

УДК 616.126.52; 616-005.1; 616-035.1; 616-071.7; 616-079.2; 616-079.3

DOI: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-50-57

К. В. ЛЕГОСТАЕВА, Е. А. ВОРОБЬЕВ, С. А. ОРЛОВА,
Н. Д. ГРИГОРЬЕВА, А. В. БИРЮКОВ, А. К. БАЗУНОВ,
Б. Г. ЛУКИЧЕВ, Е. Л. ЗАСЛАВСКАЯ, Р. Д. ИВАНЧЕНКО,
Е. Ю. ОРЛОВА

Транскатетерная имплантация аортального клапана при аортальном стенозе с синдромом Хайда

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия
197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Л. Толстого, д. 6-8
E-mail: marmazetka71@yandex.ru

Статья поступила в редакцию 26.09.22 г.; принята к печати 07.11.22 г.

Резюме

Представлено описание клинического случая пациентки 85 лет с синдромом Хайда: рецидивирующие желудочно-кишечные кровотечения вследствие ангиодисплазии желудка и кишечника в сочетании с приобретенным разрушением крупных мультимеров фактора фон Виллебранда при тяжелом аортальном стенозе. В настоящий момент сохраняется сложность в постановке диагноза у таких пациентов, что затрудняет выполнение своевременного оперативного вмешательства. С учетом возраста пациентки, выраженности проявлений сердечной недостаточности, высокого риска осложненной оперативного вмешательства, методом выбора явилась транскатетерная имплантация аортального клапана (TAVI). Хирургическая коррекция порока сердца в данном случае направлена не только на лечение его клинических проявлений, но и на устранение причины рецидивирующих желудочно-кишечных кровотечений при синдроме Хайда.

Ключевые слова: желудочно-кишечное кровотечение, ангиодисплазия, аортальный стеноз, синдром Хайда, TAVI, транскатетерная имплантация аортального клапана

Для цитирования: Легостаева К. В., Воробьев Е. А., Орлова С. А., Григорьева Н. Д., Бирюков А. В., Базунов А. К., Лукичев Б. Г., Заславская Е. Л., Иванченко Р. Д., Орлова Е. Ю. Транскатетерная имплантация аортального клапана при аортальном стенозе с синдромом Хайда. Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2022;21(4):50–57. Doi: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-50-57.

UDC 616.126.52; 616-005.1; 616-035.1; 616-071.7; 616-079.2; 616-079.3

DOI: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-50-57

K. V. LEGOSTAEVA, E. A. VOROBYEV, S. A. ORLOVA,
N. D. GRIGOREVA, A. V. BIRUKOV, B. G. LUKICHEV,
A. K. BAZUNOV, E. L. ZASLAVSKAYA,
R. D. IVANCHENKO, E. Yu. ORLOVA

Transcatheter aortic valve implantation in patient with Heyde's syndrome

Pavlov University, Saint Petersburg, Russia
6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, Russia, 197022
E-mail: sazen@mail.ru

Received 26.09.22; accepted 07.11.22

Summary

Clinical case of an 85-year-old patient with Heyde's syndrome is being reported: recurrent gastrointestinal bleeding due to angiodysplasia of the stomach and intestines in combination with acquired destruction of large von Willebrand factor multimers in severe aortic stenosis. Actually it remains difficult to make a diagnosis in these patients and perform timely surgical intervention. Considering the age of the patient, severity of manifestations of heart failure and high risk of surgical complications, transcatheter aortic valve implantation (TAVI) was the method of choice. Surgical correction of heart disease in this case is aimed not only at treating its clinical manifestations, but also at eliminating the cause of recurrent gastrointestinal bleeding in Heyde's syndrome.

Keywords: gastrointestinal bleeding, angiodysplasia, aortic stenosis, Heyde's syndrome, TAVI, transcatheter aortic valve implantation

For citation: Legostaeva K. V., Vorobyev E. A., Orlova S. A., Grigoreva N. D., Birukov A. V., Lukichev B. G., Bazunov A. K., Zaslavskaya E. L., Ivanchenko R. D., Orlova E. Yu. Transcatheter aortic valve implantation in patient with Heyde's syndrome. Regional hemodynamics and microcirculation. 2022;21(4):50–57. Doi: 10.24884/1682-6655-2022-21-4-50-57.

Введение

Аортальный стеноз – один из самых частых пороков сердца у пожилых людей, развивающийся на фоне дегенеративных изменений створок нормального трехстворчатого клапана или врожденного двустворчатого клапана [1, 2]. В клинической практике встречаются пациенты с таким пороком сердца в сочетании с рецидивирующими желудочно-кишечными кровотечениями, источник которых выявить не удается.

В 1958 г. доктор Edward C. Heyde, специалист по внутренней медицине, выпускник Университета Джона Хопкинса и бывший военный врач, на тот момент работавший в Ванкуверской клинике, впервые публикует в «New England Journal of medicine» [3] небольшое клиническое наблюдение о 10 пожилых пациентах с аортальным стенозом и рецидивирующими желудочно-кишечными кровотечениями неуточненного генеза. В дальнейшем появились публикации схожих клинических наблюдений [4, 5]. В 1986 г. R. J. Greenstein et al. описывают связь между аортальным стенозом и ангиодисплазией слизистой толстой кишки. Авторы высказывают предположение о том, что источником массивного желудочно-кишечного кровотечения являются именно ангиодисплазированные сосуды подслизистого слоя, а в публикации особое внимание уделяют тому, что большая часть эпизодов кровотечений у пациентов с аортальным стенозом так и остаются «неуточненными» [6]. В 1987 г. R. King et al. [7] сообщили о прекращении рецидивирующих желудочно-кишечных кровотечений у 14 пациентов со стенозом аорты после замены аортального клапана. В 1992 г. T. E. Warkentin et al. [8] выдвинули гипотезу о наличии у пациентов с тяжелым аортальным стенозом коагулопатии, а именно – приобретенного дефицита высокомолекулярных мультивомеров фактора фон Виллебранда. В 2003 г. описывается наличие приобретенного синдрома фон Виллебранда 2А типа при аортальном стенозе на основании крупного исследования [9].

В 2004 г. G. E. Pate et al. [10] формулируют новое определение синдрома Хайда в виде триады клинических состояний – массивные рецидивирующие желудочно-кишечные кровотечения у пациентов с аортальным стенозом, ангиодисплазиями слизистой желудочно-кишечного тракта и приобретенным синдромом фон Виллебранда 2А типа.

Патогенез заболевания. Аортальный стеноз характеризуется постепенным прогрессирующим сужением отверстия аортального клапана в результате хронического воспалительного процесса, вызывающего утолщение и сращение створок клапана, с развитием их обызвествления [11]. В большинстве случаев стеноз клапана аорты прогрессирует бессимптомно с переменной скоростью в течение многих лет с развитием типичного ремоделирования сердца – гипертрофии левого желудочка, позволяющей сохранять сердечный выброс за счет увеличения силы выброса через стенозированный клапан с формированием высокоскоростной турбулентной струи кровотока, что аускультативно проявляется характерным шумом [12]. В дальнейшем повышенное напряжение сдвига

вызывает повреждение эндотелия и потенцирование воспалительного процесса, что ускоряет прогрессирование аортального стеноза и, в конечном итоге, приводит к развитию декомпенсации [13].

Установлено, что частота тяжелого аортального стеноза (площадь отверстия клапана <1 см² и градиент давления между левым желудочком и аортой >40 мм рт. ст.) увеличивается с возрастом, достигая 4 % у пациентов старше 85 лет [14].

Ангиодисплазии – вид сосудистых мальформаций с вовлечением мелких артерий и вен с преимущественным доминированием последних, гистологически характеризующихся как подслизистые разрастания мелких сосудов, преимущественно артериол диаметром от 2 до 10 мм, локализованных наиболее часто в слепой и восходящей поперечно-ободочной кишке, однако встречающихся на всем протяжении желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) [15]. На ангиодисплазии приходится 1–6 % всех желудочно-кишечных кровотечений, которые могут быть массивными и приводить к летальному исходу [16]. Предполагается, что ангиодисплазия возникает с большей частотой у пациентов с аортальным стенозом, гипертрофической кардиомиопатией, хронической болезнью почек, циррозом печени, системным склерозом, болезнями легких с развитием дыхательной недостаточности [17–19]. Развитие кишечных ангиодисплазий связано с переменной обструкцией посткапиллярных венул на фоне сокращения гладких миоцитов мышечной пластинки подслизистого слоя, что приводит к транзиторной внутрикапиллярной гипертензии и дилатации, а при более длительной обструкции – к устойчивой дилатации и ангиогенезу с развитием дисплазированных мелких сосудов (рис. 1) [20].

Наличие аортального стеноза значительно ускоряет и усугубляет этот процесс – гипоксия слизистой и подслизистого слоя на фоне недостаточной перфузии у пациентов с аортальным стенозом и повышение уровня фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) при хронической гипоксии способствуют развитию ангиодисплазий. Кроме того, развитие тонкостенных диспластичных сосудов в подслизистом слое осложняется развитием геморрагических осложнений и хронической анемии, что также потенцирует неоангиогенез [20, 21].

Выявление ангиодисплазий увеличилось в последнее время за счет улучшения технической оснащенности и повышения осведомленности о данной патологии. В настоящее время кишечные ангиодисплазии могут быть наиболее частой причиной кровотечения из нижних отделов кишечника у пожилых людей [22]. Диагностика проводится в рамках эндоскопического исследования, мезентериальной ангиографии, диагностической лапаротомии, однако следует отметить сложности диагностики ангиодисплазий после развития массивного желудочно-кишечного кровотечения на фоне анемичной слизистой. Развитие кишечной ангиодисплазии увеличивается с возрастом, особенно часто встречается в возрасте старше 70 лет, а поражения часто являются мультифокальными [23].

Еще одним обязательным компонентом синдрома Хайда является приобретенный синдром фон

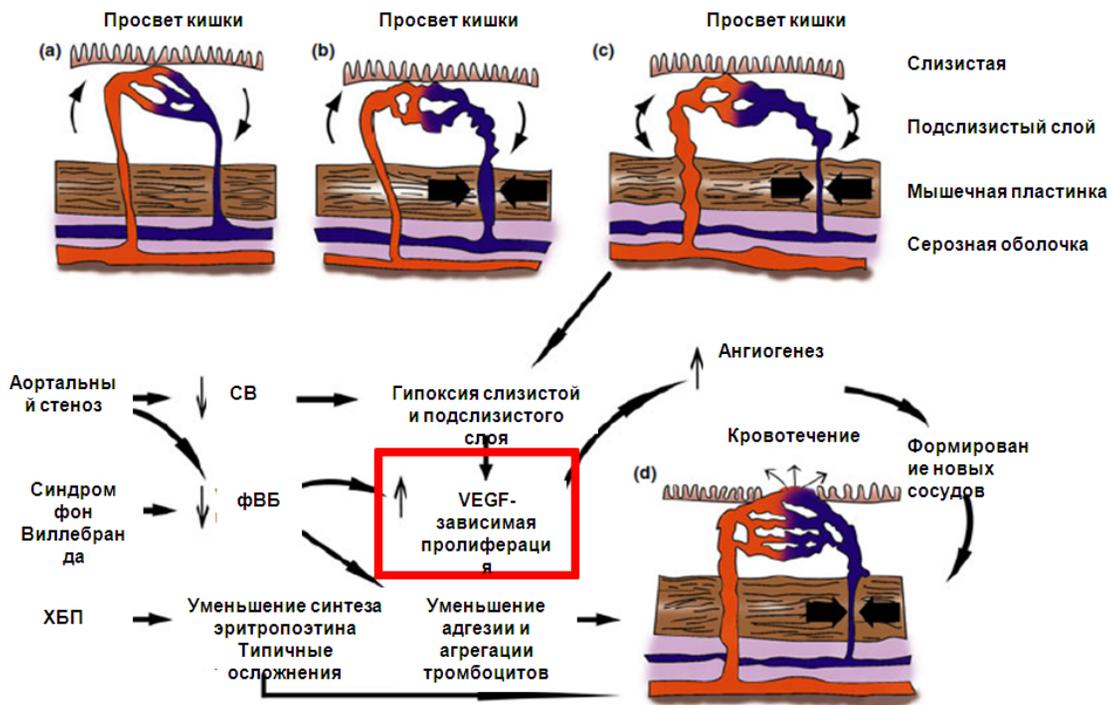


Рис. 1 Патофизиологический механизм развития ангиодисплазий и последующего кровотечения согласно Sami SS, Al-Araji SA, K. Ragunath [20]

Fig. 1 Pathophysiological mechanism of angiodysplasia development and subsequent bleeding according to Sami SS, Al-Araji SA, K. Ragunath [20]

Виллебранда 2А типа, который характеризуется наличием качественного дефекта фактора фон Виллебранда (vWF) со снижением vWF-зависимой адгезии тромбоцитов и изолированным дефицитом высокомолекулярных мультимеров vWF. Причиной такого дефицита при аортальном стенозе является механическое воздействие и протеолиз, а именно – механическое разрушение при прохождении через стенозированное отверстие аортального клапана крупных мультимеров фактора фон Виллебранда, которые и осуществляют свою гемостатическую функцию в рамках агрегации тромбоцитов. Кроме того, мономеры vWF, появившиеся после разрушения мультимеров, могут подвергаться протеолизу металлопротеиназой ADAMTS-13 [24]. Схожие явления описаны также при наличии искусственных клапанов, левожелудочковых обходов, гипертрофической кардиомиопатии, а также при врожденных пороках сердца. Недавнее исследование [25] показало, что у 46 (92 %) из 50 пациентов с аортальным стенозом имели место нарушения агрегации тромбоцитов и снижение активности связывания коллагена vWF с исчезновением из плазмы крупных мультимеров. Данные лабораторные нарушения значительно коррелировали с тяжестью аортального стеноза и регрессировали после замены клапана, причем восстановление фракции крупных гомополимеров vWF происходит в течение нескольких часов после хирургического лечения аортального клапана [26].

Клинический случай

Пациентка 85 лет поступила в клинику пропедвтики внутренних болезней ПСПбГМУ им. И. П. Павлова в феврале 2019 г. с жалобами на одышку инспираторного характера при незначительной физической

нагрузке, периодический сухой приступообразный кашель, преимущественно в ночное время, в положении лежа, головокружение в ортостазе, общую слабость. Клинической картины стенокардии и ее эквивалентов не описывала, синкопе отрицала. Периферические отеки отсутствовали.

С 57 лет в постменопаузе – появление и дальнейшее развитие гипертонической болезни, течение без кризов, максимальные цифры АД – 170/100 мм рт. ст., на фоне регулярной антигипертензивной терапии (диуретики, блокаторы кальциевых каналов, бетаблокаторы) в течение многих лет значения АД на целевом уровне, без тенденции к выраженной гипотонии.

Согласно амбулаторной карте, обращения в поликлинику крайне редкие. В течение многих лет регистрировалась гиперхолестеринемия, статины не получала. Клинических проявлений стенокардии и ее эквивалентов не описывала. Острый инфаркт миокарда (ОИМ), острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) отрицает. Синкопальные состояния отрицает. На ЭКГ от 2015 г. – синусовый ритм, единичная предсердная экстрасистолия, блокада передневерхней ветви левой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии левого желудочка с систолической перегрузкой, фиброзные изменения в области передне-перегородочной области. Эхокардиография (ЭХоКГ) не выполнялось более 10 лет, результатов последней ЭХоКГ не знает. Согласно предоставленным лабораторным исследованиям крови за период с 2017 г. по 27.11.2018 г., анемия не регистрировалась, уровень креатинина в пределах референсных значений, расчетная СКФ снижена до 45–50 мм/мин, что соответствует ХБП С3а стадии.

С 2017 г. отметила появление одышки инспираторного характера при умеренной физической нагрузке,

эпизодически (редко) – сухой приступообразный кашель, преимущественно в ночное время, уменьшающийся в вертикальном положении, быструю утомляемость, умеренную общую слабость. Последний осмотр терапевта в поликлинике по месту жительства в 2017 г., диагноз – гипертоническая болезнь, ИБС, хронический бронхит. Лечение амбулаторное. Постепенно присоединилось головокружение в ортостазе, синкопе отрицает. Одышка сохранялась, без выраженного прогрессирования.

7 февраля 2019 г. на фоне относительного благополучия – появление приступообразного сухого кашля в течение 2–3 ч, на этом фоне дважды без предшествующей тошноты и болей в животе обильная рвота со сгустками крови вишневого цвета, без признаков «кофейной гущи», а через 2 ч – появление скудного количества алой крови из анального прохода. Объем желудочно-кишечного кровотечения оценить трудно. Пациентка в экстренном порядке госпитализирована в дежурный хирургический стационар города, где, по данным обследования, было выявлено снижение гемоглобина до 86 г/л. Показатели коагулограммы – в пределах нормальных значений. По результатам фиброгастродуоденоскопии (ФГДС) выявлен очагово-атрофический гастрит, источник кровотечения не выявлен, признаков продолжающегося кровотечения нет. Фиброколоноскопия (ФКС) не выполнялась. После обследования и наблюдения в стационаре в течение 4 дней пациентка была выписана с диагнозом: «Состояние после состоявшегося желудочно-кишечного кровотечения, гипохромная анемия средней степени тяжести. Хронический гастрит, обострение». Была рекомендована терапия препаратами железа, блокаторами протонной помпы. На фоне терапии сохранялась умеренно выраженная слабость, более выраженное головокружение в ортостазе, одышка при умеренной физической нагрузке, без существенного нарастания в динамике, периодически – появление сухого приступообразного кашля в ночное время прежнего характера. Контроль лабораторных показателей крови амбулаторно пациентка не выполняла. Через 2 недели после выписки рецидив симптомов желудочно-кишечного кровотечения примерно такого же объема, как в первый раз, появление приступообразного кашля.

Госпитализирована в стационарное отделение скорой медицинской помощи ПСПБГМУ им. И. П. Павлова. При обследовании в клиническом анализе крови выявлено снижение гемоглобина до 72 г/л, эритроцитов до $2,9 \cdot 10^{12}/л$, повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) до 30 мм/ч. По данным ФГДС: поверхностный гастрит, вновь не выявлен источник кровотечения. Отмечалась примесь крови в каловых массах (ФКС в экстренном порядке не выполнялась). При анализе коагулограммы отмечалось незначительное снижение протромбинового индекса (ПТИ) до 84,5 %, все остальные показатели в пределах нормы. Биохимические показатели (креатинин, мочевины, калий, натрий, билирубин, трансаминазы, общий белок) в норме. По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости выявлены множественные конкременты желчного пузыря, в

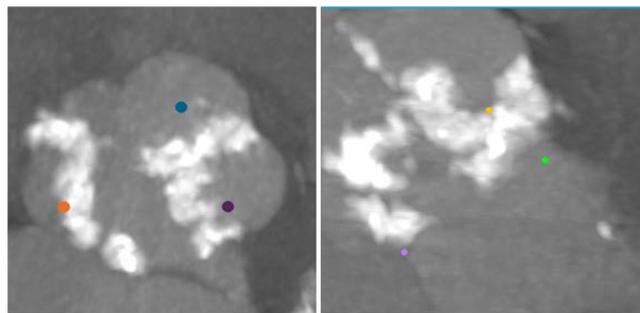


Рис. 2. Выраженный кальциноз аортального клапана
Fig. 2. Severe calcification of the aortic valve

остальном без патологических изменений. Пациентка осмотрена хирургом, источник кровотечения не выявлен. По показаниям в связи с выраженностью анемии выполнено переливание 1 дозы эритроцитарной массы. Для дальнейшего обследования и уточнения диагноза переведена в терапевтическое отделение университета.

Данные объективного осмотра: состояние средней тяжести. Положение в постели активное. Ортопноэ нет. Сознание ясное. Память снижена. Телосложение: рост – 150 см, масса тела – 52 кг, индекс массы тела – 23,1 (норма). Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Периферические отеки не определяются. Артериальное давление на обеих руках – 100/60 мм рт. ст. Пульс симметричный, частота 86 уд./мин, ритмичный, малого наполнения, не напряжен. Смещение границ относительной сердечной тупости влево за счет гипертрофии левого желудочка. Аускультативно: I тон ослаблен, акцент II тона на аорте. Грубый систолический шум над всей поверхностью сердца, максимум на аорте, 4-й степени громкости по Левину – Уайту, со скребущим оттенком, проводится на сосуды шеи. В легких дыхание жесткое, признаков застойных явлений нет. При осмотре живот не увеличен, обычной формы. Симптомы асцита отрицательные. Расширения подкожных вен передней брюшной стенки нет. При пальпации живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Перитонеальные симптомы отрицательные. Симптом Менделя отрицательный. Печень, селезенка не увеличены. При аускультации шумы в точках проекции брюшного отдела аорты, почечных артерий, подвздошных артерий не выслушиваются.

В связи с впервые выявленным шумом в проекции аортального клапана пациентке выполнена ЭХОКГ, по данным которой выявлено: признаки гипертрофии левого желудочка (ЛЖ), фиброз межжелудочковой перегородки (МЖП), толщина МЖП – 14,7 мм, конечный диастолический размер (КДР) – 42 мм, задняя стенка (ЗС) – 12,3 мм, конечный систолический размер (КСР) – 24 мм, масса миокарда ЛЖ – 210 г, индекс массы миокарда ЛЖ – 144 г/м². Диастолическая дисфункция ЛЖ по типу замедления релаксации с признаками повышения давления в левом предсердии. Систолическая функция не нарушена (фракция выброса по Симпсону 59 %). Расширение левого предсердия (54 мл; индекс объема 37 мл/м²). При исследовании аортального клапана – створки значительно кальцинированы, раскрытие их ограничено; максимальная

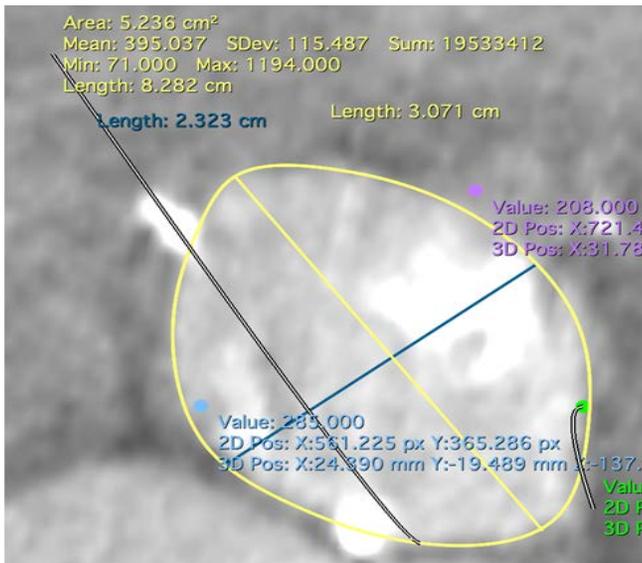


Рис. 3. Расчет периметра и диаметра аортального клапана
Fig. 3. The aortic valve perimeter and diameter calculation

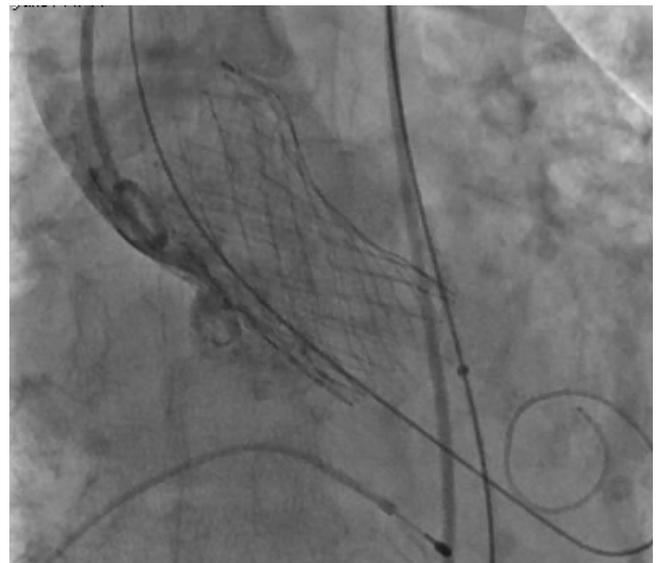


Рис. 4. Имплантированный протез аортального клапана
Fig. 4. Implanted aortic valve prosthesis

скорость кровотока через аортальный клапан (V_{max}) – 5,24 м/с; максимальный градиент давления на аортальном клапане (dP_{max}) – 109,83 мм рт. ст. (норма – не более 17–18 мм рт. ст.); расчетная площадь открытия аортального клапана (AVA VTI) – 0,5 см².

Пациентка повторно обследована с целью поиска источника кровотечения (включая повторную ФГДС, ФКС), по-прежнему источник не выявлен. К сожалению, выполнить исследования гемостаза, подтверждающие дефицит высокомолекулярных мультимеров vWF, определить концентрацию фактора фон Виллебранда и vWF-зависимую агрегацию тромбоцитов не удалось по техническим причинам.

Таким образом, на основании имеющихся данных, у пациентки 85 лет со спонтанными рецидивирующими желудочно-кишечными кровотечениями и критическим стенозом аортального клапана впервые диагностирован синдром Хайда, что явилось показанием для выполнения хирургического вмешательства.

Лечение. Для оценки степени выраженности стеноза аортального клапана была выполнена КТ-ангиография сердца: аортальный клапан двустворчатый, с выраженным кальцинозом, наличие шва между правой и левой коронарными створками. Кальциноз переходит на фиброзное кольцо и аортально-митральное соединение. Средний диаметр фиброзного кольца аортального клапана – 27 мм (максимальный – 28 мм, минимальный – 26 мм), периметр площадь в систолу, эффективный диаметр на основе периметра – 28 мм (рис. 2). Выполнен расчет периметра и диаметра аортального клапана (рис. 3).

Тактика ведения пациентки включала в себя консервативную терапию (препараты железа, иАПФ, бета-блокаторы, петлевые диуретики, спиронолактон, статины), с учетом выраженности стеноза аортального клапана определены показания к хирургическому лечению порока сердца. С учетом возраста пациентки, высокого риска осложнений, было принято решение о транскатетерной имплантации аортального клапана (TAVI – Transcatheter aortic valve implantation). Оперативное лечение проведено успешно, хотя со-

провождалось техническими трудностями во время операции и нарушениями проводимости в послеоперационном периоде (рис. 4).

В течение 6 месяцев динамического наблюдения состояние пациентки оставалось удовлетворительным. Явления сердечной недостаточности уменьшились до уровня 2 ф. кл. (NYHA). Признаков рецидива желудочно-кишечных кровотечений не отмечалось. По данным лабораторных исследований крови: в клиническом анализе крови уровень гемоглобина стабилен, в пределах 130 г/л в течение всего времени наблюдения. По данным коагулологического, биохимического исследований крови, показатели в пределах нормальных значений. На ЭКГ: ритм синусовый, с ЧСС 75 уд./мин. Одиночная предсердная экстрасистолия, неполная блокада левой ножки пучка Гиса. Нарушение межпредсердной проводимости, гипертрофия левого желудочка. По данным ЭхоКГ: фракция выброса по Симпсон 65 % (до хирургического вмешательства – 59 %), аортальный клапан: максимальная скорость кровотока через аортальный клапан (V_{max}) – 2,54 м/с (до хирургического вмешательства – 5,24 м/с); максимальный градиент давления на аортальном клапане (dP_{max}) – 25,81 мм рт. ст. (до хирургического вмешательства – 109,83 мм рт. ст.); площадь отверстия аортального клапана – 2,4 см²; регургитация 1 степени.

Обсуждение

Анализируя развитие заболевания у пациентки старческого возраста с длительным течением гипертонической болезни, дислипидемией, можно выделить сочетание двух ведущих синдромов – постгеморрагической анемии, развившейся вследствие рецидивирующих желудочно-кишечных кровотечений, и синдрома поражения клапанов сердца с развитием критического аортального стеноза (рис. 5).

Развитие повторного массивного желудочно-кишечного кровотечения сомнения не вызывает, подтверждается данными анамнеза (повторные эпизоды рвоты с кровью, примесь свежей крови в кале,

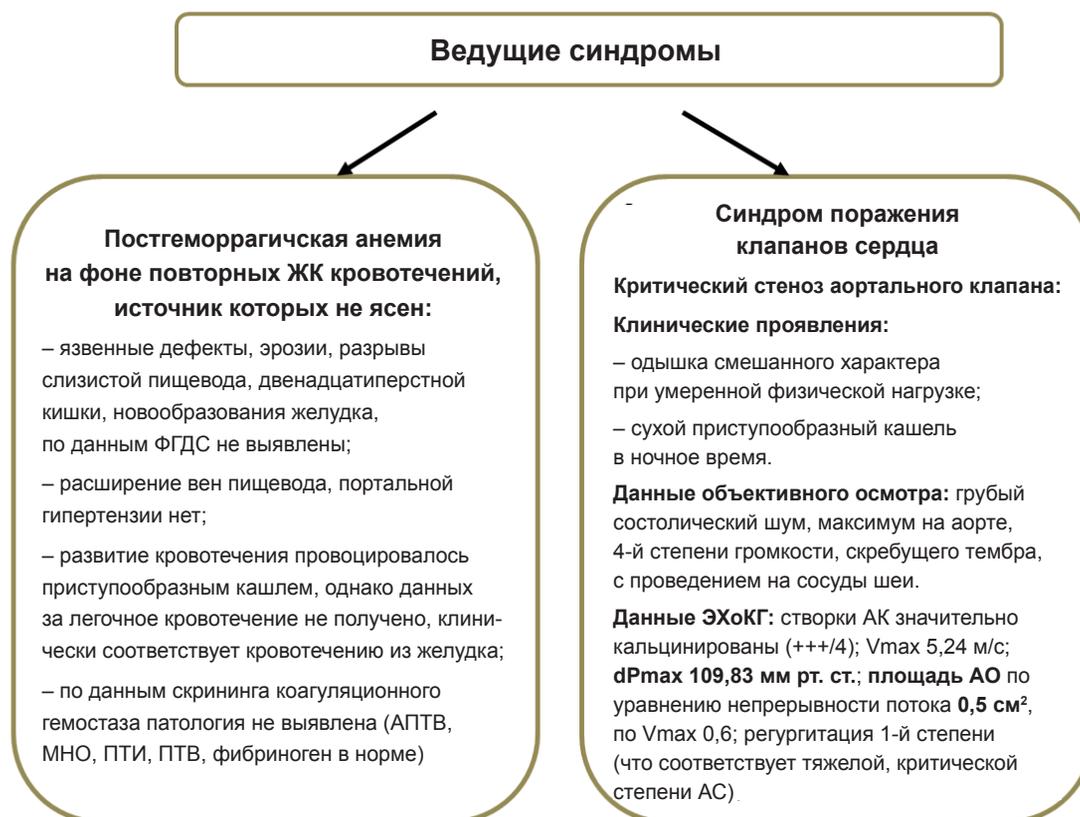


Рис. 5. Ведущие синдромы в клинике заболевания
 Fig. 5. Leading syndromes in the clinic of the disease

Классификация васкулопатий [27]

Classification of vasculopathy [27]

Наиболее вовлеченная часть сосудистого русла	Тип сосудистой мальформации
Вены	Варикозное изменение
	Патология геморроидальных вен
Капилляры	GAVE – желудочная антральная сосудистая эктазия
	Портальная гастропатия
Вены и артерии	Ангиодисплазия
	Телеангиоэктазия
Артерии	Болезнь Дьелафуа
	Мальформации на фоне синдрома Элерса – Данло
	Мальформации на фоне эластической псевдоксантомы

нарастание одышки, выраженная слабость, головокружение), данными физикального осмотра (гипотония, бледность кожных покровов, одышка), данными лабораторного исследования (снижение гемоглобина за короткий период со 130 до 72 г/л, подтвержденная гематохезия). При этом по результатам проведенного обследования (ФГДС, ФКС) каких-либо значимых дефектов слизистой желудка и кишечника, новообразований, которые можно рассматривать как источник кровотечения, не выявлено, геморроидальные вены не расширены, расширения вен пищевода нет, нарушения коагуляционного гомеостаза нет.

В таком случае в качестве возможного источника кровотечения, прежде всего, следует рассматривать какой-либо вариант васкулопатии. Согласно J. Regula et al. [27], можно выделить некоторые типы сосу-

дистой мальформации в зависимости от типа образования и наиболее вовлеченной части сосудистого русла (таблица).

В представленном случае, с учетом клинической картины заболевания, характера и объема желудочно-кишечного кровотечения, результатов обследования, в первую очередь, в качестве наиболее вовлеченной части сосудистого русла и возможного источника кровотечения следует рассматривать вены и артерии, скорее всего, с развитием ангиодисплазии.

С учетом впервые выявленного критического аортального стеноза, следовало ответить на вопрос: нет ли связи имеющейся сердечно-сосудистой патологии, которая может быть причиной развития хронической ишемии органов брюшной полости, с точки зрения патогенеза, с развитием возможной васкулопатии

и кровотечения? И какой причиной возможной коагулопатии можно было бы объяснить столь массивное кровотечение? С учетом анализа имеющихся по этой проблеме литературных данных, мы пришли к выводу о наличии у пациентки синдрома Хайда, что позволило определить дальнейшую тактику ведения и лечения.

Заключение

В качестве возможной причины развития желудочно-кишечного кровотечения у пожилых пациентов с признаками аортального стеноза при отсутствии явных источников кровотечения следует рассматривать развитие ангиодисплазии слизистой желудочно-кишечного тракта в сочетании с приобретенным дефицитом высокомолекулярных мультимеров фактора фон Виллебранда (синдром Хайда). Протезирование аортального клапана у пациентов с синдромом Хайда обосновано не только с точки зрения коррекции проявлений порока сердца, но и с целью предотвращения рецидивов желудочно-кишечных кровотечений. С учетом высокой доли пациентов старше 80 лет, следует отдавать предпочтение транскатетерному протезированию аортального клапана, как наиболее щадящему оперативному воздействию. Также необходимо учитывать возможный риск развития дисфункции TAVI, которая приведет к рецидиву синдрома Хайда, поэтому целесообразно проведение динамического эхокардиографического исследования у данной категории больных.

Конфликт интересов / Conflict of interest

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

Литература / References

1. Dare AJ, Veinot JP, Edwards WD, Tazelaar HD, Schaff HV. New observations on the etiology of aortic valve disease: A surgical pathologic study of 236 cases from 1990 // *Human Pathology*. 1993;(24):1330–1338. Doi: 10.1016/0046-8177(93)90267-K.
2. Otto CM. Calcification of bicuspid aortic valves // *Heart*. 2002;(88):321–322. Doi: 10.1136/heart.88.4.321.
3. Heyde EC. Gastrointestinal bleeding in aortic stenosis (Letter) // *The New England Journal of Medicine*. 1958; 259(4):196. Doi: 10.1056/NEJM195807242590416.
4. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 49-1965 // *The New England Journal of Medicine*. 1965;(273):1096–1105. Doi: 10.1056/NEJM196511112732010.
5. Greenstein RJ, McElhinney AJ, Reuben D, Greenstein AJ. Colonic vascular ectasias and aortic stenosis: Coincidence or causal relationship // *The American Journal of Surgical Pathology*. 1986;(151):347–351. Doi 10.1016/0002-9610(86)90465-4.
6. Greenstein RJ, McElhinney AJ, Reuben D, Greenstein AJ. Colonic vascular ectasias and aortic stenosis: Coincidence or causal relationship // *The American Journal of Surgical Pathology*. 1986;(151):347–351. Doi 10.1016/0002-9610(86)90465-4.
7. King R Michael, James R Pluth, Emilio R Giuliani. The association of unexplained gastrointestinal bleeding with calcific aortic stenosis // *The Annals of thoracic surgery*. 1987; 44(5):514–516. Doi: 10.1016/s0003-4975(10)62112-1.
8. Warkentin TE, Moore JC, Morgan DG. Aortic stenosis and bleeding gastrointestinal angiodysplasia: is acquired von

Willebrand's disease the link? // *Lancet*. 1992;340(8810):35–37. PMID: 1351610 Doi: 10.1016/0140-6736(92)92434-h.

9. Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, Six I, Fabre O, Juthier F, Bauters A, Decoene C, Goudemand J, Prat A, Jude B. Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis // *The New England Journal of Medicine*. 2003;349(4):343–349. PMID: 12878741. Doi: 10.1056/NEJMoa022831.

10. Pate GE, Chandavimol M, Naiman SC, Webb JG. Heyde's syndrome: a review // *Journal Heart Valve Disease*. 2004;13(5):701–712. PMID: 15473466.

11. Ghaisas NK, Foley JB, O'Briain DS, Crean P, Kelleher D, Walsh M. Adhesion molecules in nonrheumatic aortic valve disease: Endothelial expression, serum levels and effects of valve replacement // *Journal of the American College of Cardiology*. 2000;(36):2257–2262. Doi: 10.1016/S0735-1097(00)00998-0.

12. Otto CM, Burwash IG, Legget ME, et al. Prospective study of asymptomatic valvular aortic stenosis. Clinical, echocardiographic, and exercise predictors of outcome // *Circulation* 1997;(95):2262–2270. Doi: 10.1161/01.CIR.95.9.2262.

13. Otto CM, Lind BK, Kitzman DW, Gersh BJ, Siscovick DS. Association of aortic-valve sclerosis with cardiovascular mortality and morbidity in the elderly // *The New England Journal of Medicine*. 1999;(341):142–147. Doi: 10.1056/NEJM199907153410302.

14. Natarska J, Mazur P, Undas A. Increased bleeding risk in patients with aortic valvular stenosis: From new mechanisms to new therapies // *Thromb Res*. 2016;(139):85–89. Doi:10.1016/j.thromres.2016.01.016.

15. D'Elia G, Lucandri G, Di Giulio E, et al. Gastric angiodysplasia: A rare cause of bleeding from the upper digestive tract // *G Chir*. 1994;(15):460–465. PMID: 7848775.

16. Clouse RE, Costigan DJ, Mills BA, Zuckerman GR. Angiodysplasia as a cause of upper gastrointestinal bleeding // *Archives of Internal Medicine* 1985;145:458–461 PMID3872107

17. Sabanathan S, Nag SB. Angiodysplasia of the colon: A post-mortem study // *Journal of the Royal College of Surgeons of Edinburgh*. 1982;(27):285–291. PMID: 6982972.

18. Okawa K, Shimizu Y, Suga Y, et al. A case of colonic vascular ectasia with hypertrophic cardiomyopathy manifested by massive rectal bleeding // *Nippon Shokakibyo Gakkai Zasshi The Japanese journal of gastro-enterology*. 1992;(89):645–649. PMID: 1578810.

19. Dalle I, Geboes K. Vascular lesions of the gastrointestinal tract // *Acta Gastro-entero-enterologica // Belgica*. 2002; (65):213–219. PMID: 12619428.

20. Sami SS, Al-Araji SA, Ragunath K. Review article: gastrointestinal angiodysplasia – pathogenesis, diagnosis and management // *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*. 2014;39(1):15–34. Doi: 10.1111/apt.12527. PMID: 24138285

21. Синдром Хейда, как редкая причина желудочно-кишечных кровотечений у больных с аортальным стенозом / Д. В. Белов, Д. В. Гарбузенко, О. П. Лукин, С. С. Ануфриева // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2021;20(1):2503. [Belov DV, Garbuzenko DV, Lukin OP, Anufrieva SS. Haid syndrome, as a rare cause of gastrointestinal bleeding in patients with aortic stenosis // *Cardiovascular Therapy and Prevention* 2021;20(1):2503. (In Russ.)]. Doi: 10.15829/1728-8800-2021-2503.

22. Cappell MS, Gupta A. Changing epidemiology of gastrointestinal angiodysplasia with increasing recognition of clinically milder cases: Angiodysplasia tend to produce mild chronic gastrointestinal bleeding in a study of 47 consecutive patients admitted from 1980-1989 // *The American Journal of Gastroenterology*. 1992;(87):201–206. PMID: 1734698.

23. Helmrich GA, Stallworth JR, Brown JJ. *Angiodysplasia: Characterization, diagnosis, and Heyde's syndrome* G. E. Pate et al // *The Journal of heart valve disease* 707 Vol. 13. No. 5 September 2004 advances in treatment // *The Southern Medical Journal*. 1990;(83):1450–1453.

24. Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, Six I, Fabre O, Juthier F, Bauters A, Decoene C, Goudemand J, Prat A, Jude B. *Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis* // *The New England Journal of Medicine*. 2003;349(4):343–349. Doi: 10.1056/NEJMoa022831. PMID: 12878741.

25. Sadler JE. *Aortic stenosis, von Willebrand factor, and bleeding* // *The New England Journal of Medicine*. 2003; (349):323–325. Doi: 10.1056/NEJMp030055.

26. Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, Six I, Fabre O, Juthier F, Bauters A, Decoene C, Goudemand J, Prat A, Jude B. *Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis* // *The New England Journal of Medicine*. 2003. Doi: 10.1056/NEJMoa022831.

27. Regula J, Wronska E, Pachlewski J. *Vascular lesions of the gastrointestinal tract* // *Best Practice and Research in Clinical Gastroenterology*. 2008;22(2):313–28. Doi: 10.1016/j.bpg.2007.10.026. PMID: 18346686.

Информация об авторах

Легостаева Кристина Владимировна – ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: marmazetka71@yandex.ru, ORCID 0000-0002-7006-0215.

Воробьев Евгений Александрович – врач-нефролог нефрологического отделения № 1 клиники научно-исследовательского института нефрологии клиники научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: vorobyeveval@gmail.com, ORCID: 0000-0003-4528-9373.

Орлова Светлана Александровна – канд. мед. наук, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: orlova_s_2001@mail.ru, ORCID 0000-0003-0515-2575.

Григорьева Наталья Дмитриевна – канд. мед. наук, зав. отделением, врач-терапевт терапевтического отделения № 3 клиники научно-исследовательского института нефрологии клиники научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: lucas69@mail.ru, ORCID: 0000-0003-4631-2766.

Бирюков Алексей Владимирович – канд. мед. наук, зав. отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения № 1 Научно-исследовательского института хирургии и неотложной медицины, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: m.l.m@bk.ru, ORCID: 0000-0003-2872-5663.

Базунов Алексей Константинович – врач по рентгеноэндоваскулярной диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения № 1 Научно-исследовательского института хирургии и неотложной медицины, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: bazunovak@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-6011-8073.

Лукичев Борис Георгиевич – д-р мед. наук, профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой, Первый

Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова Санкт-Петербург, Россия, e-mail: borislukichev@inbox.ru, ORCID: 0000-0002-4768-3780.

Заславская Екатерина Леонидовна – ассистент кафедры факультетской терапии с курсом эндокринологии, кардиологии и функциональной диагностики с клиникой им. Г. Ф. Ланга, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: Dr.kzaslavskaya@gmail.com, ORCID: 0000-0002-1209-7765.

Иванченко Роман Дмитриевич – врач по рентгеноэндоваскулярной диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения № 1 Научно-исследовательского института хирургии и неотложной медицины, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия, e-mail: r.d.ivanchenco@mail.ru, ORCID: 0000-0003-2293-3277.

Орлова Елизавета Юрьевна – студент кафедры пропедевтики внутренних болезней с клиникой, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, e-mail: orl1699@mail.ru, ORCID: 0000-0002-0903-3672.

Authors information

Legostaeva Kristina V. – MD, assistant of the department of Propaedeutics of Internal Diseases, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: marmazetka71@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-7006-0215.

Vorobyev Eugene A. – MD, nephrologist of Research Institute of Nephrology, Pavlov University, e-mail: vorobyeveval@gmail.com, ORCID: 0000-0003-4528-9373.

Orlova Svetlana A. – MD, PhD, Assistant of Department of Propaedeutics of Internal Diseases, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: orlova_s_2001@mail.ru, ORCID: 0000-0003-0515-2575.

Grigoreva Natalia D. – MD, Ph. D., head of the therapeutic department № 3 of the Clinic of the Research Institute of Nephrology of the Clinic of the Clinical Research Center, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: lucas69@mail.ru, ORCID: 0000-0003-4631-2766.

Birukov Alexey V. – MD, Ph.D., head of the department of X-ray surgical methods of diagnosis and treatment № 1, doctor for X-ray endovascular diagnosis and treatment of Research Institutes of surgery and emergency aid, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: m.l.m@bk.ru, ORCID: 0000-0003-2872-5663.

Bazunov Alexey K., MD, doctor for X-ray endovascular diagnosis and treatment, Research Institutes of surgery and emergency aid, Department of X-ray surgical methods of diagnosis and treatment № 1, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: bazunovak@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-6011-8073.

Lukichev Boris G. – MD, PhD, DMedSci, Professor of Department of Propaedeutics of Internal Disease, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: borislukichev@inbox.ru, ORCID: 000-002-4768-3780.

Zaslavskaya Ekaterina L., MD, Assistant professor of Department of Faculty Therapy with a course of endocrinology, cardiology and functional diagnostics with the G. F. Lang Clinic, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: Dr.kzaslavskaya@gmail.com, ORCID: 0000-0002-1209-7765.

Ivanchenko Roman D., MD, doctor for X-ray endovascular diagnosis and treatment of Research Institutes of surgery and emergency aid, Department of X-ray surgical methods of diagnosis and treatment № 1, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: r.d.ivanchenco@mail.ru, ORCID: 0000-0003-2293-3277.

Orlova Elizaveta Yu. – student of Department of Propaedeutics of Internal Disease, Pavlov University, Saint Petersburg, Russia, e-mail: orl1699@mail.ru, ORCID: 0000-0002-0903-3672.