

УДК 616.132-07+616.12-008.331

DOI: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-42-49

Н. В. КОРНЕЕВА¹, А. М. МОРОЗОВА², А. Г. УДИНКАН²,
Д. Г. БЕЛЫХ², Ю. В. МИХАЙЛОВА³

Случай первичной диагностики коарктации аорты у 39-летней женщины

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Дальневосточный государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Хабаровск, Россия 680000, Россия, г. Хабаровск, ул. Муравьева-Амурского, д. 35

² Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Хабаровск, Россия 680009, Россия, г. Хабаровск, ул. Краснодарская, д. 2в

³ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Дальневосточный федеральный университет» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, г. Владивосток, Россия 690922, Россия, г. Владивосток, Русский остров, п. Аякс, д. 10
E-mail: Gladkova1982@mail.ru

Статья поступила в редакцию 11.06.22 г.; принята к печати 05.09.22 г.

Резюме

Представлен клинический случай поздней диагностики коарктации аорты (КоА) у 39-летней женщины. Понимая, что КоА является редкой врожденной патологией, диагностируемой и корректируемой в основном в детстве, врачи, курирующие пациентов старше 18 лет, часто исключают из своего диагностического поиска эту болезнь. Между тем представленный клинический случай демонстрирует характерные жалобы и особенности анамнеза, которые позволили бы при внимательном их анализе установить диагноз намного раньше. Основная цель публикации – напомнить врачам первичного звена об измерении артериального давления на верхних и нижних конечностях у молодых пациентов с артериальной гипертензией, без отягощенного по сердечно-сосудистым заболеваниям анамнеза, а также при исключении наиболее частых причин вторичных гипертензий – патологии эндокринной системы, почек и их сосудов. Кроме того, авторы ставят ряд интересных практических вопросов, которые вытекают из представленной клинической ситуации, на которые дают развернутые ответы в дискуссионной части статьи.

Ключевые слова: коарктация аорты, клинический случай, диагностика, артериальная гипертензия

Для цитирования: Корнеева Н. В., Морозова А. М., Удинкан А. Г., Бельх Д. Г., Михайлова Ю. В. Случай первичной диагностики коарктации аорты у 39-летней женщины. Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2022;21(4):42–49. Doi: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-42-49.

UDC 616.132-07+616.12-008.331

DOI: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-42-49

N. V. KORNEEVA¹, A. M. MOROZOVA², A. G. UDINKAN²,
D. G. BELYKH², Ju. V. MIKHAYLOVA³

The case of primary diagnosis of aortic coarctation in a 39-year-old woman

¹ The Far Eastern State Medical University, Khabarovsk, Russia
35, Murav'eva-Amurskogo str., Khabarovsk, Russia, 680000

² Federal center of cardiovascular surgery, Khabarovsk, Russia
2в, Krasnodarskaya str., Khabarovsk, Russia, 680009

³ Far Eastern Federal University, Vladivostok, Russia
10, Russkij ostrov, p. Ayaks, Vladivostok, Russia, 690922
E-mail: Gladkova1982@mail.ru

Received 11.06.22; accepted 05.09.22

Summary

Article presents a clinical case report of late aortic coarctation (CoA) diagnosis of a 39-year-old woman. Considering that CoA is a rare congenital pathology, diagnosed and corrected mainly in childhood, physicians supervising patients over 18 years of age often exclude this disease from their diagnostic search. Meanwhile, the reported clinical case demonstrates specific complaints and features of the anamnesis, if were analyzed carefully would allow to establish a diagnosis much earlier. The main purpose of the publication is to remind primary care physicians about measuring blood pressure in the upper and lower extremities of young patients with arterial hypertension, without a history of aggravated cardiovascular diseases, and also to have the most common causes of secondary hypertension to be excluded: the endocrine system, kidneys and their vessels pathologies. In addition, the authors raise a number of interesting practical questions arising from the presented clinical case and give detailed answers in the discussion part of the article.

Keywords: aortic coarctation, clinical case, diagnosis, arterial hypertension

For citation: Korneeva N. V., Morozova A. M., Udinkan A. G., Belykh D. G., Mikhaylova Ju. V. The case of primary diagnosis of aortic coarctation in a 39-year-old woman. Regional hemodynamics and microcirculation. 2022;21(4):42–49. Doi: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-42-49.

Введение

Коарктация аорты (КоА) представляет собой врожденное сужение верхней части нисходящей грудной аорты, граничащей с областью впадения открытого артериального протока. Клинические рекомендации предлагают рассматривать миграцию дуктальной ткани, формирующей концентрическую складку в виде мембраны, в качестве основной причины КоА, однако имеются и другие теории, обсуждаемые в научной литературе [1].

Диагностические критерии КоА представлены в клинических рекомендациях 2020 г. [2]. Цель данной статьи – обратить внимание врачей общей практики, терапевтов и кардиологов, работающих в поликлинике, на эту редкую врожденную патологию, которая при соблюдении определенного диагностического алгоритма на приеме, может быть достаточно просто обнаружена. Пациенту будет установлен правильный диагноз, что в данном случае коррелирует с продолжительностью и качеством жизни.

Клиническое наблюдение

Пациентка М., 39 лет, поступила в клинику ФЦССХ г. Хабаровска в апреле 2022 г. с жалобами на головную боль, тошноту, рвоту на фоне повышения артериального давления (АД), дискомфорт за грудиной при волнении.

Из анамнеза известно, что с 11–12 лет отмечала частые носовые кровотечения, головную боль, быструю утомляемость. На занятиях по физической подготовке возрастную норму не выполняла из-за быстрой утомляемости, слабости в ногах. В детстве во дворе в подвижные игры со сверстниками не играла ввиду быстрой утомляемости, в основном наблюдала за игрой со скамейки. Родители это замечали, что служило неоднократным поводом для обращения к педиатру. При осмотре врач «отмечал какой-то шум в сердце, в пределах возрастной нормы». В старшей школе при ответе у доски и сдаче экзаменов возникали частые носовые кровотечения, выраженное сердцебиение и одышка. Неоднократно проходила обследование по этому поводу по месту жительства. В 2002 г. (в 20 лет) – эпизод преходящего выпадения поля зрения на левый глаз. Госпитализирована по месту жительства, осмотрена неврологом. АД при поступлении – 160/90 мм рт. ст. При дообследовании в объеме ЭХОКГ, УЗИ почек и надпочечников патологии выявлено не было. Установлен диагноз гипертонической болезни, назначен эгилон 25 мг. В дальнейшем неоднократно проходила ЭХОКГ, врачебные комиссии перед поступлением в вуз и трудоустройстве на работу без выявления патологии сердца и сосудов.

В 2017 г. (35 лет) забеременела. Во время беременности повышение АД не отмечала. Второй триместр перенесла тяжело, часто находилась на листке нетрудоспособности. После 26-й недели – выраженная тахикардия, слабость. В связи с постоянной гиперемией щек, направлялась на консультацию к гематологу – патологии не выявлено. Родоразрешение в срок операцией кесарева сечения с последующей экстирпацией матки в связи с развившимся атоническим кровотечением.

В декабре 2021 г. вновь стало повышаться АД, сердцебиение, слабость. На очередном плановом медицинском осмотре при проведении ЭХОКГ впервые выявлена КоА, в связи с чем обратилась в ФЦССХ г. Хабаровска для дальнейшего обследования и лечения. К моменту госпитализации в ФЦССХ г. Хабаровска принимала Беталок-ЗОК 25 мг. На фоне лечения АД 130–140/90 мм рт. ст. острое нарушение мозгового кровообращения, синкопальные состояния отрицает. Тolerантность к физической нагрузке удовлетворительная. Наследственность по гипертонии неотягощена.

При осмотре: нормостенической конституции, рост – 175 см, вес – 60,8 кг, индекс массы тела – 19,85 кг/м². Кожный покров и видимые слизистые обычной окраски и влажности, периферических отеков нет. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно, мышечных атрофий нет, щитовидная железа не пальпируется. При исследовании системы органов дыхания патологии не выявлено. Визуальный осмотр области сердца – без отклонений от нормы, верхушечный толчок ограничен, перкуторные границы сердца не увеличены. При аускультации тоны сердца ритмичные, ясные, частота сердечных сокращений (ЧСС) – 64 уд./мин, легкий систолический шум во II межреберье справа от грудины.

АД справа – 160/90 мм рт. ст., слева – 150/90 мм рт. ст., АД на ногах справа и слева – 70/60 мм рт. ст. Пульс 64 уд./мин, ритмичный: на сонных артериях слева и справа удовлетворительный, шум не выслушивается, на лучевых артериях слева и справа удовлетворительный, на общих бедренных артериях слева и справа ослабленный, шум не выслушивается, на подколенных артериях слева и справа ослабленный, на тыльных артериях слева и справа отсутствует, на задних тиббиальных артериях слева и справа отсутствует.

Осмотр органов пищеварения и мочевого выделения – без отклонений от нормы. Расчет скорости клубочковой фильтрации – 76,26 мл/мин/1,73 м².

По ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС – 73 уд./мин. Горизонтальное положение электрической оси сердца. Нарушение проведения возбуждения по правой ножке п. Гиса. Признаки увеличения левого предсердия и гипертрофии миокарда левого желудочка. Умеренные изменения в миокарде левого желудочка, более выраженные в области нижней стенки.

По результатам экспертного ЭХОКГ: левый желудочек в диастолу 48 мм (норма – до 57), в систолу – 29 мм (норма – до 38), правый желудочек – 23 мм (норма – до 30), левое предсердие – 30 мм (норма – до 40), межжелудочковая перегородка 11 мм (норма – до 11), задняя стенка левого желудочка – 11 мм (норма – до 11), диаметр выходного тракта левого желудочка – 19 мм, масса миокарда левого желудочка – 196,9 г, индекс массы миокарда – 113 г/м².

Диаметр аорты: фиброзное кольцо – 22 мм, синусы Вальсальвы – 35 мм, синотубулярный гребень – 32 мм, восходящая аорта – 38 мм, дуга – 22 мм. Аортальный клапан двустворчатый, створки неравномерно уплотнены, аортальная регургитация 1-й степени, эксцентричная вдоль комиссуры передней створки митрального клапана, выходной тракт свободен, кровотоков не изменен – 0,8 м/с, макс. PG в систолу – 2,6 мм рт. ст. Кровоток в нисходящей аорте ускорен –

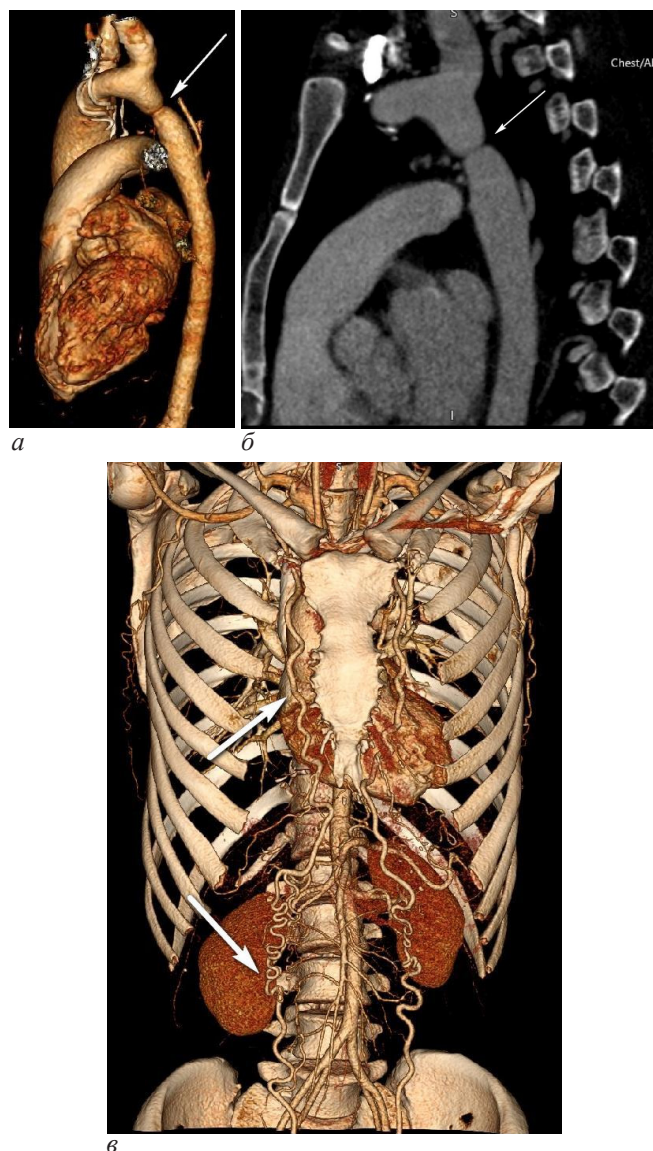


Рис. 1. Результаты СКТ-ангиографии пациентки М.: а, б – стрелкой показана КоА; в – стрелками показаны развитые коллатерали внутренних грудных (маммарных) артерий с нижними надчревыми

Fig. 1. Results of computer-angiography of the patient M.: а, б – the arrow shows CoA; в – the arrows show the developed collaterals of the internal mammary arteries with the lower epigastric ones

4,4 м/с, макс. РГ в систолу – 78 мм рт. ст., РГ ср. – 38 мм рт. ст. Перешеек 6–7 мм, дуга 2 – 16 мм.

Нижняя полая вена – 15 мм в диаметре, не расширена, коллабирование на вдохе достаточное. Брюшная аорта – 20 мм в диаметре, кровоток коллатеральный, 62 см/с.

Параметры центральной гемодинамики по Тейхольдсу: КДО – 104 мл, КСО – 32 мл, УО – 72 мл, ФВ – 69,23 %. Параметры центральной гемодинамики по Симпсону: КДО – 73 мл, КСО – 23 мл, УО – 50 мл, ФВ – 68,49 %.

Клапанный аппарат: аортальный клапан: нативный, Vmax: 2,9 м/с, градиент ср.: 18 мм рт. ст., градиент max.: 34 мм рт. ст., регургитация 1 ст. SAVA: 2,8 см²; митральный клапан: нативный, регургитация 0–1 ст, VmaxE: 1,2, A: 0,8 м/с, градиент max: 2,6 мм рт. ст., ФК: 30 мм, ФК, A2C: 25 мм; трикуспидальный клапан: Vmax: 0,9 м/с, градиент max: 3,3 мм рт. ст., ФК: 33 мм, регургитация 1 ст., S потока: 3,2 см², градиент регургитации: 20 мм рт. ст.; легочная артерия: ствол:

19 мм, Vmax: 0,8 м/с, градиент max: 2,6 мм рт. ст., регургитация 0–1-й ст., СДЛА: 25 мм рт. ст.

Глобальная сократительная способность миокарда удовлетворительная, зон локального нарушения сократимости не выявлено. Перикард: анэхогенное пространство не расширено.

Заключение: ВПС: коарктация аорты в типичном месте с максимальным градиентом 78 мм рт. ст. 2-створчатый аортальный клапан, аортальная регургитация 1-й ст. незначительный стеноз аортального клапана. Общая сократительная способность миокарда левого желудочка сохранена, нарушений локальной сократительной способности миокарда левого желудочка не выявлено. Трикуспидальная регургитация 1-й ст.

Результаты СКТ-ангиографии (рис. 1) подтвердили наличие двустворчатого аортального клапана. Восходящий отдел аорты – 38 мм, дуга 1 – 19 мм, дуга 2 – 16 мм, коарктация в области перешейка – 9–10 мм (возможно, больше), постстенотическое расширение до 19 мм, нисходящий отдел – 14 мм, супраренальный – 13 мм, инфраренальный – 11 мм. Выраженное расширение маммарных (внутренних грудных) артерий, артерий туловища, межреберных артерий. Чревный ствол, верхняя брыжеечная, почечные артерии – стенозов не выявлено.

Установлен диагноз: «Комбинированное заболевание»:

1) основное заболевание: врожденный порок сердца: коарктация аорты. Двустворчатый аортальный клапан, легкий аортальный стеноз;

2) фоновое заболевание: Симптоматическая артериальная гипертония 2 степени.

Осложнения основного заболевания: ХСН I ст., I ф. кл. по NYHA с сохраненной ФВ.

Сопутствующие заболевания: хронический гастродуоденит, ремиссия. ХБП стадия 2 (СКФ: 76,26 мл/мин/1,73 м²).

Консультирована ангиохирургом ФЦССХ, рекомендовано стентирование коарктации аорты.

Проведена операция – стентирование коарктации с имплантацией СР-стента (СР8Z39), смонтированного на BiB-баллоне 20 (10) мм × 5,5 см в область коарктации. Результаты СКТ-ангиографии после операции показаны на рис. 2.

Послеоперационный период протекал без осложнений. АД на руках – 120–130/80, на ногах – 120–130/85 мм рт. ст. Выписана под наблюдение участкового терапевта/кардиолога с рекомендацией постоянного приема Беталок–ЗОК 25 мг утром. При тенденции к гипотонии препарат отменить. Через месяц АД – 90–100/60 мм рт. ст. Беталок–ЗОК отменен, на этом фоне АД – 110–130/80 мм рт. ст. Отмечает тахикардию до 120 уд./мин при умеренной нагрузке. Назначен кораксан 5 мг – 2 раза в день, на фоне приема которого к 3-й неделе пульс уредился до 60–80 уд./мин при нагрузке, удовлетворительное самочувствие, одышки нет, слабости нет.

В связи с представленным клиническим случаем возникает несколько практических вопросов, на которые мы постараемся дать ответы в дискуссионной части статьи.

1. Чем интересен данный клинический случай?

2. Какие «благоприятные» анатомические особенности КоА в данном случае позволили пациентке дожить до 39 лет с удовлетворительным качеством жизни?

3. Можно ли было установить диагноз раньше?

4. Выявленный двустворчатый аортальный клапан в данном случае – находка или закономерное сочетание с КоА?

5. Является ли кровотечение в послеродовом периоде самостоятельным осложнением беременности или обусловлено изменением ангиоархитектоники и перераспределением кровотока при КоА?

6. Какова тактика наблюдения данной пациентки после операции?

Обсуждение

Дискуссионный раздел статьи начнем ответом на первый вопрос. Представленный клинический случай интересен, прежде всего, редкой встречаемостью КоА – от 5 до 8 % всех случаев врожденных пороков сердца с преобладанием лиц мужского пола (соотношение 2:1) [3]. Чаше всего диагностика и коррекция проводятся еще в детстве [4], без оперативного лечения 90 % пациентов умирают в молодом возрасте (медиана – 34 года [3]). Смертельный исход в 30–40 лет (по данным других авторов – 50 лет) наступает из-за системной артериальной гипертензии, рано развивающейся ишемической болезни сердца, инсульта, расслоения аорты и застойной сердечной недостаточности [5].

Представленный клинический случай интересен поздней диагностикой (в 39 лет), у женщины, отсутствием изменений телосложения и нормально протекающей беременностью с рождением здорового ребенка в срок.

Говоря о «благоприятных» анатомических особенностях КоА в данном случае, которые позволили пациентке дожить до 39 лет, следует обратиться к классификации КоА. Традиционное разделение КоА по отношению к артериальному потоку позволяет выделить преддуктальную (инфантильный тип) и постдуктальную формы (взрослый тип). Если преддуктальная форма КоА сопровождается критическим сужением перешейка аорты, то кровоток в грудную часть резко ограничивается, и дуктус-зависимая гемодинамика, при сохранении функционирования артериального протока, обеспечивает выживание пациентам в первые дни и недели жизни. Если в первые часы после рождения происходит физиологическое закрытие артериального протока, то возникает резкое ухудшение состояние ребенка с развитием полиорганной недостаточности с высокой летальностью [1, 6], таким образом, инфантильный тип является наиболее неблагоприятным. КоА, диагностируемая в возрасте старше года, относят к позднему дебюту порока, что указывает на его относительно малую выраженность [7]. В таких случаях КоА обнаруживают чаще всего в связи с артериальной гипертензией. В представленном клиническом случае речь идет о постдуктальной форме КоА, течение которой относительно благоприятно, а основным клиническим проявлением является проксимальная артериальная гипертензия.

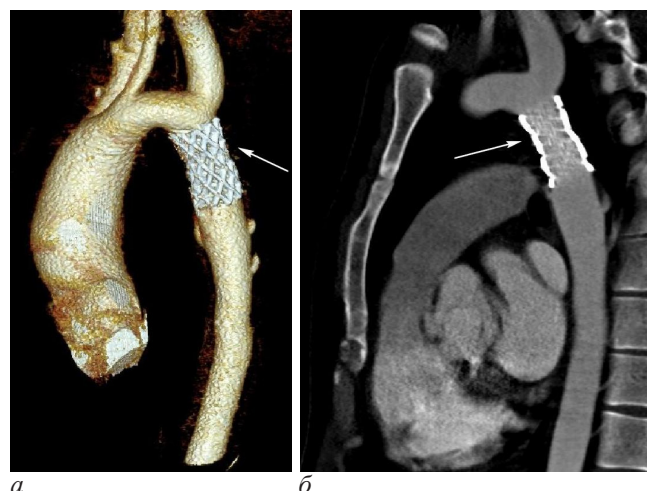


Рис. 2. Результаты СКТ-ангиографии после проведения операции: а – 3D-реконструкция стента, отчетливо видна его сетчатая структура; б – удовлетворительный ангиографический результат с восстановлением диаметра нисходящего отдела аорты

Fig. 2. The results of computer-angiography after the operation: а – 3D reconstruction of the stent, its mesh structure is clearly visible; б – satisfactory angiographic result with restoration of the diameter of the descending aorta

Наиболее интересным представляется вопрос о возможности установления диагноза в более ранние сроки при современном развитии диагностических методов. По данным Т. Н. Татариновой (2016) [8], несмотря на совершенствование методов пренатальной диагностики, фетальная эхокардиография позволяет правильно идентифицировать КоА лишь в 30 % случаев. Внутриутробно визуализировать зону перешейка аорты крайне трудно, кроме того, особенности кровообращения плода позволяют только предположить КоА на основании асимметрии размеров магистральных сосудов или желудочков и сужения дуги аорты. Ультразвуковое исследование как метод диагностики стал внедряться в Советском Союзе в клиническую практику лишь в конце 80-х гг. XX столетия, т. е. на момент рождения пациентки – 1982 г. – внутриутробная диагностика не проводилась.

Если говорить о клинической диагностике, то в течение заболевания выделяют пять периодов, в зависимости от возраста больных, во время некоторых из них клиническая картина может быть весьма скромной.

Первый период – критический, наблюдается в течение первого года жизни, когда отмечается самая высокая смертность больных. Сложности клинической диагностики КоА в этот период широко обсуждаются неонатологами и педиатрами [4].

Второй период – приспособления, или адаптации (от 1 года до 5 лет). В это время могут появляться жалобы, характерные для КоА: головные боли, одышка, утомляемость и боли в нижних конечностях при физических нагрузках. Однако чаще жалобы отсутствуют, а клинические проявления неярко, поэтому порок может быть обнаружен случайно. В этом возрасте в ранней диагностике может помочь измерение артериального давления на четырех конечностях с определением разницы полученных величин. «На глаз» могут быть видны пульсации коллатеральных сосудов (межреберные артерии, артерии лопаточной области). При аускультации – систолический шум

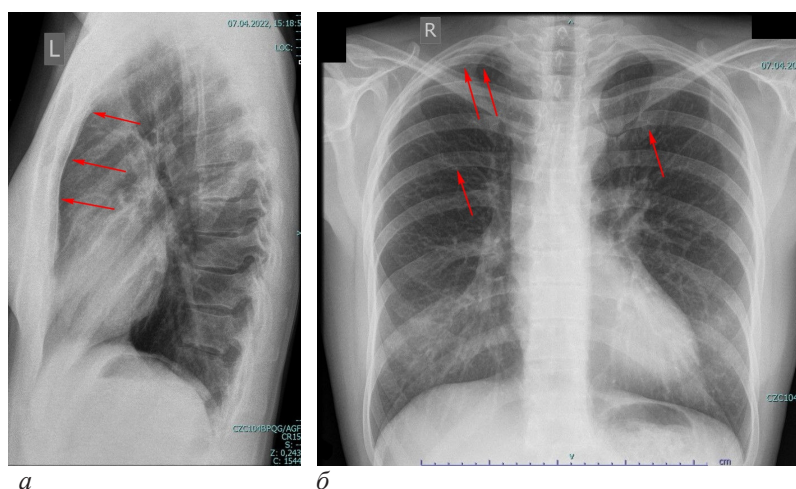


Рис. 3. Рентгенограмма органов грудной клетки пациентки М.: а – стрелками показана узурация нижних краев задних отростков ребер; б – стрелками показана внутренняя грудная артерия

Fig. 3. X-ray of the chest organs of the patient M.: а – the arrows show the usuration of the lower edges of the posterior segments of the ribs; б – the arrows show the internal thoracic artery

по левому краю грудины, а также в межлопаточной области, при развитых коллатералях.

Третий период – компенсации – от 5 до 15 лет, во время которого жалобы могут отсутствовать. Диагностика заболевания в это время может стать клинической находкой при измерении артериального давления на верхних и нижних конечностях и выявления градиента более 20 мм рт. ст. Однако при развитых коллатералях у пациентов с дуктус-зависимым магистральным кровотоком в бассейне нисходящей аорты пульс на нижних конечностях может быть сопоставим с верхними, что в еще большей степени затрудняет диагностику. Интересно, что проведение пульсоксиметрии верхних и нижних конечностей может помочь в диагностике КоА, если разница насыщения крови кислородом окажется более 3 %. В представленном нами клиническом наблюдении жалобы на носовые кровотечения в связи с КоА манифестировали в возрасте 11–12 лет, т. е. при внимательном обследовании диагноз мог быть установлен в это время.

Четвертый период – относительной декомпенсации – приходится на период полового созревания. В это время появление жалоб на головные боли, утомляемость, нередко носовые кровотечения заставляет пациентов обращаться к врачу. Диагностика в этот период остается неудовлетворительной, так как по данным литературы [7], артериальное давление детям на уровне первичной медико-санитарной помощи не измеряют, тем более на нижних конечностях. Артериальное давление в нижних конечностях обычно на 10–20 % выше из-за усиления волны. Градиент давления между верхними и нижними конечностями 10 мм рт. ст. должен вызывать подозрение на коарктацию, а градиент 35 мм рт. ст. или выше считается высокоспецифичным для КоА [9].

Пятый период – декомпенсация, в возрасте 20–40 лет, заканчивается возрастом дожития. В это время жалобы связаны с проявлениями артериальной гипертензии [2, 10]. Основными проявлениями КоА в этот период являются повышение уровня артериального давления на руках в сравнении с ногами,

отсутствие или выраженное ослабление пульса на бедренных артериях и наличие интенсивного систолического шума в точках, соответствующих уровню поражения аорты, при этом максимальная интенсивность шума отмечается не на стандартных точках аускультации, а на спине [11]. Именно в этот период произошла диагностика у представленной нами пациентки. Хотя выявление артериальной гипертензии в молодом возрасте при отсутствии наследственности, заболеваний почек, почечных сосудов и гормональных сдвигов должно было стимулировать врачей к дальнейшему поиску причины повышенного артериального давления.

Следует обсудить еще один доступный метод диагностики, результаты которого при внимательной интерпретации могут натолкнуть врача на поиск КоА. Это рентгенография органов грудной клетки (ОГК). На рентгенограмме при КоА выявляют патогномичные признаки в виде узурации нижних краев задних отростков ребер, хотя этот признак может иметь место при синдроме верхней полой вены, тромбозе брюшной аорты, опухоли межреберных нервов и т. д. [12], однако выявление этих особенностей требует дополнительного внимания к такому пациенту. На рис. 3 приведен обзорный снимок ОГК из архива пациентки, где стрелками показана узурация ребер. Кроме этого, визуализируется усиление сосудистого рисунка легких и в боковой проекции – мощный ствол внутренней грудной артерии. К сожалению, неизвестно, когда этот рентгенологический признак стал определяться у демонстрируемой нами пациентки, но факт его наличия не вызывает сомнения.

Таким образом, при соблюдении определенного алгоритма обследования и диспансерного наблюдения сначала «здорового ребенка», а затем пациента с артериальной гипертензией с измерением давления и проведением пульсоксиметрии на верхних и нижних конечностях, поиском у молодого пациента без отягощенной по гипертензии наследственности причин повышения артериального давления, а также внимательном анализе данных ежегодного рентгено-

графического исследования ОГК диагноз мог быть установлен раньше.

Является выявленный двустворчатый аортальный клапан в данном случае находкой или закономерным сочетанием с КоА? По данным литературы [2, 5, 13, 14] КоА в 60–80 % случаев сочетается с двустворчатым аортальным клапаном, это позволяет исследователям искать общие механизмы развития данных пороков. Одним из таких механизмов является мутация гена *NOTCH1*, который регулирует дифференцировку клеток-предшественников вторичного сердечного поля (SHF – second heart field), дающих начало выходному отделу левого желудочка. Кроме того, КоА могут сопутствовать другие аномалии развития сердца и сосудов (до 83 % [3]), например, открытый артериальный проток (до 33 %), гипоплазия дистальных отделов дуги аорты, дефект межжелудочковой перегородки (до 48 %), единственный желудочек сердца (до 7 %), транспозиция магистральных артерий сердца (до 6 %), атрио-вентрикулярный канал (до 4 %), различные формы двухоточного правого желудочка (до 3 %) и прочие аномалии развития – менее чем в 1 % случаев [2].

Возникшее кровотечение в послеродовом периоде, послужившее причиной экстирпации матки, являлось самостоятельным осложнением беременности или было обусловлено изменением ангиоархитектоники и перераспределением кровотока при КоА? Для ответа на этот вопрос необходимо рассмотреть особенности коллатерального кровообращения при КоА. В данном случае КоА локализовалась в типичном месте, т. е. ниже отхождения основных артериальных ветвей – плечевого ствол, левой общей сонной артерии, левой подключичной артерии. При таком расположении КоА кровообращение дистальнее сужения реализуется через четыре основных коллатеральных пути: поверхностные верхние (поперечные артерии шеи и лопатки, подлопаточная артерия, анастомозирующая с II–IV межреберными артериями), глубокие верхние (внутренние грудные и боковые грудные артерии, анастомозирующие с IV–VII межреберными артериями), нижние (внутренняя грудная артерия, анастомозирующая с нижней надчревной и их соединения с VII–IX межреберными и поясничными артериями), задние (анастомозы спинальных артерий с позвоночными и задними межреберными). Напомним, что нижняя надчревная артерия является ветвью наружной подвздошной артерии, в то время как артерии, питающие матку и другие тазовые органы – ветвями внутренней подвздошной артерии, кровоток по которым в условиях КоА обеднен.

Зарубежные исследователи [15] изучали влияние различных концентраций кислорода на модели культуры эксплантата ворсинок плаценты. Результаты показали, что воздействие гипоксической среды, которая формируется в условиях КоА, для эксплантатов модифицирует вазоконстрикцию мелких артерий миометрия, за счет значительного ослабления эндотелий-зависимой релаксации.

Кроме того, имеющиеся статистические данные и опубликованные клинические наблюдения беремен-

ных с некоррегированной КоА показывают благоприятное протекание у них беременности с рождением в срок здоровых детей [16]. Так, по данным K. P. Ram-lakhan et al. (2020) и A. S. Siegmund et al. (2017) [17] из 303 и 49 наблюдений соответственно ни в одном случае не зафиксировано акушерских осложнений в виде атонического кровотечения в послеродовом периоде. На хорошую переносимость беременности женщин с нелеченной КоА указывают и другие авторы, наблюдавшие 3 беременных с нормальными родами, 1 из которых рожала на дому без каких-либо осложнений [18]. Наиболее интересный случай первичной диагностики атретической КоА описан у 32-летней женщины после третьих родов, последние из которых были преждевременными. У новорожденной девочки выявили тяжелую КоА, что послужило поводом к надлежащему обследованию матери [19].

Таким образом, в данном случае кровотечение в послеродовом периоде являлось самостоятельным осложнением беременности.

Наконец, необходимо определить цели дальнейшего наблюдения и тактику в данном случае. Цель дальнейшего наблюдения – диагностика раннего рестеноза, который развивается при изолированной транслуминальной баллонной ангиопластике от 18 до 53 % случаев и при установке стента до 2 % [20], аневризмы аорты и контроль артериальной гипертензии.

Показано, что после коррекции КоА в зрелом возрасте нормализация артериального давления отмечается у незначительной части пациентов, у лиц, прооперированных в детстве, нормотония достигает 48–70 % [5], сохраняющаяся артериальная гипертензия в послеоперационном периоде носит многофакторный характер [7, 21]. Из-за остаточной гипертензии (до 20 %) у таких пациентов рано манифестируют сердечно-сосудистые заболевания и в отдаленные сроки сохраняется высокая летальность [22].

Согласно клиническим рекомендациям 2020 г., в течение 1-го года после операции пациентам необходимо не менее 2 раз пройти обследование в следующем объеме: консультация кардиолога и ЭхоКГ в клинике, где была выполнена операция, сроки и дальнейшая кратность обследования каждый раз уточняется при амбулаторном обследовании, периодическая переоценка с помощью трансторакальной эхокардиографии и трехмерной визуализации (компьютерная томография или магнитно-резонансная томография сердца) после операции должны быть проведены спустя 6–12 месяцев, а далее регулярно, поскольку сердечно-сосудистые осложнения могут возникнуть спустя десятилетия после вмешательства [21]. При удовлетворительном состоянии в последующем возможно наблюдение по месту жительства не реже 1 раза в год.

Закключение

КоА является редко встречающейся врожденной аномалией, клиническая картина которой, в зависимости от степени сужения аорты и компенсаторных возможностей пациента, может существенно варьировать и оставаться не диагностированной в

детстве. Таким образом, вся ответственность за диагностику КоА во взрослой практике ложится на врачей первичного звена – терапевтов, врачей общей практики и кардиологов. Выполняя диагностический алгоритм у молодого пациента с АГ без отягощенной наследственности, патологии эндокринной системы, почек и их сосудов, не стоит преждевременно останавливаться на диагнозе гипертонической болезни, не исследовав пульсацию и АД на верхних и нижних конечностях.

Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

Литература / References

1. Рзаева К. А., Соинов И. А., Горбатов А. В. и др. Критическая коарктация аорты. Возможности диагностики и методов хирургической коррекции коарктации аорты у новорожденных // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2020. – Т. 24, № 2. – С. 46–62. [Rzaeva KA, Soynov IA, Gorbatykh AV, Kulyabin YuYu, Voitov AV, Ivantsov SM, Gorbatykh YuN, Bogachev-Prokophiev AV. Critical coarctation of the aorta: diagnostic capabilities and methods of surgical treatment of aortic coarctation in newborns // Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery. 2020;24(2):46–62. (In Russ.)]. Doi:10.21688/1681-3472-2020-2-46-62.
2. Коарктация аорты: клинические рекомендации. 2020. С. 44. [Koarktatsiya aorty. Klinicheskie rekomendatsii. 2020:44. (In Russ.)]
3. Манукян М. А., Фальковская А. Ю., Мордовин В. Ф. и др. Клинический случай симптоматической артериальной гипертонии у молодой женщины с коарктацией аорты // Бюл. сибир. мед. – 2021. – Т. 20, № 4. – С. 205–210. [Manukyan MA, Falkovskaya AYU, Mordovin VF, Saushkin VV, Ryabova TR. A clinical case of secondary hypertension in a young woman with coarctation of the aorta // Bulletin of Siberian Medicine. 2021;20(4):205–210. (In Russ.)]. Doi:10.20538/1682-0363-2021-4-205-210.
4. Левченко Е. Г., Туманян М. Р. Коарктация аорты у новорожденных: особенности гемодинамики и тактики дооперационного ведения // Детские болезни сердца и сосудов. – 2018. – Т. 15, № 2. – С. 76–84. [Levchenko EG, Tumanyan MR. Coarctation of aorta in newborns: features of hemodynamics and tactics of preoperative management // Children's Heart and Vascular Diseases = Detskie Bolezni Serdtsa i Sosudov. 2018;15(2):76–84. (In Russ.)]. Doi: 10.24022/1810-0686-2018-15-2-69-75.
5. Вахненко Ю. В., Доровских И. Е., Поляков Д. С. и др. Случай первичной диагностики выраженной коарктации аорты у взрослого пациента // Артериальная гипертензия. – 2021. – Т. 27, № 2. – С. 229–238. [Vakhnenko JV, Dorovskikh IE, Polyakov DS, Gordienko EN, Bruyeva ON. Case of primary diagnosis of pronounced aortic coarctation in an adult patient. Arterial'naya Gipertenziya = Arterial Hypertension. 2021;27(2):229–238. (In Russ.)]. Doi: 10.18705/1607-419X-2021-27-2-229-238.
6. Fox EB, Latham GJ, Ross FJ, Joffe D. Perioperative and Anesthetic Management of Coarctation of the Aorta // Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia. 2019;23(2): 212–224. Doi: 10.1177/1089253218821953.
7. Майтбасова Р. С., Бердибеков А. Б., Онласынов А. К. Артериальная гипертензия у подростка после коррекции коарктации аорты: проблемы диагностики и лечения // Педиатрия и дет. хир. – 2020. – № 2(100). – С. 69–74. [Maitbasova RS, Berdibekov AB, Onlasynov AK. Arterial hypertension in adolescents after correction of aortic coarctation: problems of diagnosis and treatment // Pediatriya i detskaya khirurgiya = Pediatrics and children's surgery. 2020;(2(100)):69–74. (In Russ.)].
8. Hamdan M. A. Coarctation of the Aorta: A Comprehensive Review // J. Arab Neonatal Forum 2006;(3):5–13.
9. Engvall J, Sonnhag C, Nylander E, Stenport G, Karlsson E, Wranne B. Arm-ankle systolic blood pressure difference at rest and after exercise in the assessment of aortic coarctation // Br Heart J. 1995;(73):270–276.
10. Багманова Н. Х., Мирилашвили Т. Ш. Коарктация аорты у пациента с артериальной гипертензией и двустворчатым аортальным клапаном // Трудный пациент. – 2017. – № 15 (6–7). – С. 5–7. [Bagmanova NH, Mirilashvili TSh. Coarctation of the aorta in a patient with arterial hypertension and a bivalve aortic valve // Trudniy Patsient = Difficult Patient. 2017;(15(6–7)):5–7. (In Russ.)].
11. Зубов Е. В., Науменко И. Е., Займенцева Г. И. и др. Коарктация аорты. Сложный путь к диагнозу // Актуальные вопросы педиатрии: Материалы межрегион. науч.-практ. конф. с междунар. участием. – 2017. – С. 83–90. [Zubov EV, Naumenko IE, Zajmenceva GI, Marinenko OV, Ablalimova SV. Koarktatsiya aorty. Slozhnyy put' k diagnozu // AKTUAL'NYE VOPROSY PEDIATRII: Materialy mezhregional'noj nauchno-prakticheskoy konferencii s mezhdunarodnym uchastiem. 2017: 83–90. (In Russ.)].
12. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. М., 2005. С. 224–236. [Sharykin AS. Vrozhdennye poroki serdca. Moscow, 2005:224–236. (In Russ.)].
13. Роль наследственной предрасположенности в формировании коарктации аорты / Т. Н. Татаринова, А. А. Костарева, Е. В. Грехов, О. М. Моисеева // Вопросы современной педиатрии. – 2012. – Т. 11, № 6. – С. 42–47. [Tatarinova TN, Kostareva AA, Grekhov EV, Moiseeva OM. Roll of hereditary predisposition in the formation of aortic coarctation // Voprosy Sovremennoy Pediatrii = Issues of Modern Pediatrics. 2012;11(6):42–47. (In Russ.)]. Doi: 10.15690/vsp.v11i6.491.
14. Татаринова Т. Н., Фрейлихман О. А., Костарева А. А. и др. Современные представления и роль мутаций гена NOTCH1 в развитии коарктации аорты // Рос. кардиол. журн. – 2014. – Т. 19, № 10. – С. 58–63. [Tatarinova TN, Freilichman OA, Kostareva AA, Grekhov EV, Moiseeva OM. Modern ideas and the role of mutations of the NOTCH1 gene in the development of aortic coarctation // Russian Journal of Cardiology. 2014;19(10):58–63. (In Russ.)]. Doi: 10.15829/1560-4071-2014-10-58-63.
15. Robinson NJ, Wareing M, Hudson NK, Blankley RT, Baker PN, Aplin JD, Crocker IP. Oxygen and the liberation of placental factors responsible for vascular compromise // Lab Invest. 2008;88(3):293–305. Doi: 10.1038/labinvest.3700746.
16. Ramlakhan KP, Tobler D, Greutmann M, Schwerzmann M, Baris L, Yetman AT, Nihoyannopoulos P, Manga P, Boersma E, Maggioni AP, Johnson MR, Hall R, Roos-Hesselink JW.; ROPAC investigators group. Pregnancy outcomes in women with aortic coarctation // Heart. 2020;107(4):290–298. Doi: 10.1136/heartjnl-2020-317513.
17. Siegmund AS, Kampman MAM, Bilardo CM, Balci A, van Dijk APJ, Oudijk MA, Mulder BJM, Roos-Hesselink JW, Sieswerda GT, Koenen SV, Sollié-Szarynska KM, Ebels T, van Veldhuisen DJ, Pieper PG.; ZAHARA investigators. Pregnancy in women with corrected aortic coarctation: Uteroplacental Doppler flow and pregnancy outcome // Int J Cardiol. 2017;(249):145–150. Doi: 10.1016/j.ijcard.2017.09.167.
18. Fadouach S, Azzouzi L, Tahiri A, Chraïbi N. Coarctation de l'aorte et grossesse. A propos de trois cas suivis pendant

une période de 10 ans [Aortic coarctation and pregnancy. Apropos of 3 cases followed-up during a period of 10 years] // *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 1994;43(5):262–265.

19. Al-Ammouri I, Ayoub F, Goussous T. Aortic coarctation in a 32-year-old woman diagnosed after her third pregnancy, treated percutaneously using a covered stent // *J Cardiol Cases*. 2015;12(6):176–179. Doi: 10.1016/j.jccase.2015.07.009.

20. Kische S, D'Ancona G, Stoeckicht Y, Ortak J, Elsässer A, Ince H. Percutaneous treatment of adult isthmic aortic coarctation: acute and long-term clinical and imaging outcome with a self-expandable uncovered nitinol stent // *Circ Cardiovasc Interv*. 2015;8(1):e001799. Doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.001799.

21. Agasthi P, Pujari SH, Tseng A, Graziano JN, Marcotte E, Majdalany D, Mookadam F, Hagler DJ, Arsanjani R. Management of adults with coarctation of aorta // *World journal of cardiology*. 2020;12(5):167–191. Doi:10.4330/wjcv12.i5.167.

22. Соинов И. А., Архипов А. Н., Кулябин Ю. Ю. и др. Артериальная гипертензия у детей после коррекции коарктации аорты: проблемы диагностики и лечения (обзор) // *Патология кровообращения и кардиохирургия*. – 2018. – Т. 22, № 4. – С. 21–34. [Soynov IA, Arhipov AN, Kulyabin YuYu, Gorbatykh YuN, Kornilov IA, Omelchenko AYU, Bogachev-Prokophiev AV. Arterial hypertension in children after aortic coarctation repair: current challenges for diagnostics and treatment // *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya* = *Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2018;22(4):21–34. (In Russ)]. Doi: 10.21688-1681-3472-2018-4-21-34.

Информация об авторах

Корнеева Наталья Вячеславовна – д-р мед. наук, доцент, профессор кафедры факультетской и поликлинической терапии с курсом эндокринологии, Дальневосточный государственный медицинский университет, г. Хабаровск, Россия, e-mail: Gladkova1982@mail.ru, ORCID: 0000-0001-9878-180X.

Морозова Александра Михайловна – врач кардиохирургического отделения № 4, Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Хабаровск, Россия, e-mail: KHVFCVS@mail.ru, ORCID: 0000-0001-6271-1885.

Удинкан Александр Георгиевич – врач кардиохирургического отделения № 4, Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Хабаровск, Россия, e-mail: KHVFCVS@mail.ru, ORCID: 0000-0003-4755-6316.

Белых Дмитрий Геннадьевич – врач кардиохирургического отделения № 4, Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Хабаровск, Россия, e-mail: KHVFCVS@mail.ru, ORCID: 0000-0002-2898-7543.

Михайлова Юлия Владимировна – врач клинической и лабораторной диагностики, Дальневосточный федеральный университет, г. Владивосток, Россия, e-mail: mc@dvfu.ru, ORCID: 0000-0002-9932-5985.

Authors information

Korneeva Natalia V. – PHD, doctor of medical science, professor of faculty and ambulance medicine department with a course of endocrinology FESMU, Khabarovsk, Russia, e-mail: Gladkova1982@mail.ru, ORCID: 0000-0001-9878-180X.

Morozova Alexandra M. – doctor of cardiac surgery department № 4 FCCVS, Khabarovsk, Russia, e-mail: KHVFCVS@mail.ru, ORCID: 0000-0001-6271-1885.

Udinkan Alexandr G. – doctor of cardiac surgery department № 4 FCCVS, Khabarovsk, Russia, e-mail: KHVFCVS@mail.ru, ORCID: 0000-0003-4755-6316.

Belykh Dmitry G. – doctor of cardiac surgery department № 4 FCCVS, Khabarovsk, Russia, e-mail: KHVFCVS@mail.ru, ORCID: 0000-0002-2898-7543.

Mikhaylova Julia V. – doctor of clinical and laboratory diagnostics, FEU, Vladivostok, Russia, e-mail: mc@dvfu.ru, ORCID: 0000-0002-9932-5985.