пациентов с высоким риском фатальных нарушений ритма. Наиболее частыми проявлениями ГКМП являются усталость, одышка, боль в области грудной клетки, ощущение сердцебиения и синкопальные состояния [4]. Раннее начало медикаментозной терапии, имплантация кардиовертера-дефибриллятора и проведение оперативного лечения в случае наличия показаний значительно улучшают показатели выживаемости при ГКМП за последние несколько десятилетий [5]. Неполная пенетрантность и изменчивая экспрессия мутировавших генов могут вызывать непредсказуемые проявления ассоциированных с ГКМП генов даже в пределах одной семьи. Среди всех пациентов с установленным диагнозом ГКМП, с положительным результатом молекулярно-генетического исследования наиболее часто выявляются мутации в гене тяжелой цепи β-миозина 7 (*MYH7*) и миозин-связывающего белка С3 (*MYBPC3*), которые в сумме составляют ~75% случаев. Реже встречаются мутации тонких филаментных протеинов, таких как тропонин Т, тропонин I, легких цепей миозина и актина. Мутации *TNNI3*, *TNNT2*, *TPM1*, *MYL2*, *MYL3* и *ACTC1* выявляются у наименьшей доли пациентов, от 1% до 5%. На текущий момент нет данных, указывающих на связь между прогнозом и конкретной мутацией гена [6, 7].

Осложнения ГКМП, такие как нарушения ритма, хроническая сердечная недостаточность, относи-

тельная коронарная недостаточность обусловливают высокий риск развития неблагоприятных сердечно-сосудистых событий. Учитывая преимущественно молодой возраст первичного выявления ГКМП, необходимость наблюдения взрослых пациентов, а также наличие современных эффективных методов коррекции сердечно-сосудистого риска, коллективу авторов представляется актуальным повышение осведомленности врачей о данном заболевании и о современных подходах к ведению данной группы пациентов на практическом примере.

Клинический случай

Информация о пациенте. Пациент, 22 года, предъявляет жалобы на эпизоды потери сознания, одышку при подъеме по лестнице на 3 этаж, давящую боль в грудной клетке слева, головокружение, потемнение в глазах, возникающие при физической нагрузке и проходящие в покое самостоятельно.

Анамнез заболевания. Дебют заболевания в 15 лет, когда у пациента впервые появились неспецифические жалобы на плохую переносимость душных помещений, повышенную утомляемость, слабость, одышку при умеренной физической нагрузке. Пациент был обследован амбулаторно, выполнена ЭхоКГ, по данным которой было установлено, что у пациента имеются признаки гипертрофии базального отдела межжелудочковой перегородки (МЖП) до 14,5 мм, признаков обструкции ВТЛЖ не выявлено. Было рекомендовано наблюдение у детского кардиолога, контроль ЭхоКГ в динамике. Через полгода у пациента впервые произошла потеря сознания, которая развилась на фоне физической нагрузки, в связи с чем он был госпитализирован в детское кардиологическое отделение в 2018г в возрасте 16 лет. Изучен семейный анамнез. Дед пробанда по линии матери умер внезапно в 33 года, страдал заболеванием сердца, каким — неизвестно, дед пробанда по отцовской линии умер в 62 года во сне, отец ребенка внезапно умер в 41 год, причина неизвестна, мать имеет установленный диагноз ГКМП. При поступлении на электрокардиограмме (ЭКГ) был зарегистрирован эктопический предсердный ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 51 в 1 мин. При физикальном обследовании был выявлен систолический шум с максимальной интенсивностью в V точке аускультации. По данным лабораторных исследований было выявлено повышение уровня N-концевого промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) до 170 пг/мл. По данным ЭхоКГ, выполненной в стационаре, выявлены признаки ассиметричной ГЛЖ, максимально — в средней трети МЖП (до 27 мм). Толщина МЖП в базальном отделе 14 мм, толщина задней стенки в базальном отделе 10 мм, в средней трети 11 мм. Также были выявлены признаки диастолической дисфункции левого желудочка (ЛЖ)

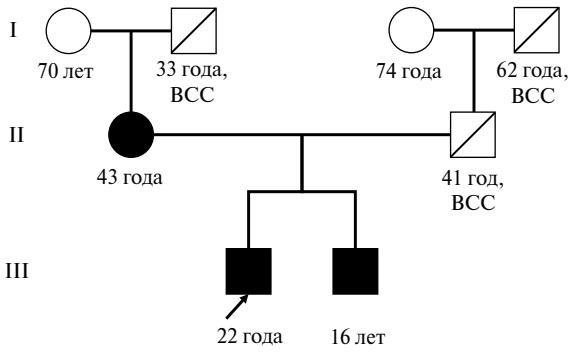


Рис. 1. Генетическое дерево.
Сокращение: ВСС — внезапная сердечная смерть.

по 2 типу, правого желудочка (ПЖ) — по 1 типу. Выполнено нагрузочное тестирование, на ЭКГ после выполнения физической нагрузки регистрировался синусовый ритм с ЧСС 90 уд./мин, отмечено незначительное удлинение QTc. Учитывая выраженную гипертрофию, признаки субэндокардиальной ишемии миокарда, а также необструктивный характер кардиомиопатии, принято решение о назначении кардиопротективной терапии блокаторами кальциевых каналов (верапамил) в стартовой дозе 40 мг/сут. Принимая во внимание отсутствие у пациента зарегистрированных эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ), толщину МЖП <30 мм, а также отрицательный результат пробы с физической нагрузкой, абсолютных показаний для имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) на момент госпитализации не выявлено. Пятилетний риск ВСС по калькулятору HCM Risk-SCD был оценен в 4,2% (промежуточный риск). Пациенту было рекомендовано наблюдение у кардиолога по месту жительства, ограничение физических нагрузок, проведение генетического тестирования, магнитно-резонансной томографии сердца и прием рекомендованной медикаментозной терапии.

При проведении молекулярно-генетического тестирования были выявлены мутации в генах *ACTC1* и *LDB3*, а также обследован родной брат пациента, у которого также выявлены мутации в генах белков саркомера и ГЛЖ. Составлено генетическое дерево (рис. 1).

При амбулаторном наблюдении в течение трех лет значительной динамики состояния не отмечалось. По данным ЭхоКГ в 2019-2020гг выявлено нарастание толщины МЖП до 31 мм, а также отрицательная лабораторная динамика, в виде увеличения уровня NT-proBNP до 244 пг/мл. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ (ХМЭКГ) 2019-2020гг значимых эпизодов нарушения ритма выявлено не было. Пятилетний риск ВСС по калькулятору HCM Risk-SCD сохранялся на уровне 4,0-4,1% (промежуточный риск). Наблюдение было продолжено, медикамен-

	Первые жалобы	Госпитализация		COVID-19	Эпизод ЖТ по ХМЭКГ Имплантация ИКД	Впервые жалобы на дискомфорт в области ГК	СинкопеЭпизод ФЖ, купированный ИКД	КАГ, выявлен миокардиальный мостик
ФВ ЛЖ	57%	58%	57%	59%	59%	62%	57%	60%
ТМЖП	14,5	27	31	31	32	31	31	27
ТПЖ	N	8	8	8	9	9	9	7
ГД ВТЛЖ	N	N	34	34	38	33	28	30
ГД ВТПЖ	N	N	N	N	N	N	N	N
NT-proBNP	н/д	168	244	н/д	680	544	1366	1833
ТШХ	н/д	575	н/д	н/д	480	н/д	н/д	515
Терапия	нет	Верапамил 40 мг/сут.	н/д	н/д	Метопролол 100 мг/сут. Торасемид 2,5 мг/сут. Эплеренон 50 мг/сут.	Метопролол 100 мг/сут. Торасемид 2,5 мг/сут. Эплеренон 50 мг/сут.	Метопролол 100 мг/сут. Валсартан 40 мг/сут. Эплеренон 25 мг/сут.	Метопролол 100 мг/сут. Валсартан 40 мг/сут. Эплеренон 25 мг/сут.
	06.2017	03.2018	03.2019	2020	03.2021	05.2021	05.2022	08.2022

Рис. 2. Временная шкала.

Сокращения: ГД ВТЛЖ — градиент давления в выносящем тракте левого желудочка, ГД ВТПЖ — градиент давления в выносящем тракте правого желудочка, ГК — грудная клетка, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КАГ — коронароангиография, н/д — нет данных, ТМЖП — толщина межжелудочковой перегородки, ТПЖ — толщина правого желудочка, ТШХ — тест шестиминутной ходьбы, ХМЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФЖ — фибрилляция желудочков, N — норма, NT-proBNP — N-концевой промозговой натрийуретический пептид.

тозная терапия не корректировалась. В конце 2020г пациент перенес коронавирусную инфекцию, заболевание протекало в легкой форме, без осложнений.

В марте 2021г, в возрасте 19 лет по результатам ХМЭКГ был зарегистрирован эпизод ЖТ, была рекомендована госпитализация с целью имплантации ИКД. Перед оперативным вмешательством было проведено обследование, по результатам которого выявлено нарастание толщины МЖП до 32 мм, толщины стенки ПЖ до 9 мм, а также увеличение уровня NT-proBNP до 680 пг/мл. Пятилетний риск ВСС составил 9,5% (высокий), в связи с чем пациенту был имплантирован ИКД (Medronic Evera MRI S VR Sure Scan). Рекомендована терапия: метопролол 100 мг 1 раз/сут., торасемид 2,5 мг/сут., эплеренон 50 мг/сут. Рекомендована плановая проверка работы ИКД через 1 год.

Через 2 мес. после имплантации ИКД у пациента появились жалобы на дискомфорт в области грудной клетки, которые не были связаны с физической нагрузкой и не сопровождались какими-либо изменениями на ЭКГ. От проведения нагрузочных проб в амбулаторных условиях было принято решение воздержаться.

В мае 2022г у пациента во время физической нагрузки (бег) развился эпизод потери сознания. За помощью пациент не обращался, однако при плановой проверке ИКД был выявлен эпизод фибрилляции желудочков (ФЖ), который был купирован разрядом дефибриллятора 36J, в связи с чем пациент был госпитализирован в отделение кардиохирургии с целью обследования, корректировки терапии и настройки работы ИКД.

При обследовании не было выявлено признаков обструкции ВТЛЖ в покое, при нагрузочном тестировании была зарегистрирована незначительная динамическая обструкция ВТЛЖ, однако показаний для оперативного лечения на момент госпитализации выявлено не было. Выполнено перепрограммирование ИКД: уменьшена чувствительность по желудочковому каналу до 0,4 мВ, проведена коррекция параметров детекции ФЖ в сторону увеличения ЧСС от 200 уд./мин, укорочения времени детекции до 18/24 циклов, частота детекции ЖТ увеличена от 150 уд./мин. Медикаментозная терапия была скорректирована: отменен торасемид, назначен валсартан 40 мг 1 раз/сут. Амиодарон был рассмотрен к назначению, однако в связи с отсутствием жизнеугрожающих нарушений ритма, желудочковой экстрасистолией высокой градации по Lown-Wolf по данным ХМЭКГ, молодым возрастом пациента, а также наличием ИКД от назначения амиодарона было принято решение отказаться. Рекомендована плановая госпитализация с целью проведения компьютерной томографии (КТ) коронарных артерий.

Через 3 мес. пациент был госпитализирован в плановом порядке. В связи с наличием жалоб на дискомфорт в области грудной клетки, невозможностью полностью исключить ишемию миокарда, было при-

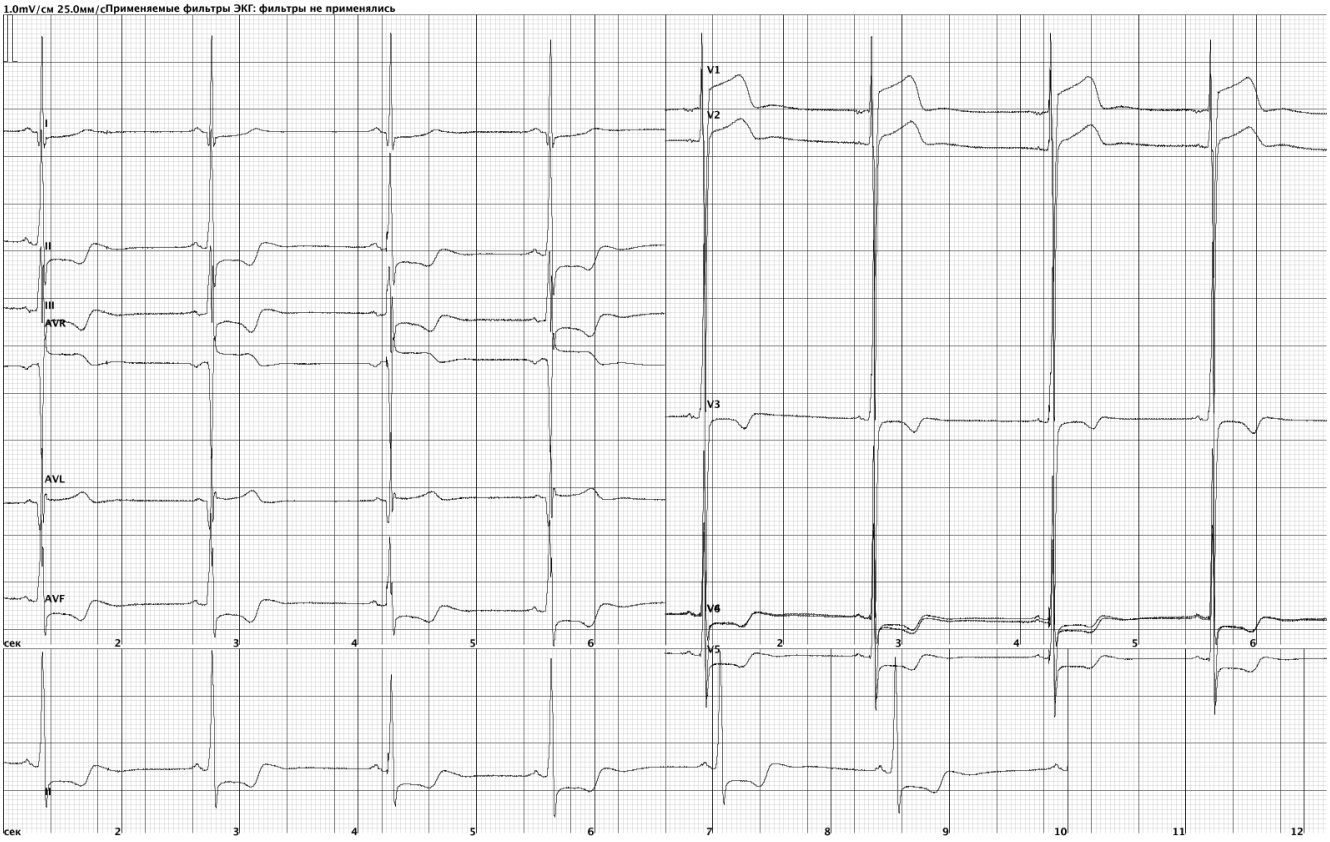


Рис. 3. ЭКГ.

нято решение о проведении КТ-ангиографии коронарных артерий. По результатам КТ был выявлен миокардиальный мостик по ходу передней межжелудочковой артерии. При выписке пациенту рекомендована консультация кардиохирурга, медикаментозная терапия осталась без изменений. Согласно консультации кардиохирурга, пациенту предложено дальнейшее наблюдение. Динамика клинически значимых показателей пациента на временной шкале представлена на рисунке 2.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальная диагностика проводилась между ГКМП и ГЛЖ вторичного происхождения (артериальная гипертензия, спортивное сердце). Диагноз ГКМП в данном случае представляется наиболее вероятным ввиду наличия ГЛЖ >1,5 см и данных молекулярно-генетического тестирования, а также асимметрии толщины миокарда сегментов МЖП и передней стенки ЛЖ с преобладанием утолщения МЖП; молодого возраста пациента; уменьшенного объема полости ЛЖ; наличия диастолической дисфункции ЛЖ. На основании жалоб, данных анамнеза, инструментальных и лабораторных исследований был установлен клинический диагноз.

Основной диагноз: Необструктивная форма асимметричной ГКМП, семейная форма (мутация в генах *ACTC1* и *LDB3*). Миокардиальный мостик по ходу передней межжелудочковой артерии. Нарушение ритма сердца: Эпизод ФЖ от 24.05.2022, купированный разрядом дефибриллятора 36J. Неустойчивая ЖТ. Имплантация ИКД от 2022г.

Осложнение основного диагноза: Хроническая сердечная недостаточность IIA стадии с сохраненной фракцией выброса ЛЖ (60%), I функционального класса по NYHA.

Исход и последующее наблюдение. В процессе лечения уменьшилась выраженность одышки, ангинозные приступы на фоне умеренной физической нагрузки прекратились, достигнут максимальный терапевтический эффект. При дальнейшем наблюдении отмечалась положительная динамика в виде уменьшения толщины МЖП, стенки ПЖ до 27 и 7 мм, соответственно. Отмечается нарастание уровня NT-proBNP. Пациент в настоящее время наблюдается у кардиолога, от оперативного лечения миокардиального мостика отказывается в связи с отсутствием жалоб. На ЭКГ без динамики (ритм синусовый, нормальное положение электрической оси сердца, признаки ГЛЖ, депрессия сегмента ST в отведениях II, III, AVF, V4-V6 до 1-2 мм, отрицательные T глубиной от 2 до 6 мв; (+/-) T в отведениях V3-V4) (рис. 3). По данным плановых проверок ИКД

и ХМЭКГ за последние 2 года не было зарегистрировано ни одного эпизода жизнеугрожающих нарушений ритма сердца.

Обсуждение

Несмотря на успешную первичную профилактику ВСС в данном клиническом примере, по данным отечественных авторов, в российской популяции частота ВСС остается высокой и превышает таковую в западных популяциях примерно в 2 раза [8]. На сегодняшний день опубликовано значительное количество работ, посвященных ГКМП, но данные по конкретным генотипическим вариантам заболевания ограниченны [9]. Для данного клинического случая примечательным является генетический вариант ГКМП. Мутации в генах *ACTC1* и *LDB3* являются редкими, а в научной литературе за последние 5 лет описано всего три клинических случая с данной генетической аномалией, что обусловливает значимость этого случая для научного сообщества. Сочетание гипертрофии ЛЖ и ПЖ, наличие миокардиального мостика, эпизоды ЖТ и ФЖ могут быть связаны с генетическим вариантом заболевания. Основной задачей в ведении данного пациента стала динамическая оценка риска ВСС, который до момента регистрации ЖТ по данным ХМЭКГ оставался промежуточным. Назначение медикаментозной терапии позволило несколько уменьшить данный риск, однако, с учетом всех имевшихся данных, оперативное лечение для данного пациента было единственной возможностью существенно повлиять на прогноз заболевания. Требуется более тщательное изучение особенностей течения ГКМП с данным генотипом для формирования лучших стратегий по управлению рисками у данной группы пациентов.

Заключение

Данный клинический случай демонстрирует течение ГКМП, развившейся в детском возрасте и наблюдаемой в течение нескольких лет врачом-кардиологом взрослым. Стратификация риска ВСС, в т.ч. тщательная оценка семейного анамнеза, динамическое наблюдение с выполнением ЭхоКГ, ХМЭКГ позволила своевременно определить показания к имплантации ИКД и купировать такое грозное осложнение ГКМП, как ФЖ. Профилактические мероприятия позволили сохранить пациенту жизнь, улучшить прогноз, а также затормозить и даже несколько уменьшить прогрессирование ГЛЖ, что позволяет предотвратить, или, по крайней мере, отложить на более поздний срок необходимость оперативного лечения. Не последнюю роль в судьбе данного пациента сыграла преемственность между стационарным и амбулаторным этапами лечения, которая позволила вовремя направить пациента на оперативное лечение, а также проводить в дальнейшем динамическую оценку параметров гемодинамики и сердечного ритма.

Информированное согласие. От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов обследования и лечения (дата подписания 10.10.2024).

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

Литература/References

1. Czimbalmos C, Csecs I, Toth A, et al. The demanding grey zone: Sport indices by cardiac magnetic resonance imaging differentiate hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart. PLoS One. 2019;14(2):e0211624. doi:10.1371/journal.pone.0211624.
2. Maron BJ, Rowin EJ, Maron MS. Global Burden of Hypertrophic Cardiomyopathy. JACC Heart Fail. 2018;6(5):376-8. doi:10.1016/j.jchf.2018.03.004.
3. Patel N, Shetty NS, Pampana A, et al. Sex-Associated Differences in Clinical Outcomes After Septal Reduction Therapies in Hypertrophic Cardiomyopathy. Mayo Clin Proc. 2024;99(12):1933-44. doi:10.1016/j.mayocp.2024.05.026.
4. Engel TR. Diagnosis of Hypertrophic Cardiomyopathy: Who Is in Charge Here-The Physician or the Computer? J Am Coll Cardiol. 2020;75(7):734-5. doi:10.1016/j.jacc.2019.12.028.
5. Liu Q, Li D, Berger AE, et al. Survival and prognostic factors in hypertrophic cardiomyopathy: a meta-analysis. Sci Rep. 2017;7(1):11957. doi:10.1038/s41598-017-12289-4.
6. Salakhov RR, Golubenko MV, Pavlukova EN, et al. Experience in genetic testing of hypertrophic cardiomyopathy using nanopore DNA sequencing. Russian Journal of Cardiology. 2021;26(10):4673. (In Russ.) Салахов Р.Р., Голубенко М.В., Павлюкова Е.Н. и др. Опыт молекулярно-генетической диагностики гипертрофической кардиомиопатии с использованием нанопорового секвенирования ДНК. Российский кардиологический журнал. 2021;26(10):4673. doi:10.15829/1560-4071-2021-4673.
7. Gabrusenko SA, Gudkova AYa, Koziolova NA, et al. 2020 Clinical practice guidelines for Hypertrophic cardiomyopathy. Russian Journal of Cardiology. 2021;26(5):4541. (In Russ.) Габрусенко С.А., Гудкова А.Я., Козиолова Н.А. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(5):4541. doi:10.15829/1560-4071-2021-4541.
8. Davydova VG, Gudkova AYa, Krutikov AN, et al. Clinical, morphological and genetic characteristics of young patients with hypertrophic cardiomyopathy with indications for implantable cardioverter-defibrillator. Russian Journal of Cardiology. 2024;29(11):5994. (In Russ.) Давыдова В.Г., Гудкова А.Я., Крутиков А.Н. др. Клинические, морфологические и генетические характеристики пациентов молодого возраста с гипертрофической кардиомиопатией, имеющих показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Российский кардиологический журнал. 2024;29(11):5994. doi:10.15829/1560-4071-2024-5994.
9. Andreeva SE, Marusova MO, Bortsova MA, et al. Familial hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction associated with MYH7, FHOD3 and BAG3 gene variants: a case report. Russian Journal of Cardiology. 2024;29(10S):6146. (In Russ.) Андреева С.Е., Марусова М.О., Борцова М.А. и др. Семейная форма гипертрофической кардиомиопатии со среднежелудочковой обструкцией на фоне вариантов в генах MYH7, FHOD3 и BAG3: клинический случай. Российский кардиологический журнал. 2024;29(10S):6146. doi:10.15829/1560-4071-2024-6146.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):5859
doi: 10.15829/1560-4071-2025-5859
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Инфекционный эндокардит у пациента с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией. Клинический случай

Саркисян Л. Л.[1,2], Кручинова С. В.[1,2], Скалецкий К. В.[1,2], Намитоков А. М.[1,2], Барбухатти К. О.[1,2], Космачева Е. Д.[1,2]

Инфекционный эндокардит, возникший у пациентов, имеющих гипертрофическую кардиомиопатию, является редким клиническим сочетанием. Однако данная комбинация заболеваний увеличивает и без того высокий риск летального исхода у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией. В связи с этим необходима ранняя диагностика данной патологии, своевременное проведение антибактериальной терапии, а также при необходимости проведение оперативного лечения. В статье приводится описание клинического случая.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, инфекционный эндокардит, миосептэктомия, эхокардиографическое исследование, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар; [2]ГБУЗ Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского Минздрава Краснодарского края, Краснодар, Россия.

Саркисян Л. Л.* — ординатор 2-го года обучения по специальности "Кардиология" кафедры терапии № 1, ORCID: 0009-0001-2019-387X, Кручинова С. В. — к.м.н., врач-кардиолог кардиологического отделения № 2 для больных с инфарктом миокарда, ассистент кафедры терапии № 1, ORCID: 0000-0002-7538-0437, Скалецкий К. В. — к.м.н., врач-кардиолог кардиологического отделения № 3, ассистент кафедры терапии № 1, ORCID: 0000-0001-5815-9952, Намитоков А. М. — к.м.н., зав. кардиологическим отделением № 2 для больных с инфарктом миокарда, ассистент кафедры терапии № 1, ORCID: 0000-0002-5866-506X, Барбухатти К. О. — д.м.н., зав. кафедрой кардиологии и кардиохирургии, главный кардиохирург Краснодарского края, ORCID: 0000-0002-3839-7432, Космачева Е. Д. — д.м.н., зав. кафедрой терапии № 1, зам. главного врача по лечебной работе, ORCID: 0000-0001-8600-0199.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): lsarkisan2@gmail.com

АБТ — антибактериальная терапия, АД — артериальное давление, АК — аортальный клапан, ВТЛЖ — выводной тракт левого желудочка, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ИЭ — инфекционный эндокардит, КТ — компьютерная томография, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МК — митральный клапан, МРТ — магнитно-резонансная томография, СРБ — С-реактивный белок, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 26.03.2024
Рецензия получена 21.04.2024
Принята к публикации 29.07.2024

CC BY 4.0

Для цитирования: Саркисян Л. Л., Кручинова С. В., Скалецкий К. В., Намитоков А. М., Барбухатти К. О., Космачева Е. Д. Инфекционный эндокардит у пациента с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S):5859. doi: 10.15829/1560-4071-2025-5859. EDN KJHLLW

Infective endocarditis in a patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a case report

Sarkisyan L. L.[1,2], Kruchinova S. V.[1,2], Skaletsky K. V.[1,2], Namitokov A. M.[1,2], Barbukhatti K. O.[1,2], Kosmacheva E. D.[1,2]

Infective endocarditis in patients with hypertrophic cardiomyopathy is a rare clinical combination. However, this combination of diseases increases the already high risk of death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. In this regard, early diagnosis of this pathology, timely antibacterial therapy, and, if necessary, surgical treatment are necessary. The article describes a clinical case.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, infective endocarditis, septal myectomy, echocardiographic examination, case report.

Relationships and Activities: none.

[1]Kuban State Medical University, Krasnodar; [2]Research Institute — Ochapovsky Regional Clinical Hospital № 1, Krasnodar, Russia.

Sarkisyan L. L.* ORCID: 0009-0001-2019-387X, Kruchinova S. V. ORCID: 0000-0002-7538-0437, Skaletsky K. V. ORCID: 0000-0001-5815-9952, Namitokov A. M. ORCID: 0000-0002-5866-506X, Barbukhatti K. O. ORCID: 0000-0002-3839-7432, Kosmacheva E. D. ORCID: 0000-0001-8600-0199.

*Corresponding author: lsarkisan2@gmail.com

Received: 26.03.2024 **Revision Received:** 21.04.2024 **Accepted:** 29.07.2024

For citation: Sarkisyan L. L., Kruchinova S. V., Skaletsky K. V., Namitokov A. M., Barbukhatti K. O., Kosmacheva E. D. Infective endocarditis in a patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):5859. doi: 10.15829/1560-4071-2025-5859. EDN KJHLLW

Введение

Пациенты с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП) относятся к категории промежуточного риска инфекционного эндокардита (ИЭ), наряду с больными ревматическими, неревматическими и врожденными заболеваниями клапанов (в т.ч. двустворчатый аортальный клапан (АК)), а также имеющими имплантированные устройства [1]. Некоторые современные эпидемиологические данные, в частности, датские национальные регистры, показывают, что заболевания из этой категории связаны с более высоким риском ИЭ по сравнению с общей популяцией [2, 3]. Так, у пациентов с ГКМП кумулятивный риск развития ИЭ при 10-летнем наблюдении

Ключевые моменты

- Сочетание гипертрофической кардиомиопатии и инфекционного эндокардита встречается довольно редко.
- Основным методом диагностики данного состояния является эхокардиографическое исследование.
- Лечение данной группы пациентов требует индивидуального подхода, в зависимости от локализации и площади поражения объем лечения может включать антибиотикотерапию, санацию полостей сердца, протезирование пораженных клапанов, а также коррекцию гипертрофии методом миосептэктомии.
- Данный клинический случай демонстрирует сложности в своевременной постановке диагноза эндокардита у пациента с гипертрофической кардиомиопатией и направлен на формирование большей клинической настороженности у коллег.

Key messages

- The combination of hypertrophic cardiomyopathy and infective endocarditis is quite rare.
- The main diagnostic method for this condition is echocardiography.
- Treatment of this group of patients requires an individual approach. Depending on the location and area of involvement, the scope of treatment may include antibiotic therapy, lavage of heart cavities, replacement of affected valves, as well as treatment of hypertrophy by septal myectomy.
- This case demonstrates the difficulties in timely diagnosis of endocarditis in a patient with hypertrophic cardiomyopathy and is aimed at developing greater clinical alertness among colleagues.

составил 0,5%. Это, тем не менее, в 6,5 раз выше по сравнению с общей популяцией. Наличие обструкции выводного тракта левого желудочка (ВТЛЖ), которая ранее считалась одним из основных факторов риска ИЭ [3], не изменяло этот риск, что также было продемонстрировано в других исследованиях [4-6]. Наличие у пациента ГКМП имплантированного кардиовертера-дефибриллятора дополнительно повышало риск ИЭ почти в 3,5 раза.

В данном клиническом примере мы описываем случай сочетания ГКМП и ИЭ, в котором от начала симптомов до постановки диагноза и операции прошло не менее 1 года. Тяжесть состояния и возникающие осложнения не позволяли быстро компенсировать состояние больного и выполнить хирургическое лечение. Принятие решения усложняло и то, что в литературе данная проблема описана довольно скудно, в основном в виде различных клинических наблюдений и единичных, преимущественно эпидемиологических, исследований.

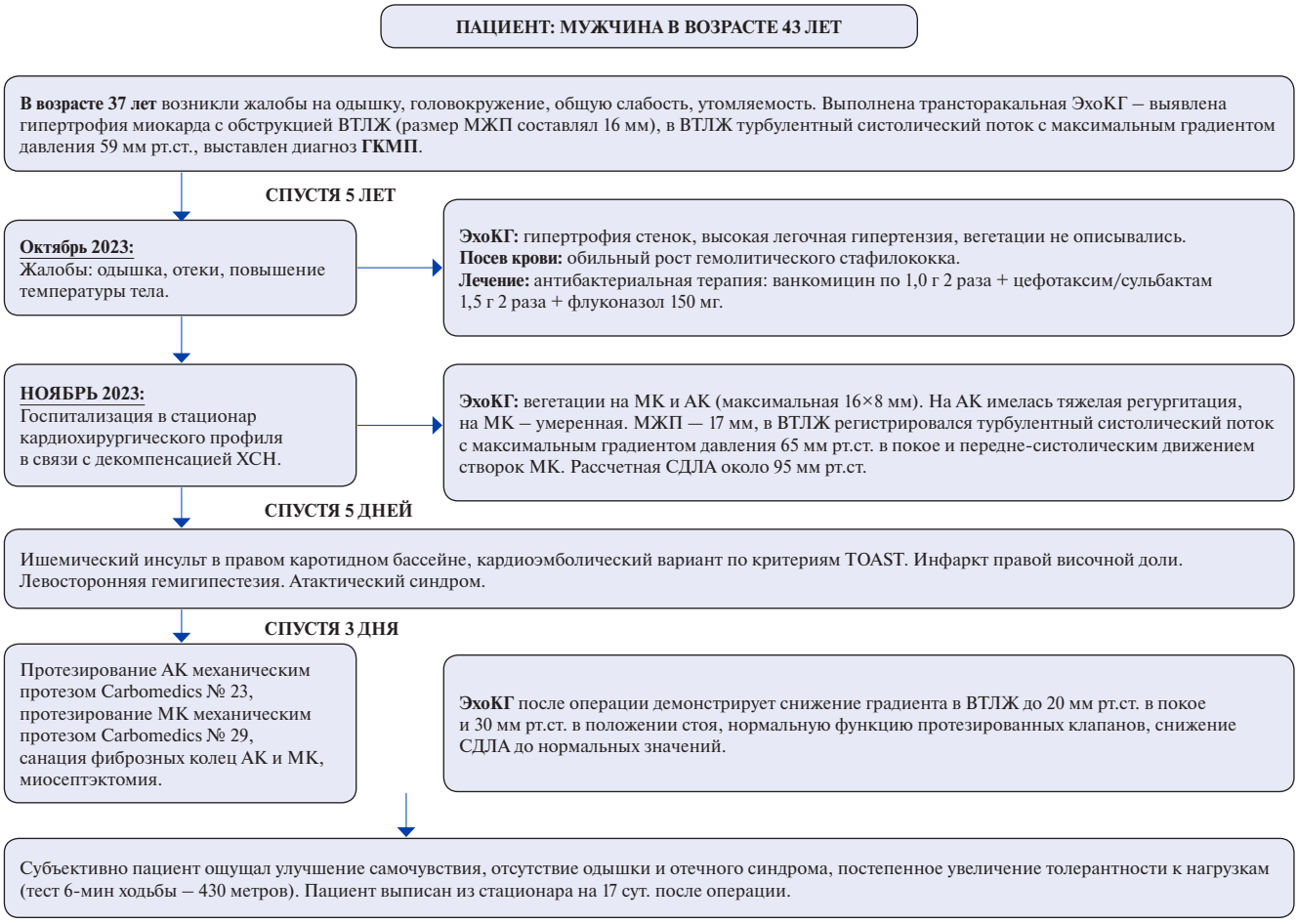
Клинический случай

В ноябре 2023г в клинику поступил мужчина 43 лет с жалобами на одышку при минимальных физических нагрузках и в покое в горизонтальном положении, из-за чего в течение месяца перед поступлением спал преимущественно полусидя. Также пациента беспокоил приступообразный кашель, потливость, учащенное сердцебиение, периодически головокружение и потемнение в глазах. Он отметил, что за месяц постепенно увеличился в объеме живот, повысилась масса тела на 11 кг, пожелтела кожа и сильно отекли ноги.

Из анамнеза известно, что в возрасте 37 лет в связи с появлением одышки, периодического головокружения, общей слабости и быстрой утомляемости пациенту проведена трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ), по результатам которой была выявлена гипертрофия миокарда с обструкцией ВТЛЖ (размер межжелудочковой перегородки (МЖП) составлял 16 мм, толщина верхушечно-боковой и передне-верхушечной области — 19 мм, задней стенки — 15 мм), в ВТЛЖ регистрировался турбулентный систолический поток с максимальным градиентом давления 59 мм рт.ст., выставлен диагноз ГКМП. На фоне назначенного лечения (не уточняется какого) больной почувствовал себя лучше и в течение последующих 5 лет за медицинской помощью не обращался. Наследственный анамнез сомнительный — родной дядя умер от неуточненного заболевания сердца в возрасте 40 лет.

С осени 2022г пациент стал регулярно отмечать частые "простудные заболевания", с периодическим повышением температуры тела (максимально до 37,6 °С). Пациент лечился самостоятельно парацетамолом и амоксициллином с клавулановой кислотой (курсами по 5 дней) с временным положительным эффектом и последующим рецидивированием симптомов. Ухудшение состояния с октября 2023г, когда стали беспокоить одышка при привычной нагрузке, кашель и отеки нижних конечностей. В ноябре 2023г пациент обратился за медицинской помощью по месту жительства, проведено лабораторное обследование — в общем анализе крови выявлены анемия и лейкоцитоз, в биохимическом анализе крови

Временная шкала



Сокращения: АК — аортальный клапан, ВТЛЖ — выводной тракт левого желудочка, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, МЖП — межжелудочковая перегородка, МК — митральный клапан, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЭхоКГ — эхокардиография.

повышение С-реактивного белка (СРБ) до 42 мг/л. Выполнен посев крови, по результатам которого выявлен обильный рост гемолитического стафилококка, начата антибактериальная терапия (АБТ): ванкомицин по 1,0 г 2 раза + цефотаксим/сульбактам 1,5 г 2 раза + флуконазол 150 мг. Выбор данной комбинации препаратов обусловлен чувствительностью к ним выделенных микроорганизмов, определенной по результатам посевов крови. Выполнена ЭхоКГ, где помимо имеющейся ранее гипертрофии миокарда левого желудочка (ЛЖ) выявлена высокая легочная гипертензия, вегетации на клапанах не описывались.

На фоне АБТ у пациента отмечалась положительная лабораторная динамика маркеров воспаления, уровень СРБ снизился до 13,9 мг/л, а при повторном посеве крови роста микрофлоры выявлено не было. Однако, вероятно, из-за обильной инфузионной терапии стали прогрессировать признаки застоя, появился асцит и наросли отеки нижних конечностей. В связи с клинической картиной прогрессирующей хронической сердечной недостаточности, расцененной как проявление обструктивной ГКМП, больной направлен специализированный кардиохирургический центр.

При поступлении состояние пациента расценено как тяжелое, при объективном осмотре обращали на себя внимание выраженная одышка, положение ортопноэ, частота дыханий 30 в мин, сатурация кислорода на воздухе составляла 92-93%. Кожа с желтушным оттенком, на нижних конечностях массивные отеки до средней трети бедра. Гемодинамика была с тенденцией к гипотонии, артериальное давление (АД) 100/40 мм рт.ст., пульс 96 в минуту, без дефицита, хорошего наполнения. При аускультации определялся грубый систолический шум в точке Боткина, а также систолический шум на верхушке с проведением до средней подмышечной линии. Во второй точке аускультации выслушивался диастолический шум. Температура тела была нормальной.

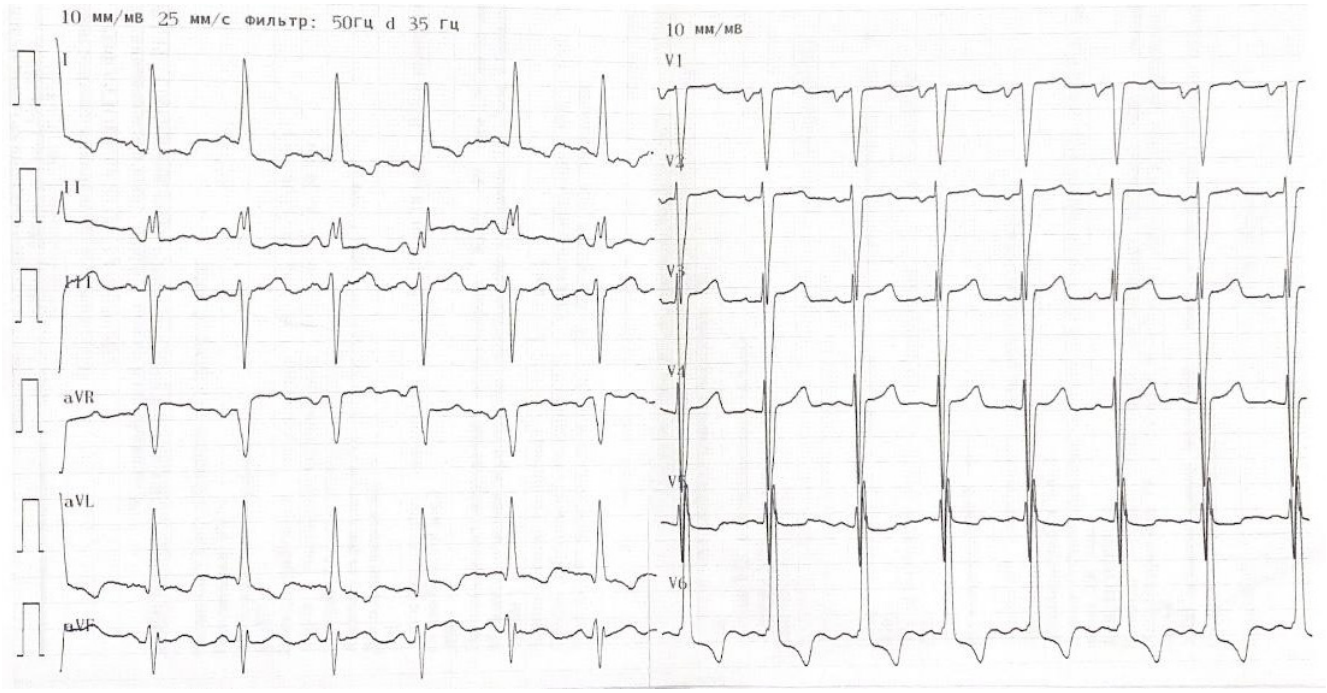


Рис. 1. Электрокардиограмма пациента с ГКМП.
Примечание: на данной электрокардиограмме определяются признаки гипертрофии миокарда ЛЖ (критерий Соколова-Лайона — 45 мм).

Рис. 2. Апикальная пятикамерная позиция, измерение толщины МЖП на уровне базальных и средних отделов.
Примечание: стрелками обозначены размеры базального (17 мм) и среднего (17 мм) сегментов МЖП.

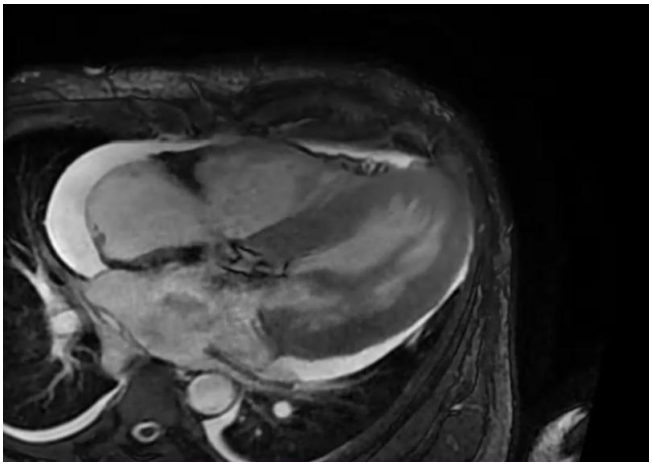


Рис. 3. МРТ сердца пациента с ГКМП.
Примечание: на данном изображении определяется гипертрофия миокарда ЛЖ. Размер МЖП по данным МРТ составлял 15 мм, задней стенки — 14 мм, размер стенки ЛЖ в области верхушки был равен 16 мм.

Пациенту выполнена электрокардиография, на которой определялись характерные для ГКМП изменения реполяризации, признаки гипертрофии ЛЖ (рис. 1). ЭхоКГ выявила признаки ИЭ АК и митрального клапана (МК) с наличием вегетаций различного размера (максимальная 16×8 мм). На АК имелась тяжелая регургитация, на МК — умеренная. МЖП и задняя стенка ЛЖ были утолщены до 17 мм, толщина верхушечно-боковой и передне-верхушечной области составляла 16 мм. В ВТЛЖ регистрировался турбулентный систолический поток с максимальным градиентом давления 65 мм рт.ст. в покое и переднесистолическим движением створок МК. Расчетное систолическое давление в легочной артерии составило ~95 мм рт.ст., нижняя полая вена расширена до 33 мм и не реагировала на дыхание. Кроме того, присутствовал малый гидроперикард и малый двусторонний гидроторакс. Глобальная сократимость ЛЖ была нормальной, фракция выброса ЛЖ составляла 55% (рис. 2).

По данным компьютерной томографии (КТ) у больного диагностирован инфаркт селезенки, без при-

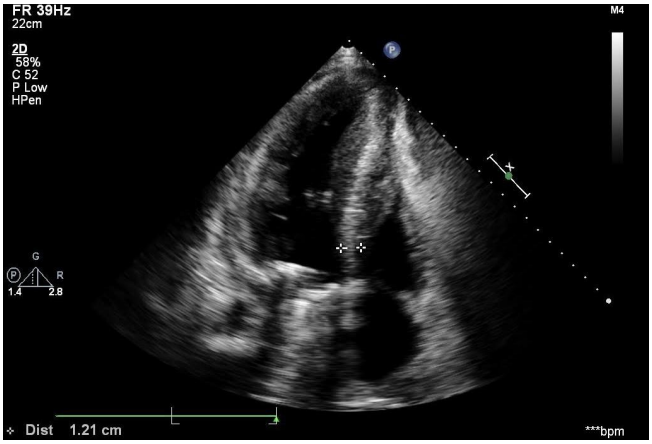


Рис. 4. Апикальная четырёхкамерная позиция после оперативного лечения. **Примечание:** стрелками обозначен размер МЖП (11 мм) на уровне базального сегмента.

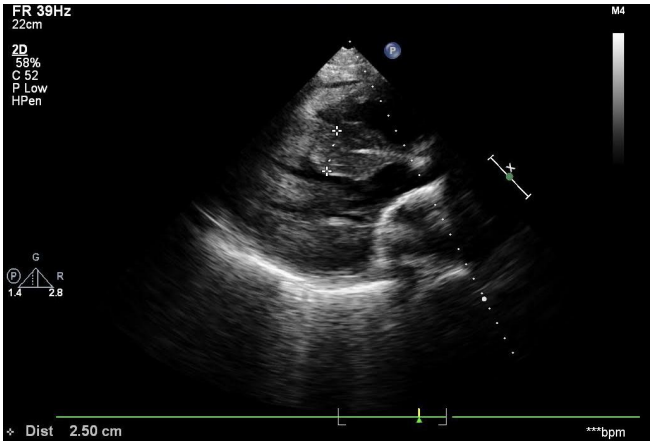


Рис. 5. Парастернальная позиция по длинной оси ЛЖ. **Примечание:** стрелками обозначен размер МЖП (16 мм) на уровне средних отделов.

знаков абсцедирования. Также пациенту проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, где были выявлены изменения миокарда, которые, вероятно, соответствовали миокардиту (при отсроченном контрастировании через 3 и 15 мин отмечался участок накопления контрастного препарата в 7 сегменте на уровне средних отделов ЛЖ, занимающий всю толщину миокарда, в этом же участке на T2-fat-sat определялся гипоинтенсивный участок (отек)), а также признаки гипертрофии миокарда ЛЖ без нарушения локальной сократимости (рис. 3).

Из результатов лабораторного обследования обращало на себя внимание небольшое увеличение СРБ до 12 мг/л, прокальцитонина до 0,07 нг/мл, повышение уровня общего билирубина до 48 мкмоль/л за счет прямого билирубина, аспартатаминотрансферазы до 97 ед./л, аланинаминотрансферазы до 251 ед./л.

У нашего пациента определялись два больших критерия Дюка (при двукратном посеве крови выявлен рост гемолитического стафилококка, по данным ЭхоКГ выявлены вегетации) и 2 малых критерия (предшествующее заболевание сердца, септический отсев в селезенку), что позволило нам выставить диагноз ИЭ АК и МК.

Продолжена АБТ ванкомицином 1 г 2 раза/сут. до получения результатов бактериологического исследования крови. Спустя несколько дней в посеве крови роста микрофлоры выявлено не было. Кроме того, проводилась диуретическая терапия фуросемидом 10,0 в/в на инфузомате и спиронолактоном 100 мг по 1 таблетке 1 раз/сут., проведение которой затрудняла часто возникающая гипотония.

Спустя 5 дней пребывания в нашем стационаре у пациента развился неврологический дефицит в виде онемения левой верхней конечности, дизартрии. По результату КТ головного мозга неврологом выставлен диагноз: "Ишемический инсульт в правом каротидном бассейне, кардиоэмболический вариант по критериям TOAST. Инфаркт правой височной доли. Левосторонняя гемигипестезия. Атактический синдром".

С целью предотвращения повторной эмболии, учитывая наличие крупных вегетаций на АК (16×8 мм), тяжелую недостаточность АК и МК, наличие однократного эпизода эмболии, пациенту показано оперативное вмешательство в объеме санации полостей сердца с протезированием пораженных клапанов.

Спустя 3 дня пациенту проведена операция: протезирование АК механическим протезом Carbomedics № 23, протезирование МК механическим протезом Carbomedics № 29, санация фиброзных колец АК и МК, миосептэктомия. Время искусственного кровообращения составило 141 мин, а время ишемии миокарда 102 мин. В ходе интраоперационной чреспищеводной ЭхоКГ толщина МЖП после ее редукции в базальном сегменте составила 11 мм. По результатам гистологического исследования АК и МК были выявлены признаки полипозно-язвенного эндокардита с дегенеративными изменениями. При микроскопическом исследовании удаленной части МЖП (удалённо 8 г) обнаружена дискомплексация (нарушение параллельного по отношению друг к другу расположения) мышечных волокон, а также гипертрофия кардиомиоцитов с полиморфизмом и зазубренностью контуров их ядер с перинуклеарными вакуолями внутри кардиомиоцитов. При бактериологическом исследовании АК и МК роста микрофлоры выявлено не было.

Послеоперационный период протекал относительно благоприятно с однократным эпизодом генерализованных тонико-клонических судорог, купированных спонтанно. По данным КТ головного мозга — стабильная картина ишемических измене-

ний в правой теменно-височной области. ЭхоКГ после операции демонстрирует снижение градиента в ВТЛЖ до 20 мм рт.ст. в покое и 30 мм рт.ст. в положении стоя (рис. 4, 5), нормальную функцию протезированных клапанов, снижение СДЛА до нормальных значений.

Субъективно пациент ощущал улучшение самочувствия, отсутствие одышки и отечного синдрома, постепенное увеличение толерантности к нагрузкам. АД стабилизировалось на уровне 120/70 мм рт.ст. Пациент выписан из стационара на 17 сут. после операции с рекомендациями о продолжении проводимой АБТ (ампициллин + сульбактам 1,5 г × 4 раза/сут., даптомицин 800 мг × 1 раз/сут.) в стационаре по месту жительства и амбулаторной терапии бисопрололом 5 мг, торасемидом 5 мг и варфарином под контролем международного нормализованного отношения.

Обсуждение

Клинический случай демонстрирует сложности диагностики и лечения ИЭ у больного ГКМП начиная с амбулаторного этапа, где время от начала симптомов до постановки диагноза затянулось до 1 года, заканчивая трудностями в лечении и принятии решения об операции в крупном кардиохирургическом центре. Задержка в постановке диагноза ИЭ даже без сопутствующей ГКМП может сильно различаться и зависит от многих факторов, в т.ч. вида микроорганизма, доступности медицинской помощи, раннего приема антибиотиков и др., но по некоторым данным до трети случаев время до точного диагноза может составлять более трех месяцев [7]. В случае комбинации ИЭ и ГКМП такие данные отсутствуют, но мы предполагаем, что основной причиной задержки в диагностике в нашем случае явилась ГКМП, которая могла ввести в заблуждение относительно симптомов сердечной недостаточности, а также первичная и последующая ЭхоКГ, не выявившие вегетаций и поражения клапанов. Кроме того, отсутствовала четкая связь с каким-то триггером инфекции.

Согласно данным регистра GAMES IE [4], полость рта была основным предполагаемым источником инфекции (в 23% случаев ИЭ у больных ГКМП), а *Streptococcus spp*. был наиболее часто выявляемым инфекционным агентом (39%). У нашего пациента стоматологическая процедура (удаление зуба) также проводилась, но за 1 год до начала симптомов, поэтому ее связь с заболеванием является спорной. Антибиотикопрофилактика при этом не проводилась, что соответствует современным рекомендациям [1] с 2007г, в которых она была пересмотрена и отменена. Считается, что принимать профилактические меры для снижения риска ИЭ, такие как гигиена полости рта и кожи, санация очагов инфекции и т.д., является достаточным для категории пациентов промежуточного риска ИЭ. Такая позиция основана на соотношении потенциального вреда и пользы в связи с риском анафилаксии от антибиотика и отсутствии доказательств в рандомизированных исследованиях, которые бы подтверждали тезис об эффективности профилактики АБТ в предотвращении ИЭ у этих групп пациентов. Ряд авторов подчеркивают, что ИЭ слишком грозное осложнение ГКМП, чтобы не сопровождать антибиотикопрофилактикой процедуры высокого риска [8, 9]. Так, под данным того же испанского регистра GAMES IE, госпитальная летальность у больных ИЭ и ГКМП составила 31% [4].

Заключение

Тщательная оценка клинической картины у нашего пациента, а именно: низкое диастолическое АД, шум регургитации, рецидивирующий субфебрилитет, рост гемокультуры и фон в виде ГКМП, позволила бы раньше заподозрить ИЭ и, возможно, нацелить врача, выполняющего ЭхоКГ, на детальный поиск признаков внутрисердечной инфекции. Не следует забывать и о проведении чреспищеводной ЭхоКГ в сомнительных случаях, когда клиническая вероятность ИЭ высока. Несмотря на положительный результат хирургического лечения, исход мог быть иным при менее удачном стечении обстоятельств. Мы надеемся, что данный материал поможет коллегам раньше верифицировать столь грозное осложнение ГКМП, как ИЭ, и принимать решение в схожей клинической ситуации, опираясь на наш опыт.

Информация о полученном согласии у пациентов на проведение исследования. Пациент госпитализирован в НИИ. Согласие на использование информации в научных целях получено одновременно с согласием на обследование и лечение.

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

Литература/References

1. Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis [published correction appears in Eur Heart J. 2023] [published correction appears in Eur Heart J. 2024;45(1):56]. Eur Heart J. 2023;44(39):3948-4042. doi:10.1093/eurheartj/ehad193.
2. Spirito P, Rapezzi C, Bellone P, et al. Infective endocarditis in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, incidence, and indications for antibiotic prophylaxis. Circulation. 1999; 99(16):2132-7. doi:10.1161/01.cir.99.16.2132.
3. Ostergaard L, Valeur N, Wang A, et al. Incidence of infective endocarditis in patients considered at moderate risk. Eur Heart J. 2019;40:1355-61. doi:10.1093/eurheartj/ehy629.
4. Dominguez F, Ramos A, Bouza E, et al. Infective endocarditis in hypertrophic cardiomyopathy: A multicenter, prospective, cohort study. Medicine (Baltimore). 2016;95(26): e4008. doi:10.1097/MD.0000000000004008.
5. Sims JR, Anavekar NS, Bhatia S, et al. Clinical, Radiographic, and Microbiologic Features of Infective Endocarditis in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2018;121(4):480-4. doi:10.1016/j.amjcard.2017.11.010.
6. Oberoi M, Schaff HV, Nishimura RA, et al. Surgical Management of Hypertrophic Cardiomyopathy Complicated by Infective Endocarditis. Ann Thorac Surg. 2022;114(3): 744-9. doi:10.1016/j.athoracsur.2022.01.016.
7. N'Guyen Y, Duval X, Revest M, et al. Time interval between infective endocarditis first symptoms and diagnosis: relationship to infective endocarditis characteristics, microorganisms and prognosis. Ann Med. 2017;49(2):117-25. doi:10.1080/07853890.2016.1235282.
8. Maron BJ, Lever H. In defense of antimicrobial prophylaxis for prevention of infective endocarditis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2009; 54(24):2339-40; author reply 2340. doi:10.1016/j.jacc.2009.07.050.
9. CarrelT. Commentary: Endocarditis in hypertrophic cardiomyopathy: A reason to strengthen the guidelines? JTCVS Tech. 2020;4:286-7. doi:10.1016/j.xjtc.2020.10.046.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6091
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6091
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Ишемический инсульт у молодых женщин с функционирующим открытым овальным окном. Клинические случаи

Матвиенко Е.Е.[1], Матвиенко М.Д.[2]

Введение. Наличие причинно-следственной связи малых аномалий развития сердца и неврологической патологии остается актуальным и дискутабельным вопросом.
Краткое описание. Представлены два клинических случая ишемического инсульта разной локализации, ассоциированного с наличием функционирующего открытого овального окна (ООО), у пациенток 20 и 32 лет без других факторов риска.
Заключение. В обоих случаях криптогенного инсульта проводилось обследование на наличие функционирующего ООО с применением чреспищеводной эхокардиографии и билатерального мониторирования мозгового кровотока с микроэмболодетекцией. Диагностика право-левого шунта в первом случае была затруднена и потребовала повторного проведения пузырьковой пробы и чреспищеводной эхокардиографии с контрастированием и маневром Вальсальвы. Подтверждение наличия функционирующего ООО позволило уточнить патогенетический вариант инсульта, определить тактику лечения и мероприятия вторичной профилактики.

Ключевые слова: открытое овальное окно, ишемический инсульт, клинические случаи.

Отношения и деятельность: нет.

[1]БУЗ ВО Воронежская областная клиническая больница № 2, Воронеж; [2]ФГБОУ ВО Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия.

Матвиенко Е.Е.* — к.м.н., врач-кардиолог, ORCID: 0000-0002-8178-9140, Матвиенко М.Д. — студентка лечебного факультета, ORCID: 0000-0002-7328-2016.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
matvienkoee@yandex.ru

КТ — компьютерная томография, ООО — открытое овальное окно, УЗДС — ультразвуковое дуплексное сканирование, ХМЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ЦВБ — цереброваскулярная болезнь, ЭКГ — электрокардиография, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 12.08.2024
Рецензия получена 03.12.2024
Принята к публикации 31.01.2025

CC BY 4.0

Для цитирования: Матвиенко Е.Е., Матвиенко М.Д. Ишемический инсульт у молодых женщин с функционирующим открытым овальным окном. Клинические случаи. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S): 6091. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6091. EDN JHWEBW

Ischemic stroke in young women with a patent *foramen ovale*: cases reports

Matvienko E.E.[1], Matvienko M.D.[2]

Introduction. Causal relationship between minor congenital heart defects and neurological pathology remains a relevant and debatable issue.
Brief description. Two cases of ischemic stroke of different locations associated with patent *foramen ovale* (PFO) are presented in patients aged 20 and 32 years without other risk factors.
Conclusion. In both cases of cryptogenic stroke, an examination for PFO by transesophageal echocardiography and bilateral cerebral microemboli monitoring were performed. Diagnosis of a right-to-left shunt in the first case was difficult and required a repeat bubble and transesophageal echocardiography with contrast enhancement and the Valsalva maneuver. Confirmation of functioning PFO allowed us to clarify the pathogenetic variant of stroke, determine the tactics of treatment and secondary prevention measures.

Keywords: patent *foramen ovale*, ischemic stroke, case report.

Relationships and Activities: none.

[1]Voronezh Regional Clinical Hospital № 2, Voronezh; [2]Burdenko Voronezh State Medical University, Voronezh, Russia.

Matvienko E.E.* ORCID: 0000-0002-8178-9140, Matvienko M.D. ORCID: 0000-0002-7328-2016.

*Corresponding author:
matvienkoee@yandex.ru

Received: 12.08.2024 **Revision Received:** 03.12.2024 **Accepted:** 31.01.2025

For citation: Matvienko E.E., Matvienko M.D. Ischemic stroke in young women with a patent *foramen ovale*: cases reports. *Russian Journal of Cardiology.* 2025; 30(5S):6091. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6091. EDN JHWEBW

Введение

Проблема ассоциации открытого овального окна (ООО) с неврологическими заболеваниями, прежде всего, инсультом, актуальна для широкого круга врачей. По данным литературы, ООО является самой распространенной сердечной аномалией, обнаруживается у 20-25% лиц при проведении чреспищеводной эхокардиографии (ЭхоКГ) и в большинстве случаев протекает бессимптомно [1-3]. Вместе с тем наличие ООО у пациентов молодого возраста может быть ассоциировано с такой грозной патологией, как ишемический инсульт. Рутинная диагностика не всегда позволяет установить причину острого нарушения мозгового кровообращения, доля криптогенного инсульта достигает 40% [4]. Согласно результатам исследований, ООО имеется у 50-60% больных мо-

Ключевые моменты

- Представленные клинические наблюдения демонстрируют значимость функционирующего овального окна в развитии ишемического инсульта у пациентов молодого возраста без других факторов риска.
- В случае криптогенного инсульта большое значение имеет выявление право-левого шунта в сердце с использованием всех доступных методов диагностики.
- Врачи первичного звена должны быть информированы о наличии ассоциации функционирующего открытого овального окна и неврологических заболеваний, в первую очередь инсульта, риске парадоксальной эмболии, мероприятиях первичной и вторичной профилактики.

Key messages

- The presented case reports demonstrate the significance of patent *foramen ovale* in ischemic stroke in young patients without other risk factors.
- In the case of cryptogenic stroke, it is of great importance to identify a right-to-left cardiac shunt using all available diagnostic methods.
- Primary care physicians should be informed about the association of patent *foramen ovale* and neurological diseases, primarily stroke, the risk of paradoxical embolism, and primary and secondary prevention measures.

лодого и среднего возраста с криптогенным инсультом. Точная доля ООО-ассоциированных инсультов остается неизвестна. Для больных с ООО характерно более частое расположение очагов инфаркта в вертебробазилярном бассейне [3, 5-7]. Механизмами развития инсульта на фоне ООО являются парадоксальная эмболия (считается основным), тромбообразование в области аневризмы межпредсердной перегородки и суправентрикулярная аритмия [3, 8-10]. В основе парадоксальной эмболии лежит сброс крови справа налево, обусловленный ООО. Для определения вероятности связи криптогенного инсульта с ООО используется шкала оценки риска парадоксальной эмболии RoPE (Risk of Paradoxical Embolism Score) [3, 11]. В данную 10-балльную шкалу включены следующие характеристики: отсутствие в анамнезе гипертонической болезни, сахарного диабета, инсульта и транзиторной ишемическ ой атаки, отсутствие фактора курения, корковый инфаркт при нейровизуализации (по 1 баллу за каждый критерий), возраст пациента (18-29 лет — 5 баллов, 30-39 лет — 4 балла, 40-49 лет — 3 балла, 50-59 лет — 2 балла, 60-69 лет — 1 балл, 70 лет и старше — 0 баллов). Высокая вероятность парадоксальной эмболии наблюдается при сумме >5 баллов [3, 11]. Патогенетическую значимость ООО повышают факторы, способствующие венозному тромбозу (наследственные тромбофилии, гиперкоагуляционные синдромы, недавняя иммобилизация по причине болезни, длительные перелеты и прочие) [3, 10]. В рутинной практике диагностика ООО с использованием трансторакальной ЭхоКГ затруднена. Визуализация право-левого шунта при чреспищеводной ЭхоКГ также не всегда возможна. Проведение ЭхоКГ с контрастированием или транскраниальной допплерографии с пузырьковой пробой (bubble-test), позволяющей выявить и количественно оценить выраженность сброса путем подсчета сигналов от микропузырьков, возможно только в условии специализированного отделения [3, 12]. Кроме того, сброс крови при ООО обычно является транзиторным и возникает лишь при повышении давления в правом предсердии, что требует выполнения провокационных тестов, в частности, маневра Вальсальвы [3, 8, 9, 12, 13]. По мнению авторов, врачи первичного звена мало информированы об этой проблеме, не ориентированы в вопросах стратификации риска парадоксальной эмболии и в тактике ведения подобных пациентов.

Цель: представить клинические случаи ишемического инсульта, ассоциированного с функционирующим ООО, у пациентов молодого возраста.

Клинический случай 1

Информация о пациенте. Пациентка № 1, 20 лет, студентка, 22.01.2024 обратилась в поликлинику к терапевту с жалобами на преходящее онемение большого пальца левой стопы и 4-5-х пальцев левой кисти, общую слабость в течение 4 дней. В анамнезе: вегетососудистая дистония по гипотоническому типу, миопия средней степени. Вредные привычки отрицает. Наследственность не отягощена.

Результаты физикального осмотра. Состояние удовлетворительное. Рост 165 см, масса тела 51 кг, индекс массы тела 18,73 кг/м^2. Кожные покровы чистые, отеков нет. Частота дыхания 16 в минуту, в легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Границы сердца не расширены. Тона сердца звучные, ритмичные. Артериальное давление 100/60 мм рт.ст. Частота сердечных сокращений 80 уд./мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул, мочеиспускание не нарушены. В исходном не-

врологическом статусе: конвергенция ослаблена, отмечается снижение чувствительности на левой руке. Координаторные пробы выполняет неуверенно.

Предварительный диагноз. Вегетососудистая дистония по смешанному типу. Остеохондроз шейного отдела позвоночника.

Временная шкала. 22.01.2024 пациентка обратилась в поликлинику к терапевту, 25.01.2024 осмотрена окулистом и неврологом, направлена на магнитно-резонансную томографию головного мозга, 26.01.2024 госпитализирована в отделение для больных острым нарушением мозгового кровообращения Воронежской областной клинической больницы № 1.

При поступлении в стационар: в неврологическом статусе — диплопия в сторону вправо, язык с тенденцией влево, левосторонняя гемигипестезия, сухожильные рефлексы D<S.

Диагностическая оценка

Данные амбулаторного обследования: рентгенография шейного отдела позвоночника от 22.01.2024: нестабильность сегментов С4-С5, С5-С6. Реоэнцефалография от 22.01.2024: значительное повышение объемного пульсового кровенаполнения слева и резкое повышение справа, умеренное повышение тонуса резистивных сосудов.

Магнитно-резонансная томография головного мозга от 26.01.2024 (GE Signa Voyager 1,5 T, плоскость сканирования аксиальная, без контрастирования): срединные структуры мозга не смещены, в продолговатом мозге справа визуализируется очаг повышенного МР-сигнала неправильной формы 12*8 мм.

Компьютерная томография (КТ) сосудов головного мозга и шеи с контрастированием от 30.01.2024: асимметрия сигмовидных и поперечных синусов, яремной вены.

Общий анализ крови от 26.01.2024: эритроциты $4,3*10^{12}$/л, гемоглобин 124 г/л, тромбоциты $196*10^{9}$/л, лейкоциты $7,7*10^{9}$/л, скорость оседания эритроцитов 5 мм/ч. Биохимический анализ крови от 26.01.2024: общий белок 73 г/л, мочевина 4 ммоль/л, креатинин 79 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации 101 мл/мин/1,73 м^2, глюкоза 4,9 ммоль/л, аспартатаминотрансфераза 19 ед./л, аланинаминотрансфераза 23 ед./л, общий холестерин 3,94 ммоль/л, липопротеины низкой плотности 2,5 ммоль/л, липопротеины высокой плотности 1,3 ммоль/л, триглицериды 0,69 ммоль/л, С-реактивный белок 0,37 ед./л, ревматоидный фактор 17 ед./мл (все показатели соответствуют референсным значениям).

Скрининг на гиперкоагуляционные синдромы от 30.01.2024: антитела к кардиолипину IgM 9,94 ед./мл (норма <7), антитела к кардиолипину IgG 1,64 ед./мл (норма <10), антитела к бета-2-гликопротеину I, IgG+A+M 22,61 ед./мл (норма <20), антитромбин III 101% (референсные значения 83-128), скрининговый тест с ядом гадюки Рассела 0,92 (<1,2), волчаночный антикоагулянт не обнаружен, протеин С 85% (70-140), протеин S свободный 78,9% (54,7-123,7), гомоцистеин 9,17 мкмоль/л (4,44-13,56).

Электрокардиография (ЭКГ): ритм синусовый, электрическая ось сердца отклонена влево. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса.

ЭхоКГ от 27.01.2024: полости сердца не расширены, фракция выброса левого желудочка 71%, нарушений локальной сократимости не выявлено. Толщина межжелудочковой перегородки 0,7 см, задней стенки левого желудочка 0,7 см. Недостаточность митрального клапана 1 степени, трикуспидального клапана 1 степени, клапана легочной артерии 1 степени.

Билатеральное мониторирование кровотока в средней мозговой артерии с микроэмболодетекцией от 27.01.2024: получено 6 микроэмболических сигналов по правой средней мозговой артерии — проба отрицательная.

Чреспищеводная ЭхоКГ от 30.01.2024: тромбов не выявлено, скорость кровотока в ушке левого предсердия 0,72 см/с, на митральном клапане незначительная регургитация. В области межпредсердной перегородки — овальное окно, прикрыто клапаном, сброса не обнаружено.

Ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС) вен нижних конечностей от 30.01.2024: признаков тромбоза не выявлено.

Холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМЭКГ) от 30.01.2024: синусовый ритм, одиночная наджелудочковая экстрасистолия.

Получала в стационаре этилметилгидроксипиридина сукцинат, ацетилсалициловую кислоту, апиксабан, антитела к мозгоспецифическому белку S-100 афинно-очищенные, метоклопрамид. При выписке рекомендован прием апиксабана 5 мг 2 раза/сут., контроль пузырьковой пробы через 1 мес., двухсуточное ХМЭКГ амбулаторно с целью диагностики скрытого аритмического синдрома. В связи с отклонением от нормы уровня антител к кардиолипину и бета2-гликопротеину для исключения антифосфолипидного синдрома рекомендован контроль данных показателей через 12 нед.

ХМЭКГ от 24.02.2024 (длительность 1 сут. 20 ч 54 мин): синусовый ритм, одиночная наджелудочковая экстрасистолия, транзиторная атриовентрикулярная 1 степени.

Билатеральное мониторирование кровотока в средней мозговой артерии от 26.02.2024: пузырьковая проба положительная.

Контроль в динамике маркеров антифосфолипидного синдрома от 29.04.2024: антитела к кардиолипину IgM 9,35 ед./мл (норма <7), антитела к бета-2-гликопротеину I, IgG+A+M 10,39 ед./мл (норма <20).

По результатам обследования проведена телемедицинская консультация с ФГАОУ ВО "Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова" Минздрава России, рекомендовано оперативное лечение ООО.

С 24.06.2024 по 28.06.2024 находилась на обследовании в ФГБУ "НМИЦК им. акад. Е. И. Чазова" Минздрава России. Чреспищеводная ЭхоКГ от 26.06.2024: сброса не выявлено; при "тугом" контрастировании правых отделов сердца ажитированным физраствором и проведении пробы Вальсальвы — умеренное (15-20 ед.) поступление пузырьков воздуха в левые отделы сердца через овальное окно — проба положительная, соответствует умеренному право-левому шунту.

Клинический диагноз. Цереброваскулярная болезнь (ЦВБ). Ишемический инсульт в вертебробазилярном бассейне от 21.01.2024, другой уточненный патогенетический вариант по критериям TOAST, ассоциированный с функционирующим ООО, с формированием очага ишемии в продолговатом мозге справа размером 12*8 мм. Синдром левосторонней гемигипестезии. Диплопия.

Медицинские вмешательства. 26.06.2024 в условиях ФГБУ "НМИЦК им. акад. Е. И. Чазова" Минздрава России проведено эндоваскулярное закрытие ООО окклюдером Figulla Flex UNI 24. Послеоперационный период без осложнений. Апиксабан отменен, при выписке рекомендован прием ацетилсалициловой кислоты 75-100 мг и клопидогрела 75 мг в день в течение 6 мес., в дальнейшем — ацетилсалициловой кислоты 75-100 мг в день.

Динамика и исходы. Пациентка вернулась к учебе. При динамическом наблюдении в условиях поликлиники состояние стабильное, на диспансерных осмотрах жалоб не предъявляет.

Клинический случай 2

Информация о пациенте. Пациентка № 2, 32 года, работает медицинской сестрой. 18.12.2023 поступила в неврологическое отделение больницы скорой медицинской помощи с жалобами на выраженную общую слабость, головокружение, шаткость и неуверенность при ходьбе. Ухудшение состояния в течение 2 дней. Доставлена бригадой скорой помощи из дома. В анамнезе: хронический синусит, аутоиммунный тиреоидит, эутиреоз. Не курит. Наследственность не отягощена.

Результаты физикального осмотра. Состояние удовлетворительное. Рост 165 см, масса тела 58 кг, индекс массы тела 21 кг/м^2. Кожные покровы, слизистые чистые, отеков нет. Частота дыхания 16 в минуту, в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные. Артериальное давление 110/70 мм рт.ст. Частота сердечных сокращений 85 уд./мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание в норме.

Предварительный диагноз. ЦВБ. Острое нарушение мозгового кровообращения.

Временная шкала. Находилась на лечении в неврологическом отделении больницы скорой медицинской помощи с 18.12.2023 по 22.12.2023, затем в отделении для больных с острым нарушением мозгового кровообращения Воронежской областной клинической больницы № 1 с 22.12.2023 по 29.12.2023.

Диагностическая оценка. КТ головного мозга по стандартной методике от 18.12.2023: картина гиподенсной зоны в правом полушарии мозжечка (ишемические изменения?). КТ головного мозга с болюсным внутривенным контрастированием от 21.12.2023: в области правой и левой гемисфер мозжечка и в области червя мозжечка множественные разнокалиберные участки снижения плотности вещества размерами справа до 40*25*15 мм, слева до 31*24*16 мм, в области червя до 10*6 мм. КТ головного мозга от 22.12.2023: в правой гемисфере мозжечка участок пониженной плотности 32,8*24,2 мм, в левой гемисфере 37*32 мм, в черве мозжечка 6,6*5,1 мм.

Общий анализ крови от 18.12.2023: эритроциты 4,2*10^{12}/л, гемоглобин 133 г/л, тромбоциты 207*10^9/л, лейкоциты 4,4*10^9/л, скорость оседания эритроцитов 5 мм/ч. Биохимический анализ крови от 18.12.2023: общий белок 75 г/л, мочевина 5,2 ммоль/л, креатинин 74 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации 93 мл/мин/1,73 м^2, глюкоза 4,9 ммоль/л, аспартатаминотрансфераза 19 ед./л, аланинаминотрансфераза 38 ед./л, общий холестерин 3,8 ммоль/л, липопротеины низкой плотности 1,47 ммоль/л, липопротеины высокой плотности 1,5 ммоль/л, триглицериды 0,79 ммоль/л, С-реактивный белок 7 ед./л, ревматоидный фактор 17 ед./мл (все показатели соответствуют референсным значениям).

ЭКГ: ритм синусовый, электрическая ось сердца вертикальная. УЗДС брахиоцефальных артерий от 22.12.2023: гемодинамически значимых поражений в бассейне сонных артерий не выявлено.

ЭхоКГ от 25.12.2023: полости не расширены, фракция выброса левого желудочка 62%, толщина межжелудочковой перегородки 0,6 см, задней стенки левого желудочка 0,8 см. Недостаточность митрального клапана 0-1 степени, трикуспидального клапана 1 степени. Межпредсердная перегородка — прерывание эхосигнала в средней трети, сброса крови не выявлено.

Билатеральное мониторирование кровотока в средней мозговой артерии с микроэмболодетекцией от 25.12.2023: при проведении пузырьковой пробы получен "занавес" из микроэмболических сигналов по правой средней мозговой артерии — проба положительная.

Чреспищеводная ЭхоКГ от 26.12.2023: тромбоза и эффекта спонтанного контрастирования не выявлено, на митральном клапане незначительная регур-

гитация; межпредсердная перегородка — убедительных данных за наличие сброса не получено.

Скрининг на антифосфолипидный синдром от 26.12.2023: антитела к кардиолипину IgM 3,0 ед./мл (норма <7), антитела к кардиолипину IgG 3,0 ед./мл (норма <10), антитела к бета-2-гликопротеину I 7,2 ед./мл (норма <20).

УЗДС вен нижних конечностей от 28.12.2023: данных за тромбоз не выявлено.

ХМЭКГ от 26.12.2023: синусовый ритм, одиночная желудочковая экстрасистолия.

ХМЭКГ от 13.01.2024 (48 ч): синусовый ритм, одиночная наджелудочковая экстрасистолия в непатологическом количестве.

Исследование крови от 01.02.2024: волчаночный антикоагулянт 0,85 усл. ед. (норма <1,2), антитромбин III 93% (референсные значения 75-125), протеин С 104% (71-140), протеин S 74,5% (54,7-123,7). Генетические исследования от 03.02.2024: фактор коагуляции II (тромбин) F2: G20210A — мутация не обнаружена, фактор коагуляции V (F5 фактор Лейдена) — мутация не обнаружена.

Клинический диагноз. ЦВБ. Ишемический инсульт в вертебробазилярном бассейне от 18.12.2023, с формированием очагов ишемии в правом полушарии мозжечка 32,8*24,2 мм, в левом полушарии мозжечка 37*32 мм, в черве мозжечка 6,6*5,1 мм, другой уточненный патогенетический вариант по критериям TOAST. Функционирующее ООО (8 баллов по шкале RoPE).

Медицинские вмешательства. Получала в стационаре клопидогрел, гепарин, этилметилгидроксипиридина сукцинат, глицин, инозин + никотинамид + рибофлавин + янтарную кислоту, маннитол, метоклопрамид. При выписке рекомендован прием клопидогрела 75 мг в день длительно.

Динамика и исходы. На фоне лечения в стационаре и дальнейшей реабилитации отмечалась положительная динамика состояния, пациентка вернулась к труду. При диспансерном наблюдении в условиях поликлиники состояние стабильное, отмечает быструю утомляемость; от оперативного лечения отказывается.

Обсуждение

Представленные клинические наблюдения демонстрируют сложности диагностики функционирующего ООО в рутинной практике. Анализ первого клинического случая свидетельствует о низкой информированности врачей первичного звена о возможности парадоксальной эмболии и развитии инсульта у пациентов молодого возраста без атеросклероза, артериальной гипертензии, фибрилляции предсердий, дислипидемии и других факторов риска, что в совокупности со стертой клинической картиной привело к задержке госпитализации, обследования и лечения в специализированном отделении. У первой пациентки при скрининге было выявлено повышение уровня антител к кардиолипину и бета-2-гликопротеину I, что послужило основанием для назначения антикоагулянтной терапии и динамического обследования. При повторном исследовании крови через 12 нед. сохранялся повышенный уровень антител к кардиолипину, что характерно для антифосфолипидного синдрома. Визуализация ООО стала возможной при повторном выполнении пузырьковой пробы, в дальнейшем наличие транзиторного право-левого шунта было подтверждено при проведении чреспищеводной ЭхоКГ с контрастированием правых отделов и выполнением провокационного теста — пробы Вальсальвы. Пациентке была осуществлена эндоваскулярная окклюзия ООО — метод лечения, характеризующийся, по результатам исследований, более высокой эффективностью в профилактике повторных ишемических событий, в т.ч. повторных инсультов, в сравнении с консервативной терапией [3, 8, 14, 15].

Во втором случае наличие функционирующего ООО у пациентки было выявлено при билатеральном мониторировании мозгового кровотока с микроэмболодетекцией в условиях специализированного отделения областной больницы, что позволило установить патогенетический вариант инсульта уже в период стационарного лечения. Проводилось обследование на наличие антифосфолипидного синдрома, наследственных тромбофилий, повышения уровня соответствующих показателей не выявлено. В результате неоднократного ХМЭКГ была исключена фибрилляция предсердий. Источник тромбоза у второй больной остается неясным, что повышает значимость межпредсердного сообщения. Высокая вероятность причинно-следственной связи инсульта и функционирующего ООО подтверждена оценкой по шкале RoPE — сумма баллов составила 8, что соответствует 84% вероятности парадоксальной эмболии [3, 11]. Существует риск повторных ишемических событий, в т.ч. при длительных поездках, перелетах, иммобилизации и других обстоятельствах, способствующих венозному тромбозу и парадоксальной эмболии, в связи с чем предпочтительна оперативная тактика. В настоящее время окклюзия ООО является наиболее эффективным методом вторичной профилактики и предупреждения повторных инсультов в сравнении с консервативной терапией [3, 8, 14, 15]. На момент написания статьи пациентка отказывается от оперативного лечения и консультации в федеральном центре, в условиях областной больницы эндоваскулярная окклюзия ООО не может быть осуществлена. В целом выбор тактики ведения подобных больных, по мнению авторов, затруднен в связи с отсутствием четких алгоритмов, мультидисциплинарного взаимодействия специалистов и возможности оперативного лечения в региональном сосудистом центре. Недостаточная

информированность врачей первичного звена, безусловно, требует внедрения соответствующих образовательных программ.

Заключение

Наличие функционирующего ООО является фактором риска ишемического инсульта у пациентов молодого возраста. Представленные клинические случаи подтверждают необходимость обследования на наличие право-левого шунта в сердце при криптогенном инсульте с использованием всех современных методов диагностики. Уточнение патогенетического варианта инсульта обуславливает адекватную терапию и вторичную профилактику ишемических событий.

Прогноз для пациента

В первом клиническом случае прогноз благоприятный. Во втором случае прогноз представляется менее благоприятным ввиду неуточненного источника тромбоза и отказа больной от хирургического лечения.

Информированное согласие. Обе пациентки подписали добровольное информированное согласие на публикацию описания клинических случаев (дата подписания 05.08.2024 и 06.08.2024, соответственно).

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

Литература/References

1. Perevezentseva PD, Gainetdinova DD. Neurological disorders associated with an open oval window. Kazan Medical Journal. 2024;105(2):299-310. (In Russ.) Перевезенцева П. Д., Гайнетдинова Д. Д. Неврологические нарушения, ассоциированные с открытым овальным окном. Казанский медицинский журнал. 2024;105(2):299-310. doi:10.17816/KMJ591372.
2. Trisvetova EL. Prerequisites for the development of acute cerebral circulatory disorders and the choice of treatment tactics for patients with an open oval window in the heart. Cardiology in Belarus. 2023;15(5):671-82. (In Russ.) Трисветова Е. Л. Предпосылки развития острых нарушений мозгового кровообращения и выбор тактики лечения пациентов с открытым овальным окном в сердце. Кардиология в Беларуси. 2023;15(5):671-82. doi:10.34883/PI.2023.15.5.007.
3. Kulesh AA, Shestakov VV. Patient foramen ovale and embolic cryptogenic stroke. Nevrologiya, neiropsikhiatria, psikhosomatika. 2019;11(2):4-11. (In Russ.) Кулеш А. А., Шестаков В. В. Открытое овальное окно и эмболический криптогенный инсульт. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2019;11(2):4-11. doi:10.14412/2074-2711-2019-2-4-11.
4. Ramazanov GR, Magomedov TA, Khamidova LT, et al. Etiology of cryptogenic stroke. Emergency medical care. The journal named after N.V. Sklifosovsky. 2019;8(3):302-14. (In Russ.) Рамазанов Г. Р., Магомедов Т. А., Хамидова Л. Т. и др. Этиология криптогенного инсульта. Неотложная медицинская помощь. Журнал им. Н. В. Склифосовского. 2019;8(3):302-14. doi:10.23934/2223-9022-2019-8-3-302-314.
5. Belopasova AV, Kulesh AA, Mehryakov SA, et al. Ischemic stroke associated with an open oval window: analysis of hospital registry data. Journal of Neurology and Psychiatry named after S.S. Korsakov. 2023;123(3-2):13-9. (In Russ.) Белопасова А. В., Кулеш А. А., Мехряков С. А. и др. Ишемический инсульт, ассоциированный с открытым овальным окном: анализ данных госпитальных регистров. Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2023;123(3-2):13-9. doi:10.17116/jnevro202312303213.
6. Ramazanov GR, Kovaleva EA, Akhmatkhanova LB, et al. An open oval window as a cause of cryptogenic ischemic stroke. Russian Neurological Journal. 2022;27(2):53-9. (In Russ.) Рамазанов Г. Р., Ковалева Э. А., Ахматханова Л. Б. и др. Открытое овальное окно как причина криптогенного ишемического инсульта. Российский неврологический журнал. 2022;27(2):53-9. doi:10.30629/2658-7947-2022-27-2-53-59.
7. Mehryakov SA, Kulesh AA, Syromyatnikova LI. Ischemic stroke by the mechanism of paradoxical embolism: analysis of hospital registry data. In the collection: Neurological readings in Perm. Materials of the interregional scientific and practical conference with international participation. Perm. 2022:140-51. (In Russ.) Мехряков С. А., Кулеш А. А., Сыромятникова Л. И. Ишемический инсульт по механизму парадоксальной эмболии: анализ данных госпитального регистра. В сборнике: Неврологические чтения в Перми. Материалы межрегиональной научно-практической конференции с международным участием. Пермь. 2022:140-51.
8. Saver JL, Mattle HR, Thaler D. Closure vesus medical therapy for cryptogenic ischemic stroke: a topical review. Stroke. 2018;49(6):1541-8. doi:10.1161/STROKEAHA.117.018153.
9. Sun YP, Homma S. Patient foramen ovale and stpoke. Circ J. 2016;80(8):1665-73. doi:10.1253/circjCJ-16-0534.
10. Mojadidi MK, Zaman MO, Elgendy IY, et al. Cryptogenic stroke and patent foramen ovale. J Am Coll Cardiol. 2018;71(9):1035-43. doi:10.1016/j-jacc.2017.12.059.
11. Kent DM, Ruthazer R, Weimar C, et al. An index to identify stroke-related vs incidental patent foramen ovale in cryptogenic stroke. Neurology. 2013;13/81(7):619-25. doi:10.1212/WNL.0b013e3182a08d59.
12. Bang OY, Lee MJ, Ryoo S, et al. Patent foramen ovale and Stroke-current status. J Stroke. 2015;17(3):229-37. doi:10.5853/jos.2015.17/3/229.
13. Mahmoud AN, Elgendy IY, Agarwal N, et al. Identification and quantification of patent foramen ovale mediated shunts: echocardiography and transcranial Doppler. Interv Cardiol Clin. 2017;6(4):495-504. doi:10.1016/j.iccl.2017.05.002.
14. Sondergaard L, Kasner SE, Rhodes JF, et al. Gore REDUCE Clinical study investigators. Patent foramen ovale closure or antiplatelet therapy for cryptogenic stroke. N Engl J Med. 2017;377(11):1033-42. doi:10.1056/NEJMoal1707404.
15. Sitwala P, Khalid MF, Khattak F, et al. Percutaneous closure of patent foramen ovale in patients with cryptogenic stroke — An updated comprehensive meta-analysis. Cardiovasc Revasc Med. 2018;20(8):687-94. doi:10.1016/j.carrev.2018.09.010.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6082
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6082
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Расслоение аорты и тромбоэмболия легочной артерии: фатальное сочетание. Клинический случай

Гаврилов Ю. В.[1], Мануйлова О. О.[1], Мелехов А. В.[2], Мишутченко О. П.[1], Никитин И. Г.[2], Петренко Н. В.[1], Саликов А. В.[1], Суряхин В. С.[1], Тевосян А. Г.[1]

В статье описан редкий случай прижизненной диагностики сочетания массивной тромбоэмболии легочной артерии и расслоения аорты (тип I по Дебейки, тип А по Стэнфорду) у пациента 42 лет с артериальной гипертензией, ожирением и подагрой. Комбинация этих потенциально фатальных патологий, даже при своевременной диагностике значительно затрудняет выбор лечебной тактики, поскольку применение антитромботических препаратов для лечения тромбоэмболии легочной артерии абсолютно противопоказано при расслоении аорты, а случаи успешного хирургического лечения в подобных обстоятельствах крайне редки.
Случай иллюстрирован данными инструментальных методов обследования и аутопсии.

Ключевые слова: острый аортальный синдром, расслоение аорты, тромбоэмболия легочной артерии.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ГБУЗ Городская клиническая больница им. В. М. Буянова Департамента Здравоохранения города Москвы, Москва; [2]ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

Гаврилов Ю. В. — к.м.н., зав. отделением реанимации и интенсивной терапии № 1, ORCID: 0009-0007-5187-6167, Мануйлова О. О. — к.м.н., зав. отделением лучевой диагностики, ORCID: нет, Мелехов А. В.* — д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии им. Г. И. Сторожакова лечебного факультета, ORCID: 0000-0002-1637-2402, Мишутченко О. П. — врач-патологоанатом, ORCID: 0009-0001-9618-6529, Никитин И. Г. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой госпитальной терапии им. Г. И. Сторожакова лечебного факультета, ORCID: 0000-0003-1699-0881, Петренко Н. В. — зав. патологоанатомическим отделением, ORCID: 0000-0001-9283-4237, Саликов А. В. — к.м.н., главный врач; доцент кафедры общей хирургии, ORCID: нет, Суряхин В. С. — к.м.н., руководитель службы реанимации и интенсивной терапии, ORCID: 0000-0001-9651-4759, Тевосян А. Г. — врач функциональной диагностики, ORCID: 0009-0000-0678-7412.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): melekhov.aleksandr@yandex.ru

АД — артериальное давление, ВЭКС — временный электрокардиостимулятор, ИВЛ — искусственная вентиляция легких, КТ — компьютерная томография, ЛА — легочная артерия, ЛЖ — левый желудочек, ОАС — острый аортальный синдром, ОГК — органы грудной клетки, ПП — правое предсердие, ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиография, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 06.08.2024
Рецензия получена 21.08.2024
Принята к публикации 10.10.2024

CC BY 4.0

Для цитирования: Гаврилов Ю. В., Мануйлова О. О., Мелехов А. В., Мишутченко О. П., Никитин И. Г., Петренко Н. В., Саликов А. В., Суряхин В. С., Тевосян А. Г. Расслоение аорты и тромбоэмболия легочной артерии: фатальное сочетание. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал.* 2025;30(5S):6082. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6082. EDN VQTEDK

Aortic dissection and pulmonary embolism: a fatal combination: a case report

Gavrilov Yu. V.[1], Manuilova O. O.[1], Melekhov A. V.[2], Mishutchenko O. P.[1], Nikitin I. G.[2], Petrenko N. V.[1], Salikov A. V.[1], Suryakhin V. S.[1], Tevosyan A. G.[1]

The article describes a rare case of lifetime diagnosis of a combination of massive pulmonary embolism and aortic dissection (DeBakey type I, Stanford type A) in a 42-year-old male patient with hypertension, obesity and gout. The combination of these potentially fatal pathologies, even with timely diagnosis, significantly complicates the choice of treatment strategy, since the use of antithrombotic agents for pulmonary embolism is absolutely contraindicated in aortic dissection, and successful surgical treatment in these cases are extremely rare.
The case is illustrated by paraclinical examination and autopsy data.

Keywords: acute aortic syndrome, aortic dissection, pulmonary embolism.

Relationships and Activities: none.

[1]Buyanov City Clinical Hospital, Moscow; [2]Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia.

Gavrilov Yu. V. ORCID: 0009-0007-5187-6167, Manuilova O. O. ORCID: none, Melekhov A. V.* ORCID: 0000-0002-1637-2402, Mishutchenko O. P. ORCID: 0009-0001-9618-6529, Nikitin I. G. ORCID: 0000-0003-1699-0881, Petrenko N. V. ORCID: 0000-0001-9283-4237, Salikov A. V. ORCID: none, Suryakhin V. S. ORCID: 0000-0001-9651-4759, Tevosyan A. G. ORCID: 0009-0000-0678-7412.

*Corresponding author: melekhov.aleksandr@yandex.ru

Received: 06.08.2024 **Revision Received:** 21.08.2024 **Accepted:** 10.10.2024

For citation: Gavrilov Yu. V., Manuilova O. O., Melekhov A. V., Mishutchenko O. P., Nikitin I. G., Petrenko N. V., Salikov A. V., Suryakhin V. S., Tevosyan A. G. Aortic dissection and pulmonary embolism: a fatal combination: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):6082. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6082. EDN VQTEDK

Введение

В клинических рекомендациях по ведению пациентов с тромбоэмболией легочной артерии (ТЭЛА) и острым аортальным синдромом (ОАС), включающим помимо расслоения аорты формирование интрамуральной гематомы, пенетрирующую аортальную язву и разрыв аорты, подчеркивается необходимость дифференциального диагноза между этими

Ключевые моменты

- Сочетание тромбоэмболии легочной артерии и расслоения аорты встречается крайне редко, их диагностика в условиях неспецифических проявлений требует клинического подхода при использовании инструментальных методов.
- Представлен случай комбинации массивной тромбоэмболии легочной артерии и расслоения аорты, иллюстрированный данными инструментальных исследований и аутопсии у пациента 42 лет с артериальной гипертензией, ожирением и подагрой.
- Лечение подобного сочетания чрезвычайно затруднено даже при своевременной диагностике, т.к. использование антитромботических препаратов для лечения тромбоэмболии легочной артерии абсолютно противопоказано при расслоении аорты, случаи успешного хирургического лечения крайне редки.

Key messages

- Combination of pulmonary embolism and aortic dissection is extremely rare; their diagnosis in conditions of non-specific manifestations requires a clinical approach using paraclinical methods.
- A case of a combination of massive pulmonary embolism and aortic dissection is presented, illustrated by paraclin-ical examination and autopsy data in a 42-year-old male patient with hypertension, obesity and gout.
- Treatment of such combination is extremely difficult even with timely diagnosis, since the use of antithrombotic agents in pulmonary embolism is absolutely contraindicated in aortic dissection, and cases of successful surgical treatment are extremely rare.

сердечно-сосудистыми катастрофами, которые могут проявляться болями в груди, одышкой, слабостью, гемодинамической нестабильностью, неврологическими симптомами [1, 2]. Острое расслоение аорты в редких случаях может вести к легочным осложнениям (сдавлению легочной артерии (ЛА), формированию аортопульмонального свища, острому прорыву аорты в легкое с массивным кровохарканьем), что в экстренных ситуациях, в условиях ограниченного времени значительно затрудняет диагностику и определение лечебной тактики, принципиально отличающейся у пациентов с ТЭЛА и ОАС [3-8]. При этом публикации, описывающие одновременное развитие ТЭЛА и ОАС, редки. Одна из первых статей, посвященных этому вопросу, опубликована только в 2003г, что можно связывать с увеличением доступности современных визуализирующих методик, позволяющих диагностировать это сочетание у тяжелых пациентов [9]. Среди 163 пациентов, оперированных по поводу аневризмы восходящей аорты (без расслоения), только у одного пациента была выявлена сопутствующая ТЭЛА, однако в цитируемой работе нет сведений о времени развития ТЭЛА, ее тяжести и влиянии на судьбу пациента [10].

Приводим описание редкого случая прижизненной диагностики сочетания массивной ТЭЛА и расслоения аорты (тип I по Дебейки, тип А по Стэнфорду).

Клинический случай

Пациент М., 42 года, 04.06.2024 доставлен бригадой скорой медицинской помощи в отделение реанимации и интенсивной терапии городской клинической больницы им. В. М. Буянова с подозрением на острый коронарный синдром без подъема сегмента ST, ТЭЛА. На догоспитальном этапе получил 250 мг ацетилсалициловой кислоты.

Известно, что в течение длительного времени страдает ожирением I ст. (рост 186 см, масса тела 120 кг, индекс массы тела 34,7 кг/м^2), умеренной артериальной гипертензией, гипотензивные средства не принимает. Ангинозные приступы отрицает. С 2002г эпизоды артрита, купируемые нестероидными противовоспалительными препаратами. В 2023г установлен диагноз хроническая тофусная подагра, хронический подагрический артрит, деформирующий полиостеоартроз, получал аллопуринол, колхицин.

С 01.06.2024 прогрессировала выраженная слабость, профузный холодный липкий пот, одышка смешанного характера при минимальной физической нагрузке. 02.06.2024 амбулаторно проведена рентгенография органов грудной клетки (ОГК), патологических изменений не выявлено. Как видно из рисунка 1 (А, Б), в этот момент существенных отличий от рентгенограммы, выполненной несколько лет назад в рамках диспансеризации, не было.

При поступлении состояние тяжелое. Сознание ясное, ориентирован в пространстве, времени и собственной личности. Очевидных фенотипических проявлений синдрома соединительнотканной дисплазии нет. Абдоминальное ожирение. Кожа обычной окраски, пастозность нижних конечностей. Сыпи, проявлений кровоточивости нет. Тофус левого локтя и 5 пястно-фалангового сустава левой руки. Дефигурация 2-5 пястно-фаланговых суставов обеих кистей, обоих голеностопных суставов. Дыхание

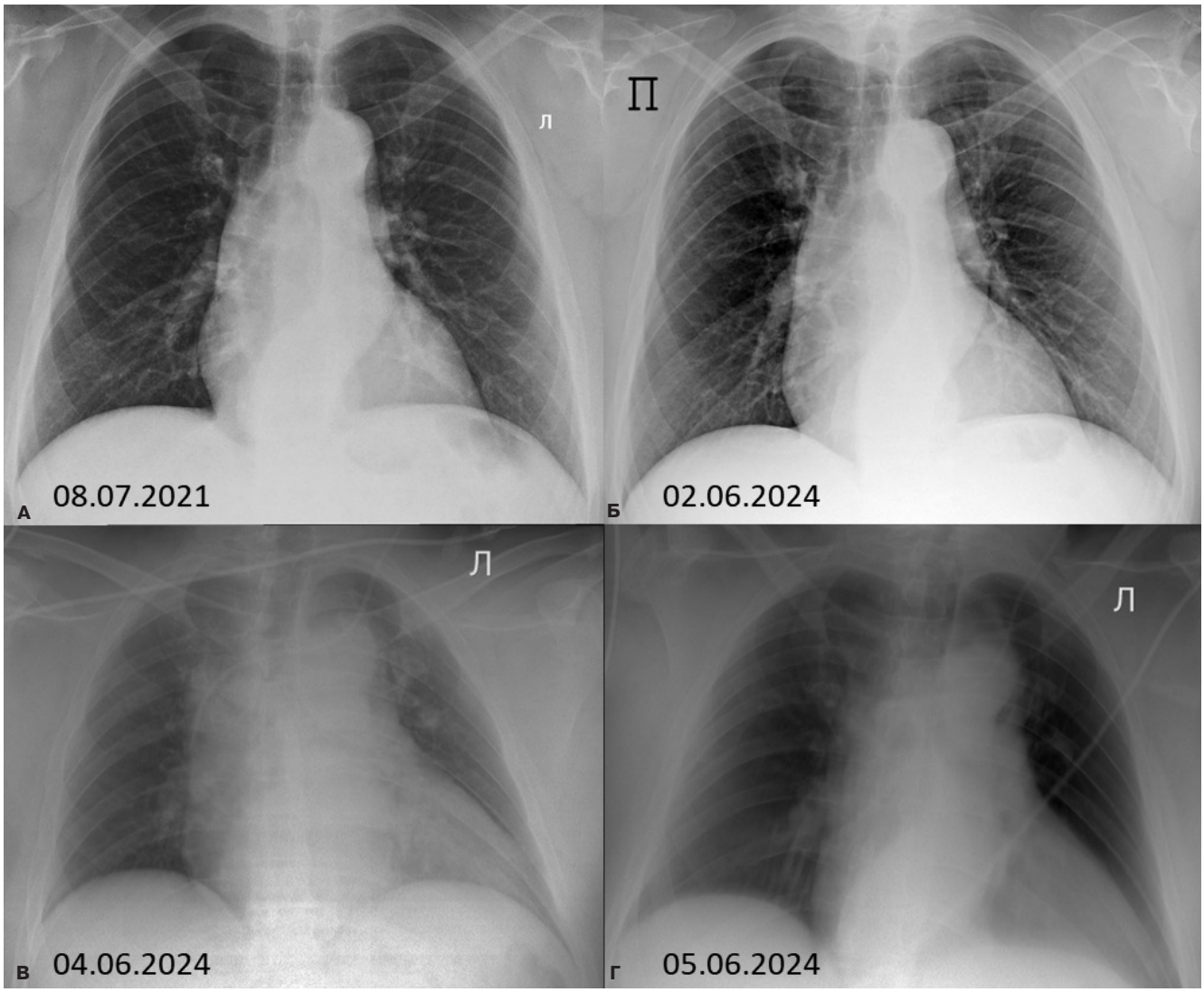


Рис. 1. Серия прямых рентгенограмм ОГК. Объяснения в тексте.

самостоятельное, при аускультации жесткое, ослабленное в нижних отделах с двух сторон, хрипов нет. SpO_2 95% при дыхании атмосферным воздухом, частота дыхательных движений 18 в мин. Артериальное давление (АД) 168/100 мм рт.ст., частота сердечных сокращений (ЧСС) 117 уд./мин, дефицита пульса нет. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Язык розовый, с белым налетом. Живот не увеличен в размерах, симметричный, не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Перистальтика активная. Мочеиспускание самостоятельное, дизурии нет, моча обычного цвета, диурез (со слов) достаточный.

На электрокардиограмме (ЭКГ) (рис. 2 А, Б) ритм синусовый. Неспецифические изменения конечной части желудочкового комплекса с формированием отрицательных зубцов Т в отведениях от нижней, боковой стенки. В серии тестов тропонин I 0,038-0,05 мкг/л (N 0,017-0,05), креатинфосфокиназа общая 32-32 ЕД/л (N 32-294), МВ-фракция креатинфосфокиназы 11,5-11,9 ЕД/л (N 0-25).

В связи с отсутствием ангинозных болей, лабораторного подтверждения острого миокардиального повреждения, ЭКГ-критериев инфаркта миокарда, стабильной гемодинамикой, острый коронарный синдром исключен, показаний к проведению экстренной коронароангиографии не было. АД постепенно нормализовано с помощью каптоприла, моксонидина, метопролола и внутривенного введения фуросемида. В течение последующих полутора суток проведено лабораторно-инструментальное обследование для последовательного исключения сердечно-сосудистых катастроф и других острых состояний.

В серии лабораторных анализов: гемоглобин 170-150-157 г/л (N 130-170), лейкоциты 14,2-11,4-14,4*10^9/л (N 4,0-10,0), тромбоциты 173-184-192*10^9/л (N 150-340). Калий 4,31-4,32 мМоль/л (N 3,44-5,3), натрий 144-143 мМоль/л (N 131-157), хлор 99 мМоль/л

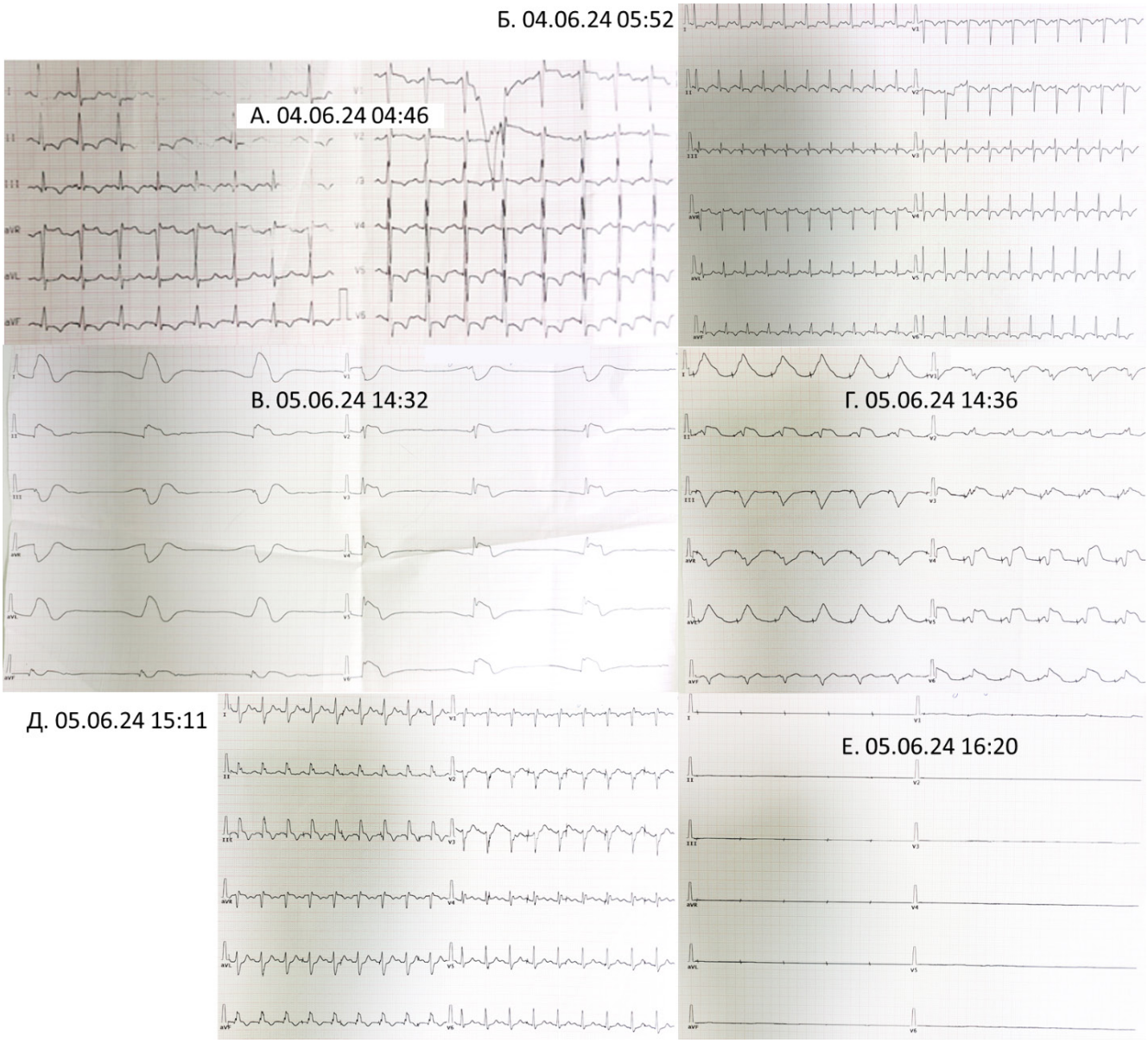


Рис. 2. Серия ЭКГ.
Примечание: А — ритм синусовый, ЧСС 120. Элевация сегмента ST в aVR, V1-V2, депрессия — в I, II, V5-V6, отрицательные зубцы Т в II, III, aVF, V5-V6. **Б** — ритм синусовый, ЧСС 120 уд./мин. Элевация сегмента ST в aVR, депрессия — в I, II, V5-V6, отрицательные зубцы Т в II, III, aVF, V4-V6. **В** — идиовентрикулярный ритм, ЧСС около 24 уд./мин. **Г** — установлен ВЭКС, ЧСС 70 уд./мин. **Д** — ритм синусовый, ЧСС 112 уд./мин. Неадекватная работа ВЭКС. Неспецифические изменения конечной части желудочкового комплекса. **Е** — остановка сердечной деятельности, спайки ВЭКС.
Сокращения: ВЭКС — временный электрокардиостимулятор, ЧСС — частота сердечных сокращений.

(N 95-10). Креатинин 146-128 мкмоль/л (скорость клубочковой фильтрации по формуле Кокрофта 71-81 мл/мин/1,73 м^2), мочевина 4,4-4,5 мМоль/л (N 2,5-8,3), альфа-амилаза 15,40 ЕД/л (N 11-115), глюкоза 9,3 мМоль/л (N 3,8-5,5), билирубин общий 25,4 мкмоль/л (N 1,7-20,5), билирубин прямой (конъюгированный) 6,6 мкмоль/л (N 0,9-5,0), аланиновая трансфераза 84,7 ЕД/л (N 0-32,0), аспарагиновая трансфераза 96,1 ЕД/л (N 5,0-34,0), С-реактивный белок 96,2-113 мг/л (N 0,1-7,0), прокальцитонин 0,18 нг/мл (N <0,5). Активированное частичное тромбопластиновое время 21,8-23,5-40 с (N 23,0-36,5), концентрация протромбина 74-74-23% (N 70-130), фибриногена 5,39-4,79-5,04 г/л (N 2,00-3,93), D-димер 2941-3544 нг/мл (0-500). Протеинурия 0,1-0,3 г/л, в остальном анализ мочи без особенностей. Рибонуклеиновой кислоты 2019-nCoV в назофарингеальном мазке не обнаружено.

На рентгенограмме ОГК в прямой проекции (лежа, с разворотом влево, рис. 1 В) легочные поля без видимых очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок незначительно диффузно усилен.

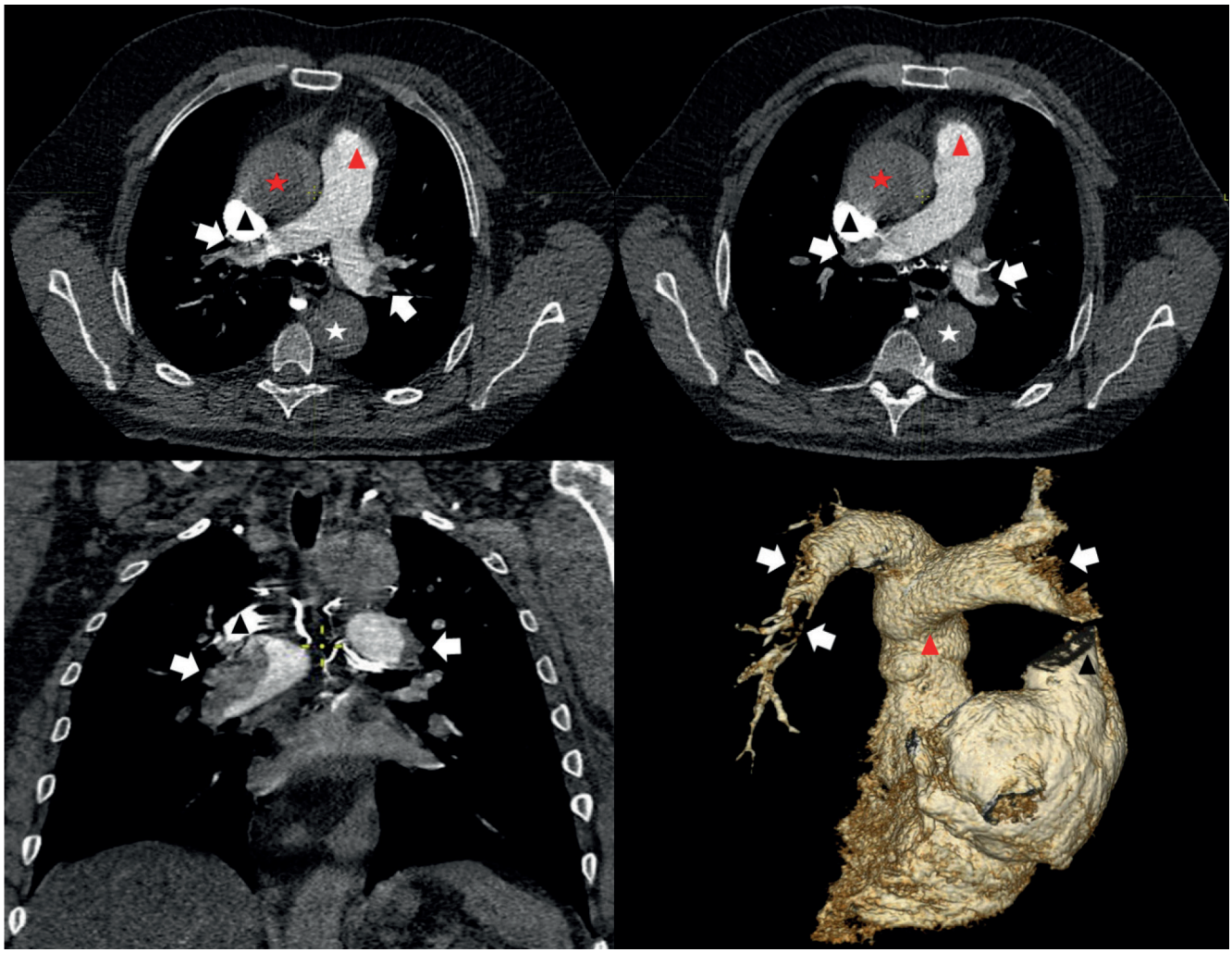


Рис. 3. КТ-картина массивной ТЭЛА.
Примечание: сверху — два аксиальных среза на разных уровнях, снизу слева — корональный, снизу справа — трехмерная реконструкция, вид сзади (удалены левые камеры, легочные вены, полые вены, плохо контрастированные мелкие ветви ЛА). Красной звездочкой отмечена восходящая часть аорты, белой — нисходящая, черным треугольником — контрастированная верхняя полая вена, красным — легочный ствол, белыми стрелками — дефекты контрастирования в ветвях главных ветвей ЛА. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.
Сокращение: ЛА — легочная артерия.

Корни легких не расширены, структурны. Тень средостения не смещена. Тень сердца не расширена. Сосудистый пучок расширен. Диафрагма обычно расположена с двух сторон, контуры четкие, ровные. Синусы прослеживаются. Тень центрального венозного катетера (слева, проксимальный конец в проекции верхней полой вены).

Учитывая выявленный при ультразвуковом исследовании тромбоз правой подколенной вены, повышение уровня D-димера более чем в 2 раза от верхней границы нормы, одышку, пациенту было решено выполнить компьютерную томографию (КТ) ОГК с внутривенным контрастированием, несмотря на лабораторные признаки почечной дисфункции и высокий риск развития контрастиндуцированной нефропатии. Легкие без очаговых и инфильтративных изменений. Трахея и крупные бронхи не изменены. Плеврального выпота не выявлено. В полости перикарда выпота нет. Диаметр легочного ствола 33 мм (N 22-35 мм), диаметр правой ветви ЛА 26 мм (N 20-23 мм), левой — 25 мм (N 18-21 мм). В главных и долевых артериях массивные тромботические массы. Лимфатические узлы внутригрудные и подмышечные не увеличены. Мягкие ткани грудной стенки не изменены. Костные структуры без деструктивных изменений. Заключение: массивная ТЭЛА, 18 баллов по Миллер (рис. 3).

В отсутствие шока и артериальной гипотонии показаний к проведению системной тромболитической терапии у пациента не было, сатурация оставалась в пределах 95%. Учитывая отсутствие показаний к хирургической профилактике повторной ТЭЛА, назначен ривароксабан 15 мг 2 раза/сут.

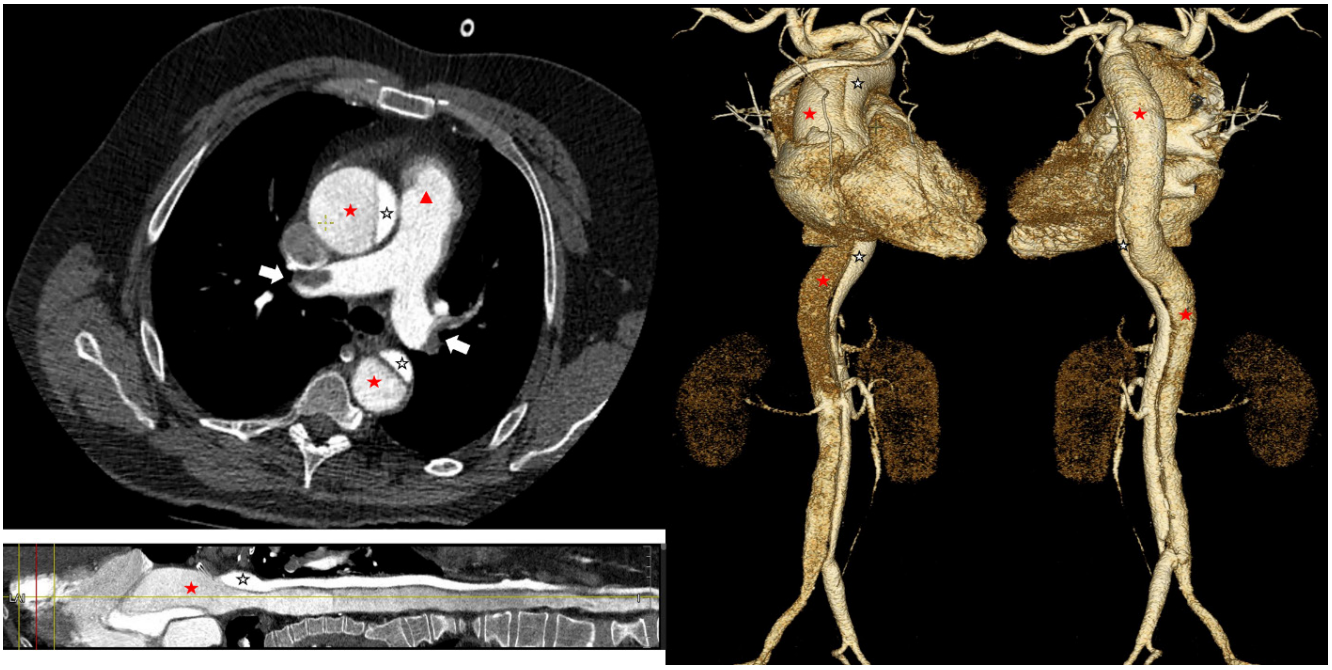


Рис. 4. КТ ОГК с внутривенным контрастированием.
Примечание: слева сверху — аксиальный срез, демонстрирующий отслоение интимы, истинный и ложный (красная и белая звездочки) просветы восходящего и нисходящего отделов дилатированной аорты, а также дефекты наполнения главных ветвей ЛА, обусловленные тромбоэмболией (белые стрелки, красный треугольник — ствол ЛА). Справа — трехмерная реконструкция, показывающая протяженность расслоения аорты и отхождение ее ветвей от истинного и ложного просветов (вид спереди и сзади). Слева снизу — планарное преобразование аорты по центральной линии. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.
Сокращение: ЛА — легочная артерия.

Проведено эхокардиографическое (ЭхоКГ) исследование. В условиях затрудненной визуализации получены следующие данные: аневризма корня и восходящей аорты (корень 4,6 см, восходящий отдел 5,4 см, стенка уплотнена). Створки аортального клапана уплотнены, амплитуда раскрытия створок в норме. Vmax 1,1 м/с (N <2,6), недостаточность 2 ст., время полуспада градиента давления 402 мс. Незначительное увеличение левого предсердия (переднезадний размер 4,0 см (N <4,1), объем 65 мл (N <58). Гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) (толщина межжелудочковой перегородки 1,6 см (N ⩽1,0), задней стенки ЛЖ 1,6 (N ⩽1,0), конечный диастолический размер ЛЖ 3,7 см (N ⩽5,8)). Глобальная систолическая сократительная функция миокарда ЛЖ сохранена (фракция выброса 55%, конечный диастолический объем 115 мл (N 62-150), конечный систолический объем 52 мл, ударный объем 63 мл), локальная не нарушена. Недостаточность митрального клапана 1 ст. Признаки легочной гипертензии (среднее давление в ЛА 32-47 мм рт.ст.). Увеличение правых камер сердца с признаками перегрузки (правые камеры сердца преобладают над левыми, площадь правого предсердия (ПП) 30 см^2 (N ⩽18), базальный размер правого желудочка 5,8 см (N ⩽4,1)). Систолическая функция правого желудочка снижена (TAPSE 0,9 см (N >1,7)). Недостаточность трикуспидального клапана 2 ст., градиент давления 27 мм рт.ст. Нижняя полая вена не визуализируется. Перикард без особенностей. Высокое давление в ПП могло занижать оценку давления в ЛА и выраженности трикуспидальной регургитации.

За время наблюдения у пациента развилось два эпизода кратковременной потери сознания, которые не сопровождались судорогами, непроизвольным мочеиспусканием. Первый эпизод возник во время транспортировки на КТ, мониторинг ЭКГ в это время не проводился, состояние было расценено как возможный аритмогенный обморок. Второй эпизод возник на следующий день после поступления утром, при мониторинге витальных функций нарушений ритма сердца, колебаний уровня АД, снижения сатурации в этот момент не зафиксировано.

Было отмечено нарастание одышки, беспокойное поведение пациента, появление акроцианоза, "мраморность" кожных покровов, снижение темпа диуреза, нарастание уровня лактата до 7,1 мМоль/л, ацидоз. Учитывая выявленную при поступлении на ЭхоКГ аневризму корня и восходящей части аорты, расширение сосудистого пучка на рентгенограмме, клиническая картина заставила предположить развитие ОАС.

Проведена КТ-ангиография аорты и ее ветвей с контрастированием (рис. 4). Восходящий отдел аорты

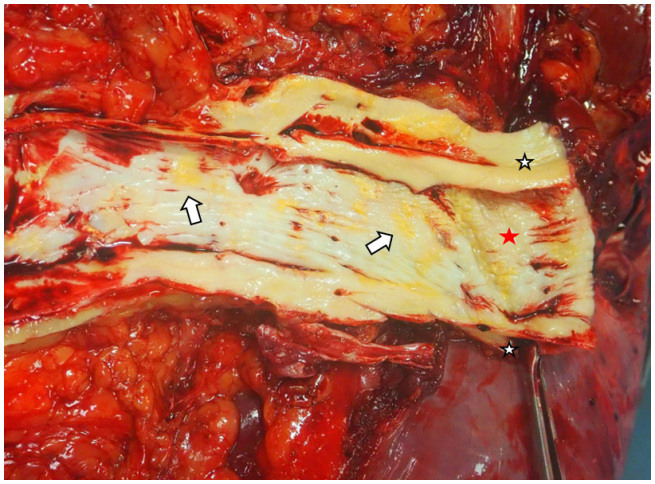


Рис. 5. Аутопсия.
Примечание: расслоение грудной аорты, истинный (красная звездочка) и ложный (белая звездочка) просветы аорты. Стрелками указаны атеромы. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

расширен до 53 мм. Просвет грудного и брюшного отделов аорты контрастируется на всем протяжении, на фоне контрастированной крови от корня аорты до ее бифуркации прослеживается отслоившаяся интима. Плечеголовной ствол, левая общая сонная и левая подключичная артерии отходят от истинного просвета, контрастируются равномерно, без дефектов. Чревный ствол отходит от истинного просвета аорты, отмечается расслоение стенки верхней брыжеечной артерии в начальных отделах. Нижняя брыжеечная артерия отходит от истинного просвета. Почечная артерия справа отходит от ложного просвета, контрастирование паренхимы почки сохранено. Левая почка кровоснабжается от основного просвета. Расслоение стенки прослеживается до уровня бифуркации, правая подвздошная артерия отходит от ложного просвета аорты, левая от истинного. В легких с обеих сторон без очаговых и инфильтративных изменений. В просвете главных и долевых ЛА

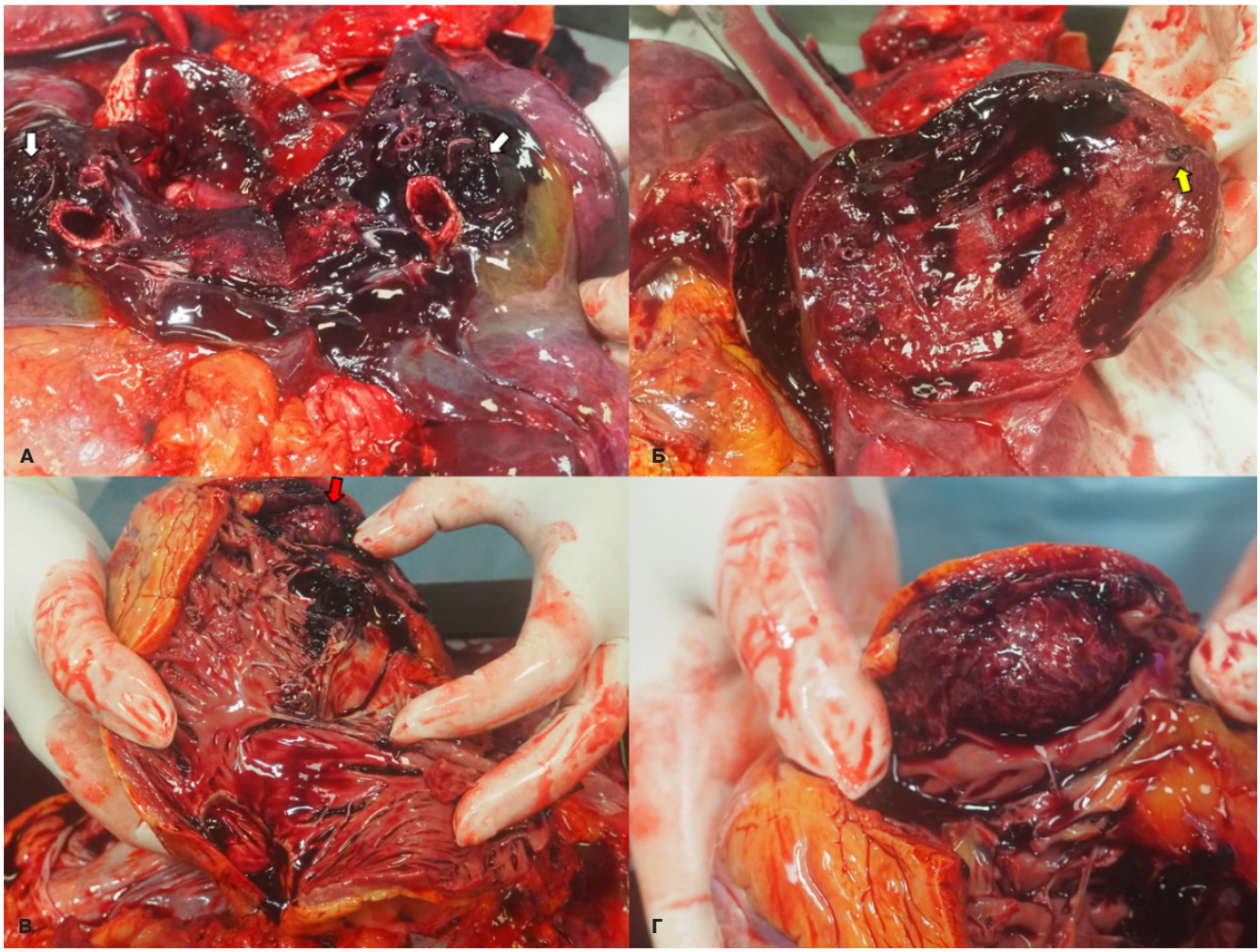


Рис. 6. Аутопсия.
Примечание: А — тромбоэмболы в просвете левой главной ветви ЛА (белые стрелки). **Б** — тромбоэмбол в сегментарной ветви ЛА (желтая стрелка). **В** — тромбоз ушка ПП, **Г** — площадка прикрепления тромба в ушке ПП. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.
Сокращения: ЛА — легочная артерия, ПП — правое предсердие.

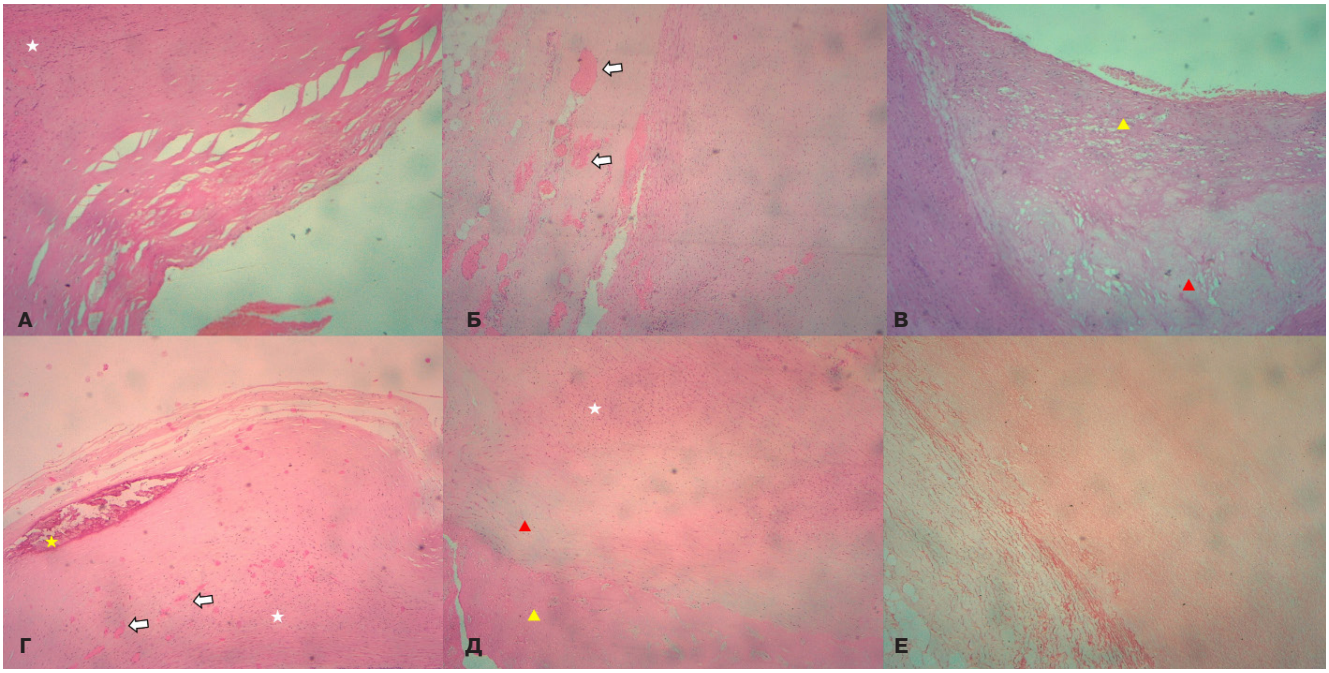


Рис. 7. Микроскопия.
Примечание: А — поперечный срез аневризмы грудной аорты. **Б** — полнокровные *vasa vasorum*, кровоизлияния в стенке аневризмы аорты (белые стрелки). **В**, **Г**, **Д** — атеросклеротические бляшки в грудной аорте. Окраска гематоксилином и эозином, ×100. Белыми звездочками обозначены зоны хронической лимфоплазмоцитарной инфильтрацией, желтой звездочкой — кальциноз, красными треугольниками — белково-липидное ядро бляшек, желтыми треугольниками — покрышка бляшек. **Е** — эластические волокна в стенке аорты, окраска на эластику по Вейгерту, ×100. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

с двух сторон тромботические массы. Заключение: КТ-картина расслоения стенки аорты с переходом на верхнюю брыжеечную артерию (тип I по Дебейки, тип А по Стэнфорду). Двухсторонняя массивная ТЭЛА.

Ривароксабан отменен.

КТ головного мозга без контрастирования признаков наличия острой интракраниальной патологии не выявила.

Отмечено нарастание одышки, снижение АД. Зафиксирован эпизод фибрилляции желудочков, купировавшийся спонтанно, далее — эпизод идиовентрикулярного ритма с переходом в асистолию (рис. 2 В-Е). Проведены реанимационные мероприятия, восстановлена сердечная деятельность. Установлен временный электрокардиостимулятор (ВЭКС). Начата искусственная вентиляция легких (ИВЛ). Крайне тяжелое нестабильное состояние делало невозможным перевод пациента в кардиохирургический стационар, установку кава-фильтра.

При повторной ЭхоКГ на фоне ИВЛ, реанимационных мероприятий. Дуга аорты 4,1 см, в просвете аорты на визуализируемом участке нитевидная структура — отслойка интимы. Фракция выброса ЛЖ не более 15%. Перикард из полученного доступа без особенностей.

При повторной рентгенографии ОГК (лежа, в условиях динамической нерезкости, рис. 1 Г). Тень центрального венозного катетера слева с концом в проекции верхней полой вены. Инструментальные тени в проекции легочных полей. В легких без очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок смазан. Корни легких не расширены, структурны. Синусы свободны, латеральный слева частично вне поля исследования. Купола диафрагмы расположены обычно, контуры четкие, ровные. Тень сердца расширена. Сосудистый пучок расширен.

Несмотря на проводимое лечение, прогрессия полиорганной недостаточности привела к смерти пациента.

На аутопсии диагноз подтвержден. Макроскопическая картина свидетельствовала о достаточно длительном (дни-недели) существовании расслоения аневризмы аорты с сохранением приемлемого кровоснабжения внутренних органов. Помимо диагностированного тромбоза глубоких вен нижних конечностей, дополнительным источником ТЭЛА мог быть тромбоз ушка ПП (рис. 5, 6).

Микроскопическая картина демонстрировала атеросклеротическое поражение стенки аорты умеренной выраженности (рис. 7). Признаков воспаления аортальной стенки, соединительнотканной дисплазии не выявлено. Структурные компоненты медии сохранены, мукоидоподобного вещества в участках, лишенных волокнистых структур, очаговой деструкции медии с дегенерацией эластического компонента

Таблица 1

Опубликованные случаи сочетания расслоения аорты с ТЭЛА

Тип расслоения аорты	Клинические особенности	Лечение	Исход
Тип А	Мужчина, 66 лет [12]		Смерть через 48 ч
	Мужчина, 60 лет. Рецидивирующий ТГВ, ТЭЛА [13]	Антикоагулянты не назначались, установлен кава-фильтр	Выписан через 54 дня
	Женщина, 57 лет [14]	Реконструктивная операция на аорте отложена из-за ТЭЛА, начат гепарин	Выписана, скончалась через 8 мес.
	Женщина, 71 год, АГ. ТГВ, ТЭЛА развились на 17-й день после диагностики ОАС [15]	Нефракционированный гепарин, имплантация кава-фильтра, стабилизация. Кава-фильтр удален, начат варфарин	Выписана на 39-й день, через 4 мес. стабильна
	Мужчина, 75 лет, гемоперикард [16]	Экстренная операция: протезирование восходящей аорты дакроновым протезом, эмболэктомия тромбов легочной артерии, протезирование корня аорты биопротезом. По стабилизации начат варфарин	Выписан на 10-й день
	Женщина, 56 лет, АГ. Ранее оперирована по поводу расслоения аорты типа А. Диагностировано расслоение нисходящей и абдоминальной аорты, ТГВ, ТЭЛА [17]	Начаты антикоагулянты, установлен кава-фильтр	Выписана
	Мужчина, 47 лет, синдром Марфана, гипергомоцистеинемия, ТГВ [18]	Установлен кава-фильтр. Гепарин, затем антагонисты витамина К	Отсроченная операция на аорте
Тип В	Мужчина, 67 лет [19]		Смерть через 48 ч
	Мужчина, 61 год, АГ, посттравматический судорожный синдром, алкоголь, кокаин. ТГВ нет [20]	Антикоагулянты не назначались, установлен кава-фильтр	Выписан
	Мужчина, 67 лет, травма (субдуральная гематома, множественные переломы ребер, гемопневмоторакс, гематома почки). Через 2 нед. диагностированы ОАС и ТЭЛА [21]	Антикоагулянты не назначались, семья отказалась от операции на аорте	Через 8 нед. выписан, через 6 мес. стабилен
	Женщина, 86 лет, АГ [22]	Установлен кава-фильтр, эндоваскулярное протезирование аорты стент-графтом	Выписана

Сокращения: АГ — артериальная гипертония, ОАС — острый аортальный синдром, ТГВ — тромбоз глубоких вен, ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии.

или поражением мышечного компонента — признаков медианекроза, описанных O. Gsell и J. Erdheim [11], не выявлено.

Обсуждение

Наиболее вероятно, что на фоне нелеченой артериальной гипертензии у пациента с ожирением и подагрой с 01.06.2024 начало развиваться расслоение имевшейся аневризмы восходящего отдела аорты, спровоцировавшее дисбаланс в системе коагуляции, тромбоз подколенной вены и ушка ПП, ТЭЛА, что через последовательность гемодинамических нарушений, аритмических событий, дыхательную недостаточность и почечную дисфункцию привело к смерти пациента. Несмотря на низкую вероятность ОАС у относительно молодого пациента без клинически явного атеросклероза и синдрома соединительнотканной дисплазии, на тяжесть его состояния и краткость пребывания в стационаре, удалось прижизненно диагностировать редкое сочетание этих сердечно-сосудистых катастроф.

Ретроспективно можно отметить, что расширение сосудистого пучка на прямой рентгенограмме ОГК в контексте описанной неспецифической клиники должно было быть своевременно интерпретировано. Поскольку при первой КТ клинической гипотезы об ОАС не было сформулировано, контрастирование аорты не проводили. Однако ретроспективно на аксиальных срезах можно заметить расширение восходящей аорты и неоднородность внутри просвета (рис. 3), соответствующую хорошо видному разделению истинного и ложного просветов на рисунке 4. При этом очевидное наличие тромбоэмболов в обеих ветвях ЛА, вероятно, имевших своим источником выявленный тромбоз вен нижних конечностей, исключает возможность мимикрии ОАС под ТЭЛА за счет сдавления легочного ствола интрамуральной гематомой.

К сожалению, эта комбинация патологий, каждая из которых потенциально фатальна, является достаточно сложной в отношении лечебной тактики, поскольку применение антитромботических препаратов для лечения ТЭЛА, выявленной первой, было абсолютно противопоказано после выявления расслоения аорты.

Редкость описанной коморбидности обуславливает невозможность появления обоснованных рекомендаций по ведению таких пациентов. В доступной

литературе мы обнаружили описание нескольких случаев сочетания ТЭЛА и расслоения аорты — 7 типа А по Stanford и 4 — типа В (табл. 1). Как видно из этого беглого обзора, случаи достаточно разнообразны с точки зрения клинических обстоятельств, этиологии расслоения аорты и тактики ведения пациентов. Так, при диагностированном тромбозе глубоких вен и невозможности назначения антикоагулянтов, на первый план закономерно выходит установка кава-фильтра. В передовых кардиохирургических центрах возможно выполнение одномоментного вмешательства на аорте и удаление тромбоэмболов из ЛА.

Редкость сочетания значимой патологии аорты и ТЭЛА обуславливает отсутствие необходимости рутинного контрастирования и аорты и ЛА при проведении КТ для исключения кардиальной патологии. Однако даже при отсутствующей клинической гипотезе (в нашем случае из-за неспецифичной клинической картины и отсутствия четких факторов риска ОАС) и проведении визуализирующего исследования без соответствующей подготовки, КТ может выявлять патологию вне зоны, к которой приковано внимание клиницистов [23]. В нашем случае ключевым диагностическим методом, позволившим заподозрить ОАС, стало ЭхоКГ.

Заключение

Представленный случай напоминает о возможности сочетания расслоения аорты и ТЭЛА и подчеркивает значимость клинического подхода при использовании инструментальных методов в неясной диагностической ситуации.

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

Литература/References

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al.; ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2014;35(41):2873-926. doi:10.1093/eurheartj/ehu281.
2. Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, et al.; ESC Scientific Document Group. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). Eur Heart J. 2020;41(4):543-603. doi:10.1093/eurheartj/ehz405.
3. Dell'Uomo M, Conti S, Di Meo F, et al. A Case Report of an Unusual Acute Intramural Hematoma Disguise as Pulmonary Embolism. J Cardiovasc Echogr. 2024;34(1):32-4. doi:10.4103/jcecho.jcecho_77_23.
4. Lee SH, Hong JH, Kim C. Atypical presentation of DeBakey type I aortic dissection mimicking pulmonary embolism in a pregnant patient: a case report. J Yeungnam Med Sci. 2024;41(2):128-33. doi:10.12701/jyms.2023.01319.
5. Berkowitz EJ, Kronzon I, Whyburn J, Perk G. Aortic dissection mimicking a massive pulmonary embolism, European Heart Journal — Cardiovascular Imaging. 2016;17(10):1145. doi:10.1093/ehjci/jew137.
6. Pagel PS, Sidhu J, Gerstman E. Massive pulmonary thromboembolism complicating acute type-a aortic dissection or another explanation for right ventricular dilatation? J Cardiothorac Vasc Anesth. 2013;27(6):1432-4. doi:10.1053/j.jvca.2012.12.016.
7. Taylor RC, Vedutla TS, Myint PK, Meenakshisundaram S. Diagnosis of pleuritic chest pain query PE: beware of dissecting thoracic aneurysm of aorta. Int J Cardiol. 2010;140(3):e56-8. doi:10.1016/j.ijcard.2008.11.083.
8. Chong WH, Saha BK, Wang C, Beegle S. Type A aortic dissection mimicking saddle pulmonary embolism on CT imaging. J Am Coll Emerg Physicians Open. 2020;1(2):132-6. doi:10.1002/emp2.12026.
9. Gupta R, Uhrbrock D, Birnbaum Y. Images in cardiology: coexisting pulmonary embolism and abdominal aortic dissection. Clin Cardiol. 2003;26(8):395. doi:10.1002/clc.4950260809.
10. Goncharova IA, Panfilov DS, Belyaeva SA, et al. Structure of comorbidity in ascending aortic aneurysm. Russian Journal of Cardiology. 2022;27(12):5102. (In Russ.) Гончарова И.А., Панфилов Д.С., Беляева С.А. и др. Структура коморбидности при аневризме восходящей аорты. Российский кардиологический журнал. 2022;27(12):5102. doi:10.15829/1560-4071-2022-5102.
11. Novikova EG, Titova GP, Galankina IE. Morphological changes in the wall of the aorta in its dissecting aneurysm. Russian Journal of Archive of Pathology. 2013;75(6):3-8. (In Russ.) Новикова Е.Г., Титова Г.П., Галанкина И.Е. Морфологические изменения стенки аорты при расслаивающей аневризме. Архив патологии. 2013;75(6):3-8.
12. Bodian M, Guindo AS, Aw F, Yékiny CF, et al. Double Emergency Associating Acute Aortic Dissection and Pulmonary Embolism of Fatal Evolution: About a Case. J Clin Exp Cardiolog. 2018;9:617. doi:10.4172/2155-9880.1000617.
13. Morimoto S, Izumi T, Sakurai T, et al. Pulmonary embolism and deep vein thrombosis complicating acute aortic dissection during medical treatment. Intern Med. 2007;46(8):477-80. doi:10.2169/internalmedicine.46.6215.
14. Leu HB, Yu WC. Images in cardiology: Massive pulmonary embolism in a patient with type A aortic dissection. Clin Cardiol. 2005;28(1):53. doi:10.1002/clc.4960280113.
15. Kagawa Y, Ota S, Hoshino K, et al. Acute Pulmonary Thromboembolism and Deep Vein Thrombosis during the Medical Treatment of Acute Aortic Dissection was Successfully Treated by the Combination of Inferior Vena Cava Filter Installation and Anti-Coagulant Therapy: A Case Report. Ann Vasc Dis. 2015;8(1):36-9. doi:10.3400/avd.cr.14-00083.
16. Ramponi F, Papps T, Edwards J. Successful Repair of Concomitant Acute Type A Aortic Dissection and Saddle Pulmonary Embolism. Aorta (Stamford). 2018;6(1):34-6. doi:10.1055/s-0038-1639345.
17. Elmali M, Gulel O, Bahcivan M. Coexistence of pulmonary embolism, aortic dissection, and persistent left superior vena cava in the same patient. J Cardiovasc Med (Hagerstown). 2008;9(11):1180-1. doi:10.2459/JCM.0b013e32830ce51e.
18. Herrera RN, Miotti JA, Pereyra AS, et al. Síndrome de Marfan con disección aórtica asociada a tromboembolismo venoso e hiperhomocisteinemia [Marfan syndrome associated with aortic dissection, venous thromboembolism and hyperhomocysteinemia]. Medicina (B Aires). 2012;72(6):478-80.
19. Tiemtoré-Kambou BM, Koama A, Kontogom S, et al. Aortic dissection-Pulmonary embolism association: A therapeutic dilemma. Radiol Case Rep. 2022;17(8):2779-83. doi:10.1016/j.radcr.2022.04.045.
20. Chaulagai B, Acharya D, Poudel S, Puri P. Simultaneous Aortic Dissection and Pulmonary Embolism: A Therapeutic Dilemma. Cureus. 2021;13(1):e12952. doi:10.7759/cureus.12952.
21. Chen XG, Shi SY, Ye YY, et al. Successful treatment of aortic dissection with pulmonary embolism: A case report. World J Clin Cases. 2022;10(16):5394-9. doi:10.12998/wjcc.v10.i16.5394.
22. Chai DZ, Zhang HY, Zhang F. Pulmonary Embolism and Stanford Type B Aortic Dissection in the Same Patient. J Vasc Med Surg. 2015;3:226. doi:10.4172/2329-6925.1000226.
23. Lee HY, Song IS, Yoo SM, et al. Rarity of isolated pulmonary embolism and acute aortic syndrome occurring outside of the field of view of dedicated coronary CT angiography. Acta Radiol. 2011;52(4):378-84. doi:10.1258/ar.2011.100361.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):5761
doi: 10.15829/1560-4071-2025-5761
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Кровохарканье и легочное кровотечение — редкое осложнение аневризмы дуги аорты. Клинический случай

Кузнецов Д. В., Геворгян А. А., Хальметова А. А., Таумова Г. Х.

Введение. Легочное кровотечение — одно из жизнеугрожающих осложнений некоторых заболеваний органов дыхания. Редко — является осложнением аневризмы аорты. В этом случае риск для жизни пациента больше, по сравнению с другими причинами развития легочного кровотечения.
Краткое описание. У пациентки с аневризмой дуги аорты развилось легочное кровотечение в результате повреждения ткани верхушки левого легкого. В срочном порядке больной выполнено хирургическое лечение — протезирование дуги аорты в условиях искусственного кровообращения и циркуляторного ареста. Послеоперационный период протекал без осложнений, на 14 сут. выписана в удовлетворительном состоянии. Контрольный осмотр через 26 мес. после операции — состояние удовлетворительное, пациентка вернулась к обычной жизни. На контрольной компьютерной томографии органов грудной клетки — патологии не выявлено.
Дискуссия. Ограничение хирургического вмешательства только на аорте у данной пациентки позволило решить проблему легочного кровотечения, не прибегая к вмешательству на тканях легкого.

Ключевые слова: легочное кровотечение, аневризма дуги аорты, осиплость голоса, протезирование дуги аорты, клинический случай хирургического лечения легочного кровотечения.

Отношения и деятельность: нет.

ГБУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В. П. Полякова, Самара, Россия.

Кузнецов Д. В.* — главный врач, ORCID: 0000-0003-4843-4679, Геворгян А. А. — зав. 11 кардиохирургическим отделением, ORCID: 0000-0003-0730-4608, Хальметова А. А. — врач-кардиолог 11 кардиохирургического отделения, ORCID: 0000-0001-8311-8327, Таумова Г. Х. — врач-рентгенолог рентгенологического отделения, ORCID: 0000-0002-2459-7740.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): dvksurg@rambler.ru

МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография.

Рукопись получена 20.08.2024
Рецензия получена 01.10.2024
Принята к публикации 13.10.2024

CC BY 4.0

Для цитирования: Кузнецов Д. В., Геворгян А. А., Хальметова А. А., Таумова Г. Х. Кровохарканье и легочное кровотечение — редкое осложнение аневризмы дуги аорты. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал.* 2025;30(5S):5761. doi: 10.15829/1560-4071-2025-5761. EDN CUCVET

Hemoptysis and pulmonary hemorrhage — rare complications of aortic arch aneurysm: a case report

Kuznetsov D. V., Gevorgyan A. A., Khalmetova A. A., Taumova G. Kh.

Introduction. Pulmonary hemorrhage is one of the life-threatening complications of some respiratory diseases. Rarely, it is a complication of an aortic aneurysm. In this case, the life risk is greater compared to other causes of pulmonary hemorrhage.
Brief description. A patient with an aortic arch aneurysm developed pulmonary hemorrhage as a result of damage to left lung apex tissue. The patient underwent urgent on-pump aortic arch replacement with circulatory arrest. The postoperative period was uneventful, and on the 14th day she was discharged in a satisfactory condition. In control examination 26 months after the surgery, the condition was satisfactory, and the patient returned to normal life. Control chest computed tomography revealed no pathology.
Discussion. Limiting surgical intervention only to the aorta in this patient allowed treating pulmonary hemorrhage without intervention on the lung tissue.

Keywords: pulmonary hemorrhage, aortic arch aneurysm, hoarseness, aortic arch replacement, clinical case of surgical treatment of pulmonary hemorrhage.

Relationships and Activities: none.

Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary, Samara, Russia.

Kuznetsov D. V.* ORCID: 0000-0003-4843-4679, Gevorgyan A. A. ORCID: 0000-0003-0730-4608, Khalmetova A. A. ORCID: 0000-0001-8311-8327, Taumova G. Kh. ORCID: 0000-0002-2459-7740.

*Corresponding author: dvksurg@rambler.ru

Received: 20.08.2024 **Revision Received:** 01.10.2024 **Accepted:** 13.10.2024

For citation: Kuznetsov D. V., Gevorgyan A. A., Khalmetova A. A., Taumova G. Kh. Hemoptysis and pulmonary hemorrhage — rare complications of aortic arch aneurysm: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):5761. doi: 10.15829/1560-4071-2025-5761. EDN CUCVET

Введение

Легочное кровотечение — серьезная проблема в медицинской практике из-за большого разнообразия причин и вариабельности клинических проявлений.

Наиболее распространенными причинами легочного кровотечения являются туберкулез, бронхоэктатическая болезнь, деструктивная пневмония, онкологические заболевания бронхов и легких [1].

Аневризма аорты редко приводит к легочному кровотечению, однако развитие этого осложнения имеет больший риск для жизни пациента по сравнению со многими другими причинами.

Ключевые моменты

- Легочное кровотечение — редкое осложнение аневризмы аорты.
- Своевременная оценка тяжести кровохарканья (легочного кровотечения) и определение причины — решающий этап для формирования необходимой тактики лечения.
- Хирургическое вмешательство только на аорте, без вмешательства на легком, позволяет устранить такое осложнение, как легочное кровотечение.

Key messages

- Pulmonary hemorrhage is a rare complication of aortic aneurysm.
- Timely assessment of hemoptysis (pulmonary hemorrhage) severity and determination of the cause is a decisive stage in determining the proper treatment tactics.
- Surgical intervention only on the aorta without involving lung allows eliminating such a complication as pulmonary hemorrhage.

Мы представляем случай успешного хирургического лечения больной с аневризмой дуги аорты, осложнившейся легочным кровотечением.

Клинический случай

Информация о пациенте. Пациентка М., 72 лет, обратилась за помощью в поликлинику по месту жительства в декабре 2020г с жалобами на осиплость голоса. В результате обследования патологии со стороны ЛОР-органов не обнаружено, выявлена мешотчатая аневризма дуги аорты. Рекомендации по лечению у кардиохирурга пациентка не выполнила. В дальнейшем неоднократно отмечала приступы кашля с небольшим количеством кровянистой мокроты.

5 декабря 2021г у пациентки возник длительный приступ кашля с отделением большого количества алой мокроты, после чего больная потеряла сознание. Экстренно госпитализирована в хирургический стационар в тяжелом состоянии (артериальное давление 80 и 60 мм рт.ст., гемоглобин — 82 г/л), продолжающемся кровохарканьем. Наиболее вероятным источником легочного кровотечения определена аневризма дуги аорты, после стабилизации состояния больная переведена в Самарский областной клинический кардиологический диспансер.

Результаты осмотра. При поступлении: состояние средней тяжести, сознание ясное, цвет кожных покровов бледный. Жалобы на слабость, осиплость голоса, кашель с кровянистой мокротой. Аускультативно над всеми легочными полями определялись крепитирующие хрипы, больше слева. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, шумов нет. Сатурация крови — 92%. Пульс на периферических артериях — удовлетворительных свойств. Артериальное давление 90 и 60 мм рт.ст., частота сердечных сокращений — 96 уд./мин.

Предварительный диагноз. Массивное легочное кровотечение. Аневризма грудного отдела аорты. NYHA II.

Диагностическая оценка. Общий анализ крови: гемоглобин — 92 г/л, эритроцитов — $2,8*10^{12}$/л, гематокрит — 28%. Электрокардиография — синусовая тахикардия.

Эхокардиография. Размеры аорты: синусы Вальсальвы — 30 мм, восходящий отдел — 33 мм, нисходящий отдел — 22. Аортальный клапан: регургитация (-), пиковый градиент — 12 мм рт.ст. Фракция выброса левого желудочка — 69%.

Обзорная рентгенография органов грудной клетки. Аневризма дуги аорты, периваскулярная инфильтрация легочной ткани, больше слева. Двухсторонняя полисегментарная пневмония (рис. 1).

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) грудной аорты. Мешотчатая аневризма дуги аорты с распространением в левое легкое. Аррозия аневризмы дуги аорты с геморрагическим паравазальным компонентом (рис. 2).

Временная шкала

Клинический диагноз. Аневризма дуги аорты. Массивное легочное кровотечение от 5.12.2021. Двухсторонняя полисегментарная аспирационная пневмония. Анемия средней степени тяжести. Артериальная гипертензия III ст., риск IV. NYHA II.

Медицинские вмешательства. В срочном порядке пациентке выполнено протезирование дуги аорты многобраншевым протезом. Стенка аневризмы, припаянная к ткани верхушки левого легкого, оставлена нетронутой. Признаков кровотечения в области нерезецированной стенки аневризмы аорты после восстановления гемодинамики не обнаружено.

Динамика и исходы. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. На 14 сут. больная выписана из стационара в удовлетворительном состоянии. Осмотрена спустя 26 мес. Состояние удовлетворительное, пациентка вернулась к обычному образу жизни. Незначительная осиплость голоса сохранялась. Выполнена компьютерная томография аорты — патологии не обнаружено (рис. 3).

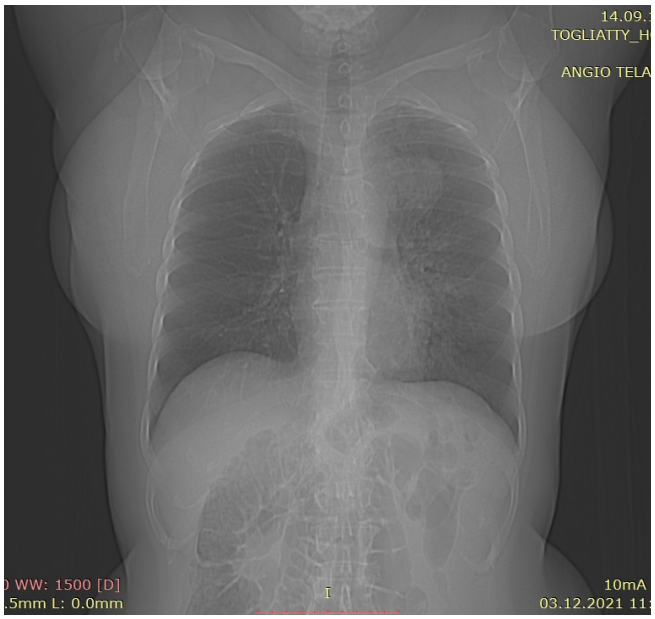


Рис. 1. Обзорная рентгенография органов грудной клетки.

Обсуждение

Аневризма дуги аорты у большинства пациентов протекает бессимптомно до развития осложнений (расслоение аорты, сдавление окружающих органов) [2]. Наличие дисфагии, стридора, осиплости голоса указывает на возможное наличие у больного аневризмы дуги аорты.

Одним из редких осложнений аневризмы дуги аорты является легочное кровотечение. Механизмы развития этого осложнения: повышенная ломкость бронхиальных сосудов из-за пульсирующего воздействия стенки аневризмы, эрозия трахеи или легкого, аортобронхиальный свищ [3]. Легочное кровотечение у таких пациентов чрезвычайно опасно, несвоевременная хирургическая помощь может привести к смерти пациента.

В настоящее время не существует рекомендаций, определяющих диагностическую тактику у больных с кровохарканьем. Обзорная рентгенография грудной клетки — первый метод исследования, позволяющий предположить локализацию источника кровотечения

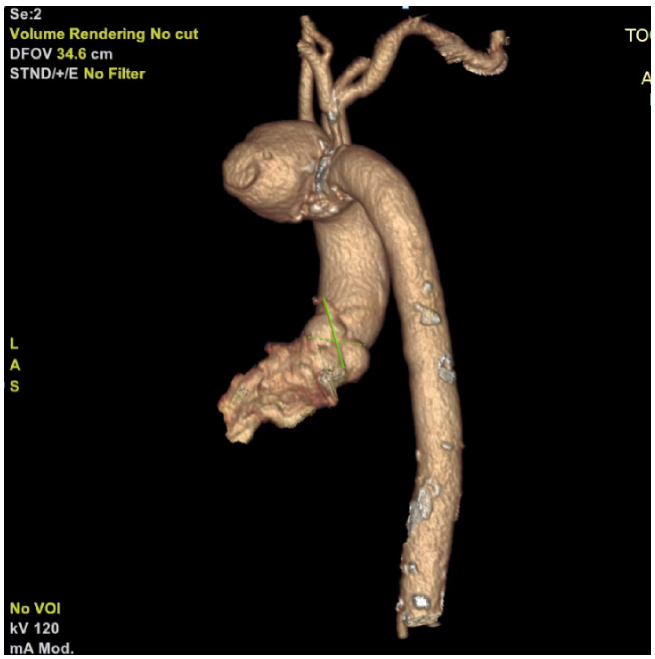


Рис. 2. МСКТ грудной аорты (3D — реконструкция).

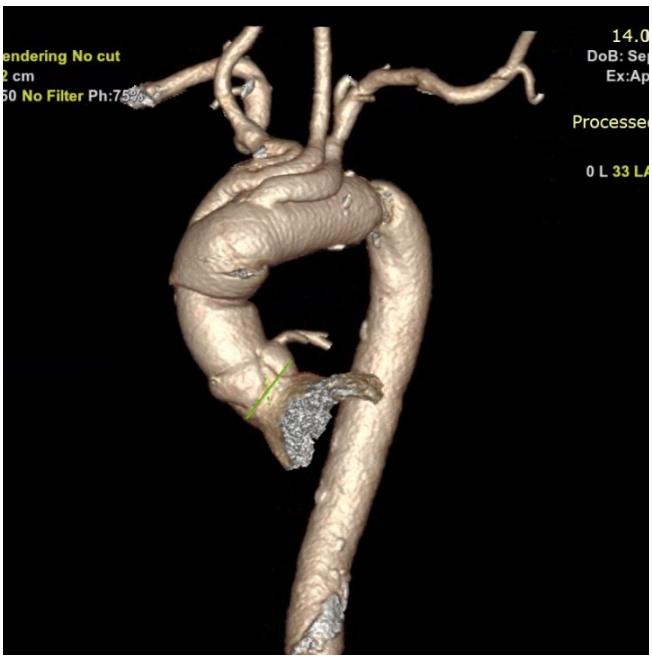


Рис. 3. МСКТ аорты через 26 мес. (3D — реконструкция).

и наличие аневризмы аорты. Основной метод диагностики патологии аорты — компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием аорты, которая определит роль патологии аорты в генезе легочного кровотечения.

Поиск источника легочного кровотечения в представленном случае был упрощен — диагноз аневризмы дуги аорты установлен ранее. Компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием аорты выявили причину легочного кровотечения. Быстрая диагностика позволила своевременно выполнить операцию и спасти жизнь больной.

Авторы, публикующие результаты лечения подобных пациентов, указывают на то, что хирургическое вмешательство только на аорте (протезирование, имплантация стент-графта), достаточно часто позволяет решить проблему кровотечения, не прибегая к вмешательству на лёгком [2-4].

Заключение

При развитии легочного кровотечения у пациента с аневризмой аорты срочная операция — единственный способ сохранить жизнь. Вмешательство только на аорте может быть достаточно для успешного лечения таких пациентов.

Прогноз для пациента — благоприятный.

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

Литература/References

1. Shee B, Anjum A, Rockoff I. Pulmonary Hemorrhage. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-.
2. Rodríguez-Hidalgo LA, Concepción-Urteaga LA, et al. Hemoptysis as a warning sign of thoracic aorta pseudoaneurysm: A case report. Medwave. 2021;21(1):e8112. doi:10.5867/medwave.2021.01.8112.
3. Nitesh T, Sharad J, Rajesh G. Haemoptysis: a rare presentation of aortic pseudoaneurysm. The Egyptian Journal of Chest Diseases and Tuberculosis. 2019,68:263-5. doi:10.4103/ejcdt.ejcdt_132_18.
4. Nair G, Jindal S, Chandra A, et al. Haemoptysis — a rare presentation of aortic ane urysm. Lung India. 2008;25(1):20-1. doi:10.4103/0970-2113.44133.

Российский кардиологический журнал 2025;30(5S):6192
doi: 10.15829/1560-4071-2025-6192
https://russjcardiol.elpub.ru

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
ISSN 1560-4071 (print)
ISSN 2618-7620 (online)

Развитие нарушений проводимости сердца у пациента на фоне базисной терапии системных коллагенозов. Клинический случай

Быков А. В.[1,2], Быков Ал. В.[1,3], Ефименко О. В.[1], Винников А. В.[1,4]

Введение. Проблема имплантации электрокардиостимулятора при атриовентрикулярных блокадах (АВБ) остаётся актуальной, что создаёт условия для коллегиального подхода с учётом персонифицированной медицины в каждом конкретном случае.
Краткое описание. Пациентка 70 лет, наблюдалась у аритмолога на протяжении 9 мес. с нарушением проводимости по типу АВБ II степени II типа с транзиторной АВБ III степени по данным суточного мониторирования электрокардиограммы, на основании которых было принято решение об имплантации электрокардиостимулятора, пациентка воздержалась от плановой госпитализации. При детальном обследовании выяснилось, что в качестве базисной терапии коллагеноза она принимает плаквенил, метилпреднизолон. По согласованию с ревматологом плаквенил был отменён и скорректирована доза метилпреднизолона. В дальнейшем клиническое состояние по-прежнему было без существенной динамики, однако по результатам мониторирования отмечалась яркая положительная динамика.
Дискуссия. Клинический случай демонстрирует необходимость учёта всех данных о пациенте врачом при назначении лечения. Также на основании рассмотренного клинического случая авторами предложена модель прогноза фатальных осложнений при выявлении нарушений проводимости.

Ключевые слова: атриовентрикулярная блокада, суточное мониторирование электрокардиограммы, клинический случай, клинические рекомендации, факторы риска.

Отношения и деятельность: нет.

[1]ФГБОУ ВО Юго-Западный государственный университет, Курск; [2]ОБУЗ Курская областная многопрофильная клиническая больница, Курск; [3]ОБУЗ Курская городская больница № 1 им. Н. С. Короткова, Курск; [4]ОБУЗ Курский онкологический научно-клинический центр им. Г. Е. Островерхова, Курск, Россия.

Быков А. В.* — к.м.н., доцент кафедры БМИ; врач сердечно-сосудистый хирург консультативной поликлиники, ORCID: 0000-0001-6015-0412, Быков Ал. В. — врач УЗД поликлиники, ORCID: 0009-0007-7574-648X, Ефименко О. В. — аспирант кафедры БМИ, ORCID: 0009-0006-0959-7116, Винников А. В. — специалист по внедрению МИС, ORCID: 0009-0001-6831-6170.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): bikov-av@yandex.ru

АВБ — атриовентрикулярная блокада, КР — клинические рекомендации, РОНП — риск осложнений нарушения проводимости, СМЭКГ — суточное мониторирование электрокардиограммы, ФР — фактор риска, ЭКС — электрокардиостимулятор.

Рукопись получена 22.11.2024
Рецензия получена 25.12.2024
Принята к публикации 15.02.2025

BY 4.0

Для цитирования: Быков А. В., Быков Ал. В., Ефименко О. В., Винников А. В. Развитие нарушений проводимости сердца у пациента на фоне базисной терапии системных коллагенозов. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал.* 2025;30(5S):6192. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6192. EDN BHWURL

Development of cardiac conduction disorders in a patient receiving basic therapy for systemic collagenoses: a case report

Bykov A. V.[1,2], Bykov Al. V.[1,3], Efimenko O. V.[1], Vinnikov A. V.[1,4]

Introduction. The problem of pacemaker implantation in atrioventricular (AV) block remains relevant, which creates conditions for a collegial approach taking into account personalized medicine in each specific case.
Brief description. A 70-year-old female patient was observed by an arrhythmologist for 9 months with second-degree type II AV block with transient third-degree AV block according to 24-hour electrocardiographic monitoring. A decision was made to implant a pacemaker, but the patient refrained from elective hospitalization. A detailed examination revealed that she was taking plaquenil and methylprednisolone as baseline therapy for collagenosis. Upon agreement with the rheumatologist, plaquenil was discontinued and the metypred dose was adjusted. Subsequently, the clinical condition remained without significant changes. However, according to the monitoring results, significant improvement was noted.
Discussion. This case demonstrates the need for a physician to take into account all patient data when prescribing treatment. Also, based on the considered case, the authors proposed a model for predicting fatal complications when detecting conduction disorders.

Keywords: atrioventricular block, 24-hour electrocardiographic monitoring, case report, clinical guidelines, risk factors.

Relationships and Activities: none.

[1]South-West State University, Kursk; [2]Kursk Regional Multidisciplinary Clinical Hospital, Kursk; [3]Korotkov Kursk City Hospital № 1, Kursk; [4]Ostroverkhov Kursk Oncology Research and Clinical Center, Kursk, Russia.

Bykov A. V.* ORCID: 0000-0001-6015-0412, Bykov Al. V. ORCID: 0009-0007-7574-648X, Efimenko O. V. ORCID: 0009-0006-0959-7116, Vinnikov A. V. ORCID: 0009-0001-6831-6170.

*Corresponding author:
bikov-av@yandex.ru

Received: 22.11.2024 **Revision Received:** 25.12.2024 **Accepted:** 15.02.2025

For citation: Bykov A. V., Bykov Al. V., Efimenko O. V., Vinnikov A. V. Development of cardiac conduction disorders in a patient receiving basic therapy for systemic collagenoses: a case report. *Russian Journal of Cardiology.* 2025;30(5S):6192. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6192. EDN BHWURL

Введение

Проблема имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС) при нарушениях проводимости, в частности — атриовентрикулярных блокадах (АВБ), остаётся актуальной, несмотря на клинические рекомендации (КР) [1, 2]. Ведущие аритмологи признают наличие дискутабельных вопросов рассматриваемой тематики в силу отсутствия рандомизированных клинических исследований в основном по этическим причинам [1, 3]. Уровень доказательности показаний для имплантации ЭКС при АВБ II степени, Мобитц-2 и АВБ III степени составляет IC [2]. Этим самым создаются условия для коллегиального подхода с учётом персонифицированной медицины в каждом конкретном случае.

Приобретённые АВБ имеют разнообразную этиологическую картину [2, 3]:

а) гипоксическая;
б) цитотоксическая;
в) дисметаболическая и др.

Зачастую это обратимые или контролируемые факторы риска (ФР) [2]. Однако в КР не указывается насчёт контролируемых ФР и их предварительной модификации прежде проведения имплантации ЭКС. При этом для принятия решения в случае АВБ не учитывается и симптоматика (нарушение сознания). В этом случае существует определённый риск развития диссинхронии при имплантации одно- и двухкамерных ЭКС и феномен прогрессирования хронической сердечной недостаточности.

Временная шкала. Данное исследование проводилось с января 2024г по сентябрь 2024г.

Клинический случай

Пациентка, 70 лет, наблюдалась в ОБУЗ "Курская областная многопрофильная клиническая больница" (г. Курск) на протяжении 9 мес. с нарушением проводимости по типу АВБ II степени II типа с транзиторной АВБ III степени по данным суточного мониторирования электрокардиограммы (СМЭКГ). СМЭКГ проводилось 3 раза: в январе 2024г, в марте 2024г и в сентябре 2024г. При проведении первого СМЭКГ у пациентки отсутствовали негативные клинические нарушения, указывающие на кардиоингибиторный синдром (рис. 1). Несмотря на решение консилиума, состоящего из кардиологов и аритмолога, об имплантации ЭКС, пациентка воздержалась от плановой госпитализации.

Перед контрольным осмотром (спустя 2 мес.) было проведено контрольное СМЭКГ при разных условиях: зарегистрированы изменения, характеризующие отрицательную динамику (рис. 2). При сохранении прежних нарушений проводимости сердца пауза асистолии с 2 сек увеличилась до 3 сек. При этом по-прежнему пациентка не отмечала ухудшения самочувствия. Со стороны сердца органической патологии выявлено не было, однако при детальном обследовании выяснилось, что она в качестве базисной терапии коллагеноза принимает плаквенил, метипред. По согласованию с ревматологом плаквенил был отменён и скорректирована доза метипреда. На третий приём с контрольным СМЭКГ пациентка явилась в сентябре 2024г, клиническое состояние попрежнему было без существенной динамики, однако по результатам мониторирования отмечалась яркая положительная динамика: отсутствовали нарушения проводимости по типу АВБ II степени II типа и при паузе асистолии в 0,8 сек (рис. 3).

Дискуссия

По данным собственных наблюдений у пациентов, страдающих системными коллагенозами

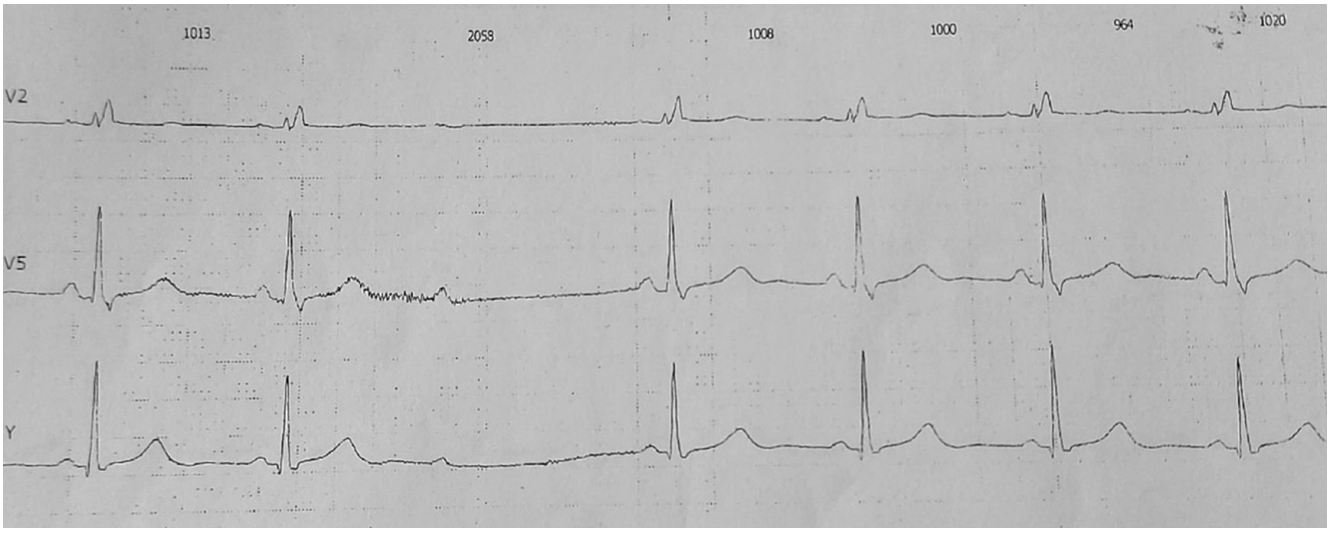


Рис. 1. СМЭКГ от 22.01.2024.

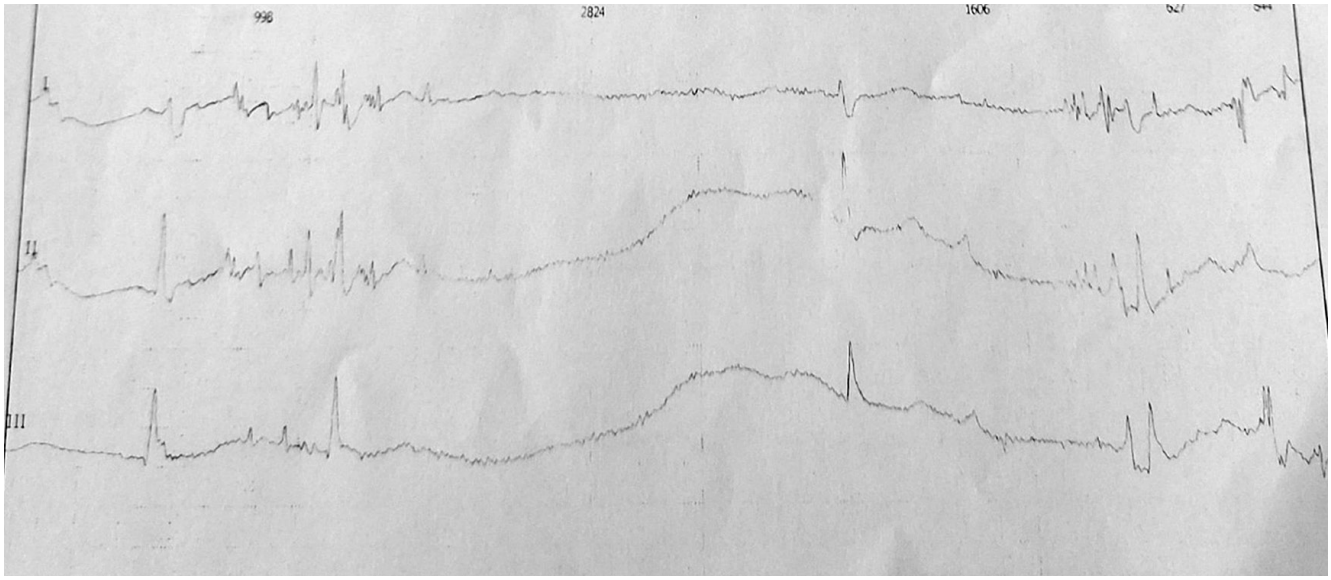


Рис. 2. СМЭКГ от 19.03.2024.

Заключение:
Холтеровское мониторирование ЭКГ 17.09.2024г 10ч 06 мин – 18.09.2024г 08ч01мин. Исследование проведено в амбулаторных условиях при «удовлетворительном» качестве ночного сна на фоне приёма Эутирокса, Омакора, Преднизолона, Крестора, Курантила, Альфакальцидиол-Са. Проанализировано 98333 комплексов QRS ЭКГ при её непрерывной записи в течение 22 ч 01 мин. На фоне доминирования синусового ритма с морфологией комплексов по типу частичной блокады правой ножки пучка Гиса, со среднесуточной ЧСС 74/мин, соответствующей нормосистолии, SDNN = 208мс, ЦИ = 1,31 (средняя ЧСС днём 85 /мин, ночью 61 /мин), максимальным урежением ЧСС во время ночного сна до 45/мин (в 3 ч 59 мин) и избыточным её приростом на физ.нагрузку (до 153/мин в 19 ч 05 мин), соответствующем максимальной ЧСС для данного возраста, зарегистрированы: 1) редкие (всего 23) одиночные желудочковые экстрасистолы, 2) редкие (всего 348) одиночные предсердные экстрасистолы , преимущественно с 22 до 2-00 с частотой от 37-42 до 100-102/час (в остальное время – от 0-1-3 -6 до 10-17-26/час, 3) 1 предсердный куплет, 4) 6 выскальзывающих АВ-узловых куплетов на фоне ночной синусовой брадикардии, 5) ночные эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям , 6) в 3ч09мин – короткий эпизод предсердной тахикардии из 3-х комплексов с ЧСС 105/мин и 7) 44 гемодинамически незначимые паузы (до 937мс в 13ч 48мин) как проявление эпизодов АВ-блокады 2 степени 2 типа при достижении максимальной для данного возраста ЧСС на фоне физ нагрузок и сразу после них, абсолютно не имевших субъективных проявлений. Диагностически значимой динамики фазы реполяризации и гемодинамически значимых пауз не выявлено.
Во время предыдущих исследований, в январе и марте 2024г, проводившихся после повторной короновирусной инфекции и на фоне приёма кардиотоксичного Плаквенила, регистрировались эпизоды АВ-блокады 2 степени 2:1, 2 степени 2 типа и 3 степени с минимальной ЧСС 31/мин, средней 44/мин, максимальной (при физ нагрузке) 80/мин, частые эпизоды заместительных предсердных ритмов. Беспокоили головокружения и выраженная общая слабость. Вероятно, отмена ревматологом Плаквенила и восстановление после короновирусной инфекции (миокардит?) привели пусть и не к полной, но, всё же, к значительной регрессии нарушений АВ-проводимости. Избыточный же прирост ЧСС на физ нагрузку, столь характереный для постковидного синдрома, подтверждается анамнезом пациентки.

Рис. 3. Заключение СМЭКГ от 19.09.2024.

и получающих базисную терапию (глюкокортикостероиды + метотрексат), выявляются ЭКГ-нарушения по типу различных вариантов нарушения проводимости сердца. На примере приведённого клинического случая авторами будет построена нечёткая модель решающего правила оценки прогностического риска фатальных осложнений (таких как внезапная сердечная смерть) при выявлении нарушений проводимости согласно КР, когда показана имплантация ЭКС: риск осложнений нарушения проводимости (РОНП).

С учётом ограниченной выборки синтез прогностического решающего правила проводился с применением методологии нечёткой логики [4].

Оценка информативности группы диагностических критериев:

а) наличие синкопе (0,5);

б) наличие головокружений (0,4);

в) наличие приступов общей слабости (0,3);

г) наличие сопутствующих хронических заболеваний с контролируемыми ФР (0,25);

д) наличие цитотоксических кардиоингибиторных препаратов (0,25);

е) наличие приступов сердцебиения на фоне замирания сердца (0,2);

ж) наличие транзиторной АВБ III степени (0,2);

з) наличие паузы асистолии до 3 сек (0,5);

и) наличие АВБ II степени Мобитц-2 (0,15).

Авторами предложены следующие степени РОНП:

— I степень — до 30%;
— II степень — 31-45%;
— III степень — 46-69%;
— IV степень — 66-75%;
— V степень — 76-90%;
— VI степень — >90%.

В рассмотренном клиническом случае представлена III степень, но с наличием контролируемых ФР, что при их устранении переводит пациентку в группу II степени.

Предложенное прогностическое решающее правило РОНП будет использовано в дальнейших исследованиях авторов с учётом КР.

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

Литература/References

1. Bryukhanova IA, Gorbunova EV, Mamchur SE. Predictors of pacemaker implantation in patients with myocardial infarction and heart block. Journal of Arrhythmology. 2022;29(4): 26-32. (In Russ.) Брюханова И. А., Горбунова Е. В., Мамчур С. Е. Предикторы имплантации искусственного водителя ритма у больных с инфарктом миокарда и блокадами сердца. Вестник аритмологии. 2022;29(4):26-32. doi:10.35336/VA-2022-4-04.
2. The working group on pacing and cardiac resynchronization therapy EOC. Recommendations on pacing and cardiac resynchronization therapy. ESC 2013. Russian Journal of Cardiology. 2014;(4):5-63. (In Russ.) Рабочая группа по электрокардиостимуляции и сердечной ресинхронизирующей терапии ЕОК. Рекомендации по электрокардиостимуляции и сердечной ресинхронизирующей терапии. ESC 2013. Российский кардиологический журнал. 2014;(4):5-63. doi:10.15829/1560-4071-2014-4-5-63. EDN SAZYBB.
3. Golukhova EZ, Milievskaya EB, Filatov AG, et al. Arrhythmology — 2021. Cardiac arrhythmias and conduction disorders. Moscow.: A. N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, 2022, 120 p. (In Russ.) Голухова Е. З., Милиевская Е. Б., Филатов А. Г. и др. Аритмология — 2021. Нарушения ритма сердца и проводимости. М.: Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева, 2022, 120 с. EDN GXQJAT.
4. Korenevskiy NA, Rodionova SN, Khripina II. Methodology of synthesis of hybrid fuzzy decision rules for medical intelligent decision support systems. Staryj Oskol: TNT, 2019. p. 472. (In Russ.) Кореневский Н. А., Родионова С. Н., Хрипина И. И. Методология синтеза гибридных нечетких решающих правил для медицинских интеллектуальных систем поддержки принятия решений: монография. Старый Оскол: ТНТ, 2019. 472 с. ISBN: 978-5-94178-602-2.