

ISSN 1607-419X
ISSN 2411-8524 (Online)
УДК 616.132-007.64:617-089

Расслаивающая аневризма аорты после протезирования двустворчатого аортального клапана

**Ю. В. Вахненко, И. Е. Доровских,
Д. С. Поляков, К. А. Любенков**
Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Амурская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации,
Благовещенск, Россия

Контактная информация:
Вахненко Юлия Викторовна,
ФГБОУ ВО Амурская ГМА,
д. 95, ул. Горького, г. Благовещенск,
Россия, 675000.
Тел.: 8 (4162) 31–90–32.
E-mail: gen-45@rambler.ru

*Статья поступила в редакцию
27.05.22 и принята к печати 14.06.22.*

Резюме

В статье обсуждаются проблемы двустворчатого аортального клапана и ассоциированной с ним вальвулоартопатии: принципы отдельных классификаций, механизмы и факторы риска формирования дилатации аорты, мнения специалистов о показаниях к хирургическому лечению заболевания и его объемах. Рассмотрена история болезни пациентки с L-R-вариантом I типа этого порока, диагноз которого выставлен ей в возрасте 24 лет, а операция протезирования аортального клапана по поводу его выраженной недостаточности проведена в 34 года. Перед операцией размер аорты на уровне восходящего отдела составлял 4,8 см, а по прошествии 7 лет при контрольной эхокардиографии выявлена выраженная дилатация восходящей аорты с признаками расслоения. Это подтверждает мнение исследователей о разных механизмах формирования данного порока и связанной с ним артопатии и доказывает, что последняя обусловлена не только гемодинамическими факторами, так как существенно прогрессирует и после изолированного протезирования аортального клапана, требуя повторного хирургического вмешательства. Важным предиктором роста диаметра аорты является исходно выраженная аортальная недостаточность, а факторами риска — артериальная гипертензия и интенсивное курение в анамнезе.

Ключевые слова: двустворчатый аортальный клапан, морфологические типы и варианты, вальвулоартопатия, расслаивающая аневризма аорты, предикторы и факторы риска прогрессирования вальвулоартопатии, эхокардиография, компьютерная томография с контрастированием аорты, показания к хирургическому лечению

Для цитирования: Вахненко Ю. В., Доровских И. Е., Поляков Д. С., Любенков К. А. Расслаивающая аневризма аорты после протезирования двустворчатого аортального клапана. Артериальная гипертензия. 2022;28(3):300–310. doi:10.18705/1607-419X-2022-28-3-300-310

Dissecting aortic aneurysm after prosthetics of the bicuspid aortic valve

**J. V. Vahnenko, I. E. Dorovskih,
D. S. Polyakov, K. A. Lyubenkov**
Amur State Medical Academy, Blagoveshchensk, Russia

Corresponding author:
Julia V. Vahnenko,
Amur State Medical Academy,
95 Gorky street, Blagoveshchensk,
675000 Russia.
Phone: 8 (4162) 31-90-32.
E-mail: gen-45@rambler.ru

Received 27 May 2022;
accepted 14 June 2022.

Abstract

The article discusses the problems of bicuspid aortic valve and associated valvulo-aortopathy, including the principles of separate classifications, mechanisms and risk factors of aortic dilatation formation, indications for surgical treatment and type of surgery. A clinical case of the patient with L-R variant of the 1st type of this defect is presented. The valvular pathology she was diagnosed at the age of 24 and aortic valve replacement operation was performed at the age of 34 due to its severe insufficiency. Before the operation, the diameter of the ascending aorta was 4,8 cm, and after 7 years, control echocardiography showed pronounced dilatation of the ascending aorta with signs of dissection. This confirms the opinion about different mechanisms of the formation of this defect and related aortopathy and proves that the latter is caused not only by hemodynamic factors, as it progresses significantly after isolated aortic valve replacement, requiring repeated surgical intervention. An important predictor of aortic diameter growth is pronounced aortic insufficiency at baseline, and the risk factors are hypertension and smoking in past.

Key words: bicuspid aortic valve, morphological types and variants, valvulo-aortopathy, dissecting aortic aneurysm, predictors and risk factors of valvulo-aortopathy progression, echocardiography, computed tomography with aortic contrast, indications for surgical treatment

For citation: Vahnenko JV, Dorovskih IE, Polyakov DS, Lyubenkov KA. Dissecting aortic aneurysm after prosthetics of the bicuspid aortic valve. Arterial'naya Gipertenziya = Arterial Hypertension. 2022;28(3):300-310. doi:10.18705/1607-419X-2022-28-3-300-310

Введение

Проблема двустворчатого аортального клапана (ДАК) — достаточно распространенного врожденного порока сердца — связана, в первую очередь, с сопровождающей его вальвулоаортопатией, которая проявляется стенозом или недостаточностью аортального клапана (АК), дилатацией аорты, ее диссекцией или разрывом [1]. Несмотря на большое количество серьезных работ, выполненных на протяжении не одного десятилетия и посвященных классификациям, патогенезу, диагностике и клиническим подходам к лечению ДАК-вальвулоаортопатии, все эти вопросы дискутируются до сих пор.

В настоящее время наиболее употребляема классификации ДАК Sievers и Schmidtke, которые выделили типы порока: тип 0 («чистый ДАК»), характеризующийся отсутствием гребня и двумя подтипами с передне-задним и латеральным положением створок; тип I (один гребень), имеющий три варианта: L-R (слияние левой и правой коронарной створок) — 88 %, R-N (слияние правой и некоронарной створок) — 15 % и N-L (слияние некоронарной и левой коронарной створок) — 3 % [2, 3]. Существует гипотеза, согласно которой механизмы формирования перечисленных вариантов различны, и в настоящее время окончательно не доказано, яв-

ляются они разновидностями одного порока или отдельными врожденными пороками сердца.

Одним из механизмов дилатации аорты при ДАК называют нарушения гемодинамики, связанные с дисфункцией АК. Показано, что у 41 % больных с этим пороком, среди которых преобладают мужчины, имеет место аортальная регургитация (АР), а у 22 % (преимущественно женщин) — аортальный стеноз (АС). Для первых характерен R-L-вариант ДАК (81,5 %), который связывают с увеличением диаметра синуса Вальсальвы в то время, как АС средней тяжести ассоциируют с увеличением восходящей аорты. Другие исследователи считают, что дисфункция клапана преимущественно проявляется АС, а не АР (38,7 % против 33,1 %) [4, 5]. На протяжении 10 лет наблюдения АС является причиной хирургического вмешательства у 12,2 %, аортальная недостаточность — у 6,6 %, аневризма аорты — у 25,4 % пациентов с этим врожденным пороком сердца [6].

Скорость роста аорты при ДАК составляет от 0,2 до 1,9 мм/год и положительно коррелирует с диаметром сосуда в исходном состоянии [7]. Этот процесс не зависит от типа порока, но у молодых пациентов и при наличии семейного анамнеза происходит быстрее [8]. Основными предикторами выраженного прогрессирования аневризмы называют АР любой степени, сочетание ДАК с синдромом Марфана, хроническую обструктивную болезнь легких, а одним из факторов риска — курение. Интересно, что скорость расширения аорты в год у курильщиков в два раза выше, чем у бросивших курить или никогда не куривших. Предшествующие формированию аневризмы хирургические вмешательства на аорте и последующее использование антикоагулянтов, согласно ограниченному данным, напротив, замедляют ее рост [9, 10].

Наиболее часто расслаиванию аневризмы аорты (РАА), независимо от ее этиологии, предшествуют артериальная гипертензия (АГ) — 54,6–76,6 %, атеросклероз — 27 %, кардиохирургические операции в анамнезе — 16 %, синдром Марфана — 5 %, употребление кокаина и амфетаминов — 1,8 % больных. При этом у более молодых пациентов преобладают синдром Марфана и ДАК (59 %), в то время как АГ в этой группе составляет 34 % всех предрасполагающих к РАА факторов. Несмотря на то, что выраженная дилатация восходящей аорты является общепризнанным предиктором РАА, данные International Registry of Acute Aortic Dissection, опубликованного в 2018 году и основанного на 20-летнем наблюдении более 7300 больных с РАА, свидетельствуют о том, что 60 % из них имели максимальный диаметр аорты менее 5,5 см, а 40 % — меньше 5,0 см. В когорте

больных с большим диаметром аорты преобладали пациенты с синдромом Марфана, ДАК и лица, перенесшие протезирование АК в условиях искусственного кровообращения или интрааортальную баллонную контрпульсацию [11, 12].

Аневризма восходящей аорты формируется и у лиц с трехстворчатым АК, однако при ДАК она выявляется в 73 % случаев против 36 % при трехстворчатом АК [13]. Среди представителей группы с ДАК меньше больных с АГ (68 % против 87 %), но максимальный диаметр восходящей аорты у лиц с АГ и ДАК больше, чем у лиц с повышенным артериальным давлением (АД) при трехстворчатом АК (66 ± 15 мм против 56 ± 11 мм) [14].

Самая простая классификация делит дилатации восходящей аорты на два класса: расширение корня и расширение трубчатой части. Более детальную систематизацию размеров аорты предложили A. Della Corte и соавторы (2013), которые выделили: 1) фенотип без расширения (29,3 %), 2) фенотип восходящей аорты — расширенная восходящая аорта с нормальным или менее расширенным корнем (57,1 %) и 3) фенотип корня — расширенный корень с нормальной или менее расширенной восходящей аортой (13,5 %). Они же считают, что 69 % больных имеют RL-вариант ДАК клапана, а 31 % — RN-вариант. Последний коррелирует со стенозом АК, женским полом и меньшими размерами корня аорты и никогда не сочетается с фенотипом корня в отличие от варианта RL, который ассоциирован с фенотипом корня, мужским полом и более молодым возрастом больных [15].

На сегодняшний день нет однозначного представления о том, почему расслоение аорты происходит только в редких случаях ДАК, и почему острые аортальные события возможны при незначительном расширении аорты и часто отсутствуют, когда ее диаметр превышает опасные пределы. Помимо этого, расширение аорты диагностируется и в отсутствие дисфункции АК. Поэтому гемодинамическая теория ДАК-ассоциированной аортопатии не является единственной [16].

Существенный вклад в формирование дилатации аорты вносят нарушение состава белков экстрацеллюлярного матрикса, который обеспечивает эластичность и прочность аортальной стенки, в том числе — за счет регуляции активности матричных металлопротеиназ [17, 18]; эндотелиальная дисфункция сложного генеза, наиболее выраженная при АС или АР; особенности эпителиально-мезенхимального перехода с трансформацией эндотелия аорты, приобретающего свойства мезенхимы, с искажением мезенхимальных границ в стенках аорты и формированием обширной популяции менее диф-

ференцированных гладкомышечных клеток с худшей сократительной активностью в субинтимальной части аорты [19, 20].

В развитии аортопатии немаловажную роль играет то обстоятельство, что внутренние медиальные клетки передней области восходящей аорты являются производными нервного гребня (CNC), а клетки наружного медиального слоя — вторичного сердечного поля (SHF), и располагаются они отдельно друг от друга. В задней части восходящей аорты клетки-производные CNC перекрываются клетками-производными SHF. Именно эта область подвержена диссекции у многих животных моделей. Например, при инфузии ангиотензина II наблюдается утолщение меди и кровоизлияния в ее наружных слоях у мышей. Полагают, что эта закономерность характерна и для аорты человека [21]. Данное положение подтверждают A. W. Harmon и соавторы (2013), называющие область на границе между гладкомышечными клетками, образованными из разных источников, особенно восприимчивой к острому расслоению аорты [22].

22% больных с ДАК-ассоциированной вальвулоаортопатией в течение 30 дней после первичного обследования подвергаются хирургическому вмешательству разного объема. У 27% оно является отсроченным. Выживаемость у прооперированных пациентов с ДАК (1-я группа) выше, чем в группе неоперированных лиц (2-я группа), и близка к показателям в сопоставимой по полу и возрасту популяции без ДАК (3-я группа) (1-, 3-, 5- и 7-летняя выживаемость в 1-й группе — 99%, 98%, 96% и 95%, во 2-й группе — 96%, 93%, 89% и 88%, в 3-й группе — 99%, 97%, 95% и 93%) [23]. У лиц, перенесших восходящую аортопластику или изолированное замещение восходящей аорты трансплантатом, высока одно-, пяти- и 10-летняя свобода от повторных операций (97,6%, 94,9% и 85,5% соответственно) [24].

По данным Российского научного центра хирургии имени академика Б. В. Петровского, в протезировании АК на протяжении 5-летнего наблюдения нуждаются 53,6% пациентов с «чистым» или доминирующим АС и 41% — с аортальной недостаточностью. Только у 5,3% не выявляют дисфункцию ДАК. Среди дополнительных факторов отрицательной динамики двустворчатого аортального порока у 62,3% названа инволюция створок (склероз и кальцификация), у 15,9% — присоединение ревматической инфекции и у 21,7% — перенесенный инфекционный эндокардит. Расширение восходящей аорты, превышающее 4,5–5 см, выявляется у 39,6% [25]. Общая частота расслоения или разрыва аорты, в отличие от скорости ее дилатации, при ДАК в те-

чение 5-летнего наблюдения относительно невелика: 0,4%, 1,1% и 2,9% при исходном диаметре аорты 45, 50 и 55 мм соответственно [26, 27].

Количество операций на аорте при ДАК продолжает возрастать, но вопрос о сроках и методах их проведения остается дискуссионным. Главными критериями отбора больных являются диаметр аорты и скорость его прироста. Однако пороговое значение первого показателя неоднократно менялось от консервативного уровня (5,5 см) в 1998 году к агрессивному (4,0–4,5 см) в 2010, и вновь к консервативному (5,5 см) в 2014 году. Скорость же роста аорты, являющаяся показанием к операции, долгое время оставалась без динамики (> 0,5 см/год вне зависимости от этиологии дилатации). Только недавно этот показатель был изменен до > 2 мм/год [28].

Анализ отдаленных результатов изолированно-протезирования АК при ДАК свидетельствует о том, что у 5,3–9% больных дилатация аорты прогрессирует до 10% и более от исходного диаметра, у 11,8% формируется аневризма (у 7,9% — с расслоением), у 1–1,3% происходит разрыв аорты. При этом прогрессирующее расширение наиболее характерно для больных, диаметр аорты которых изначально превышает 4,5 см, особенно при наличии недостаточности ДАК. В течение 9 лет после первичной операции 11,8% больных, средний возраст которых составляет $31,1 \pm 15,2$ года, переносят повторные вмешательства. Таким образом, данный метод нельзя назвать оптимальным в отношении профилактики аортопатии и ее осложнений [29], тем более что повторные операции характеризуются более высокой летальностью (5,4–17,9%) по сравнению с первичными [30].

Поэтому метод хирургического вмешательства при ДАК-ассоциированной дилатации аорты должен выбираться индивидуально и, согласно мнению Sh. S. Fazel и соавторов (2008), определяться в зависимости от морфологической модели (кластера) дилатации аорты: кластер I характеризуется вовлечением корня аорты, кластер II — трубчатой части восходящей аорты, кластер III — поражением трубчатой части восходящей аорты и поперечной дуги аорты, кластер IV — диффузной дилатацией аорты с вовлечением корня, восходящей аорты и ее проксимальной дуги. Кластер I характерен для самых молодых пациентов и наибольшего числа женщин. 73% пациентов с кластером I и IV имеют «бычью» дугу аорты. У больных, требующих операции, с кластерами III и IV, необходима замена поперечной дуги, а не только восходящей аорты, вместе с сопутствующей заменой корня в кластере IV. У пациентов с кластером I необходима полная замена корня аорты, в то время как для пациентов с кластером II

актуален супракомиссуральный трансплантат восходящей аорты [31].

Авторитетными профессиональными медицинскими сообществами конкретизированы положения относительно оперативного вмешательства у больных с ДАК. Оно рекомендуется пациентам с симптомами или без них и с диаметром аортальных синусов или восходящей аорты $\geq 5,5$ см. Операция по замене аортальных синусов и/или восходящей аорты в комплексном клапанном центре показана при наличии семейного анамнеза, отягощенного по расслоению аорты, при скорости ее роста $> 0,5$ см в год и при наличии коарктации, если размер аорты составляет 5,0–5,5 см. Замена восходящей аорты у лиц, перенесших имплантацию АК по поводу тяжелого АС или АР, целесообразна, если диаметр аорты составляет $> 4,5$ см. Для пациентов с ДАК и хорошо функционирующим АК, соответствующих критериям для оперативного вмешательства на аортальных синусах и/или восходящей аорте, может быть рассмотрена хирургическая замена аорты с восстановлением или реимплантацией АК в комплексном клапанном центре. У бессимптомных пациентов с ДАК и диаметром аортальных синусов и/или восходящей аорты от 5,0 до 5,5 см, находящихся в группе низкого хирургического риска и не имеющих дополнительных предикторов расслоения аорты, может быть рассмотрена операция по замене аортальных синусов и/или восходящей аорты в многопрофильном клапанном центре после четкого сопоставления риска и пользы операции. Под пользой понимается потенциальное снижение вероятности расслоения аорты. Кроме этого, без сомнения, должна учитываться тяжесть АС или АР [32].

Однако основные общепринятые в настоящее время маркеры риска расслоения аорты не вполне удовлетворяют требованиям специалистов. В будущем важную информацию о состоянии стенки аорты рассчитывают получать при анализе совокупности тканевых маркеров, которыми могут являться структурные мышечные белки (актин, миозин, фибриллин); регуляторные и структурные белки экстрацеллюлярного матрикса аорты (коллаген, эластин, металлопротеиназы и их ингибиторы), лиганды, матриксные металлопротеиназы [33]; рецепторы пути TGF- β , соотношение TGF- β (трансформирующего фактора роста) и его рецептора — эндоглина (ENG), которое коррелирует со скоростью дилатации восходящей аорты после операций протезирования АК у больных с двустворчатым АС [34]; микроРНК (miR-26a, miR-30b и miR-195, miR-486, miR-139, miR-192 и другие), участвующие в процессах воспаления, фиброза и кальцификации [35]. Не исключено, что с помощью этих показателей возрастет

эффективность прогнозирования роста аневризмы и острых аортальных событий, что будет способствовать оптимальному выбору сроков и методов лечения больных с ДАК-аортопатией. Кроме того, именно терапия, направленная на описанные звенья ее патогенеза, может явиться эффективной в плане профилактики прогрессирования патологии аорты.

Далее авторы представляют клиническое наблюдение, иллюстрирующее приведенные выше положения. Описан случай расслоения большой аневризмы аорты у 40-летней больной с сопутствующей АГ, ранее перенесшей протезирование по поводу ДАК-ассоциированной аортальной недостаточности.

Наблюдение

Больная Б., 40 лет, поступила в Клинику кардиохирургии Амурской государственной медицинской академии с жалобами на учащенное аритмичное сердцебиение, одышку при ходьбе на расстояние до 250 м в умеренном темпе, повышение АД до 160 и 90 мм рт. ст.

С детства у нее регистрировался шум над областью сердца, но особого значения родители больной этому не придавали. Диагноз врожденного порока — ДАК — выставлен в 24 года. С 29 лет самочувствие пациентки ухудшилось: начались подъемы АД (максимальное значение — 180 и 90 мм рт. ст.), появилась умеренная одышка при привычной нагрузке, перебои в работе сердца. Антигипертензивные препараты принимала эпизодически. В возрасте 34 лет в Национальном медицинском исследовательском центре имени академика Е. Н. Мешалкина выполнено протезирование ДАК по поводу его выраженной недостаточности механическим протезом МедИнж № 23. При эхокардиографии (ЭхоКГ), выполненной до операции, описано фиброзное изменение створок ДАК, расширение восходящего отдела аорты до 4,8 см, градиент давления между левым желудочком и аортой 17,5 мм рт. ст., АР III степени, vena contracta 1,2 см (50% размера выходного отдела левого желудочка), площадь струи 9,9 см², пролапс митрального клапана I степени. В процессе хирургического вмешательства обнаружено сращение правой и левой коронарных створок (R-L-вариант первого типа ДАК), их деформация и пролабирование в полость левого желудочка. Послеоперационный период протекал без особенностей. Выписана с улучшением самочувствия. Со слов больной и согласно выписке, нормализовалось АД, купированы аритмия и одышка.

Позднее никакие препараты, кроме варфарина, регулярно не принимала, хотя имела место транзиторная АГ с повышением систолического АД до 160 мм рт. ст. и выше. Последнее выраженное

ухудшение самочувствия с 39 лет. Появились боли в области сердца, перебои в его работе, одышка при привычной физической нагрузке. При ЭхоКГ выявлена аневризма грудного отдела аорты с признаками расслоения. После консультации кардиохирурга экстренно госпитализирована в Кардиохирургическую клинику АГМА.

Из анамнеза жизни известно, что пациентка родилась вторым ребенком в семье. На момент наступления беременности ее матери было 22 года, и она не имела хронических заболеваний и вредных привычек, беременность протекала нормально. До подросткового возраста у больной имели место частые ангины, носовые кровотечения на фоне физических нагрузок, по причине которых она была освобождена от занятий физкультурой в школе и институте. В семье по поводу сердечно-сосудистой патологии наблюдалась только бабушка (гипертоническая болезнь). Родителям ЭхоКГ исследование никогда не проводилось. Пациентка интенсивно курит в течение 10 лет.

Особенности объективного статуса при поступлении: состояние тяжелое, что обусловлено характером основного заболевания, телосложение нормостеническое, питание нормальное. SpO₂ 97%. Индекс массы тела 21,05 кг/м². Гидробаланс: +1160/–1200 мл. Перкуторно над всеми отделами легких — ясный звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания в покое 16 в минуту. Область сердца визуально не изменена. Левая граница в V межреберье по левой среднеключичной линии. При аускультации — мелодия работающего протеза. Тоны аритмичны за счет фибрилляции предсердий. Акцент II тона над аортой. Патологических шумов нет. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 80 в минуту. АД 150 и 70 мм рт. ст. Периферических отеков нет.

На основании обследования выставлен рабочий диагноз: врожденный порок сердца. ДАК. Операция протезирования АК механическим протезом МедИнж № 23 (2014 г.) по поводу бicuspidальной аортальной недостаточности III степени. Парапротезная фистула 1,1 мм. Гипертоническая болезнь III стадии, АГ 3-й степени, риск сердечно-сосудистых осложнений 4 (очень высокий). Аневризма восходящего отдела аорты. Расслоение восходящей аорты II типа по Дебейки, подострое течение. Персистирующая форма фибрилляции предсердий. Хроническая сердечная недостаточность IIА, функциональный класс II. Дислипидемия.

Назначен постельный режим, непрерывный мониторинг АД и ЧСС, прием бисопролола 2,5 мг в сутки, лористы 50 мг в сутки, амлодипина 5 мг в сутки, аторвастатина 10 мг в сутки, варфарина 5 мг в сутки, эспиро 25 мг в сутки.

Особенности дополнительных методов обследования: гиперхолестеринемия (5,7 ммоль/л), фибрилляция предсердий со средней частотой сокращения желудочков 75 в минуту, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, признаки нарушения процессов реполяризации левого желудочка.

При ЭхоКГ — пролапс митрального клапана с регургитацией I степени (площадь 3,3 см²). В аортальной позиции лоцируется механический протез. Максимальный размер восходящей аорты 71 × 73 мм. Аневризма начинается непосредственно над протезом. Имеет место расслоение стенки аорты. Толщина ее тромбированной части 23 мм. Пиковый градиент на АК 21 мм рт. ст., средний — 9 мм рт. ст. Лоцируется парапротезная регургитация I–II степени с площадью 4,3 см². Дуга аорты 35 мм. Левый желудочек: конечно-диастолический объем 97 мл, конечно-систолический объем 41 мл, конечно-диастолический размер 46 мм, конечно-систолический размер 32 мм, ударный объем 56 мл, фракция выброса 57%. Расчетное давление в правом желудочке 35 мм рт. ст. Левое предсердие 41 × 39 мм. Правое предсердие 41 × 50 мм. Межжелудочковая перегородка в диастолу 15 мм, характер движения — гипокинез. Задняя стенка левого желудочка — 14 мм, характер движения правильный. Перикард уплотнен (рис. 1–3).

При мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки выявлено веретенообразное расширение восходящего отдела аорты сразу после механического протеза. Диаметр восходящего отдела аорты в дистальной части 38 мм, в средней трети — 41 мм, на уровне синотубулярного соединения — 66 × 78 мм, на уровне синусов — 73 × 83 мм. Проксимальная часть нисходящего отдела — 27 мм, дистальная часть нисходящего отдела 23 × 24 мм. Микрокальцинаты в главных коронарных артериях и аорте отсутствуют. Сделано заключение о наличии надклапанной веретенообразной аневризмы восходящего отдела аорты с расслоением (рис. 4–7).

При МСКТ-ангиографии сердца и дуги аорты с контрастированием в режиме ретроспективной ЭКГ-синхронизации визуализирован значительно расширенный после протеза восходящий отдел аорты. На уровне синусов ложный просвет имеет размеры 82 × 73 мм, истинный — 70 × 45 мм. На уровне синотубулярного соединения ложный просвет — 64 × 75 мм, истинный — 65 × 43 мм. Средняя часть восходящего отдела: ложный просвет 64 × 44 мм, истинный — 40 × 38 мм. Ложный просвет заполнен тромботическими массами плотностью около 30–40 ед. X. Наружный диаметр нисходящего отдела аорты 29 мм, внутренний — 27 мм. В дис-

Рисунок 1. Эхокардиография с продольным сканированием восходящего отдела аорты, расширенного до 71,02 мм

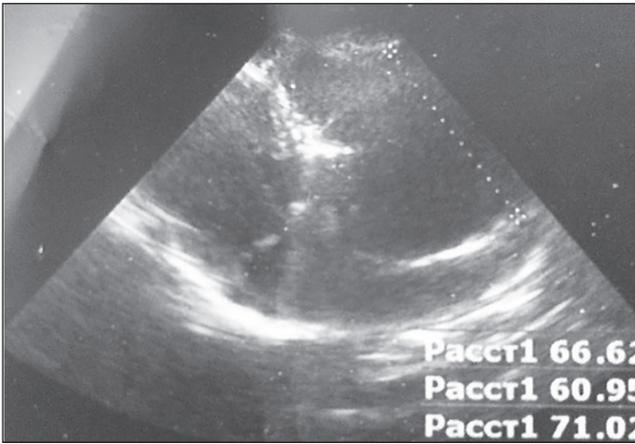


Рисунок 2. Эхокардиография с поперечным сканированием по короткой оси с получением изображения аорты и затромбированной части

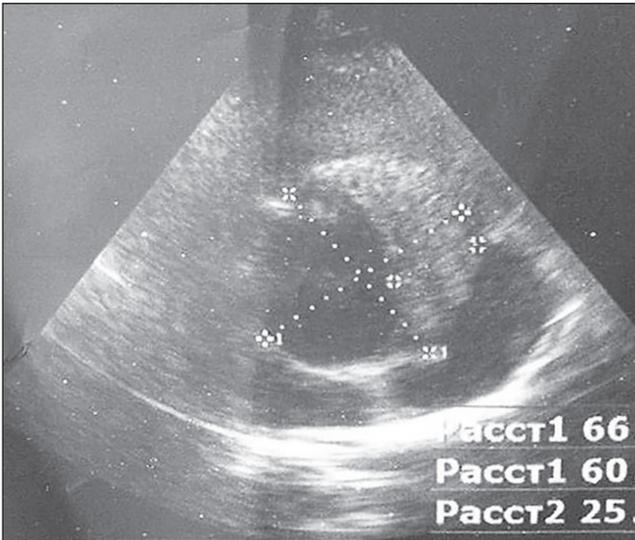


Рисунок 3. Эхокардиография с поперечным сканированием по короткой оси с получением изображения аорты и затромбированной части (обозначена стрелками)

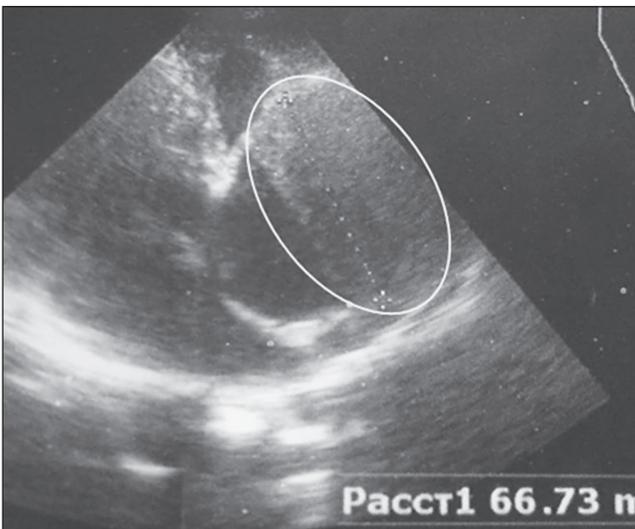


Рисунок 4. Мультиспиральная компьютерная томография. Аневризма аорты: истинный и ложный просвет на уровне синусов

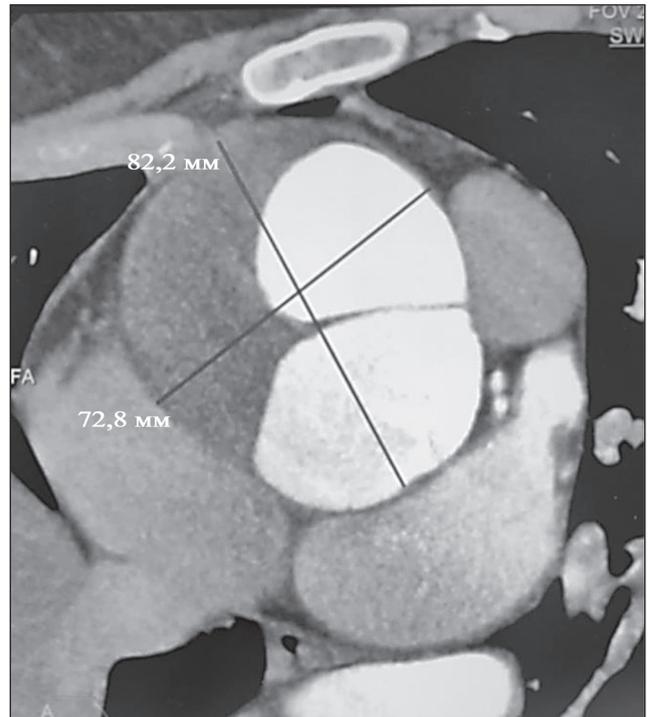


Рисунок 5. Мультиспиральная компьютерная томография. Аневризма аорты: истинный и ложный просвет на уровне средней части восходящего отдела

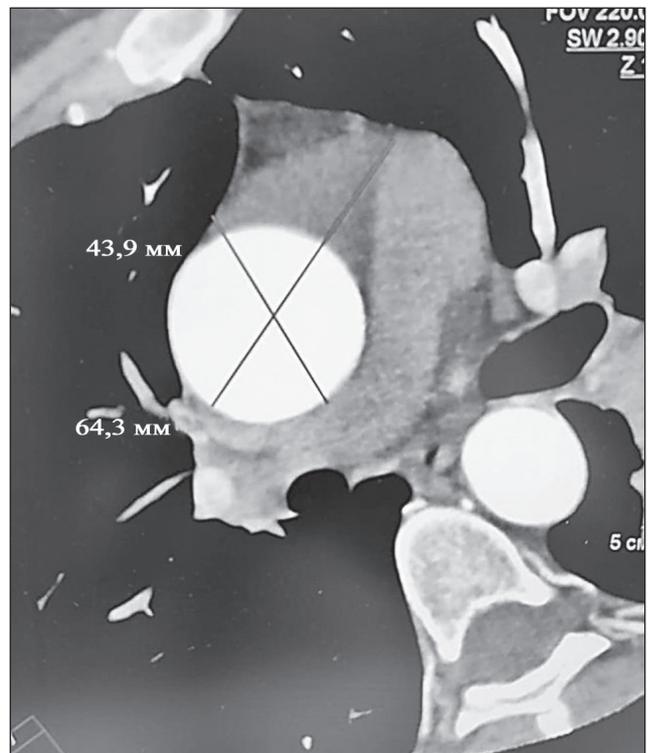


Рисунок 6. Мультиспиральная компьютерная томография. Дилатация аорты. Фронтальный срез

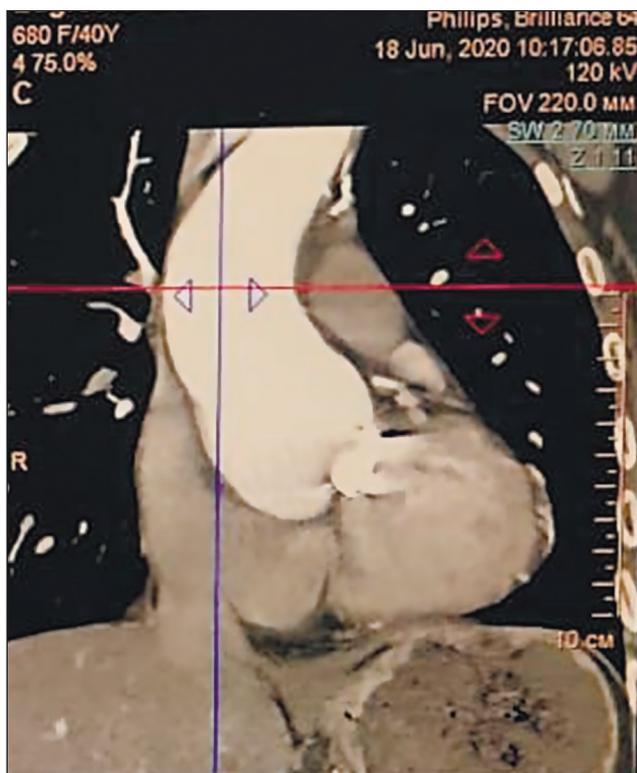
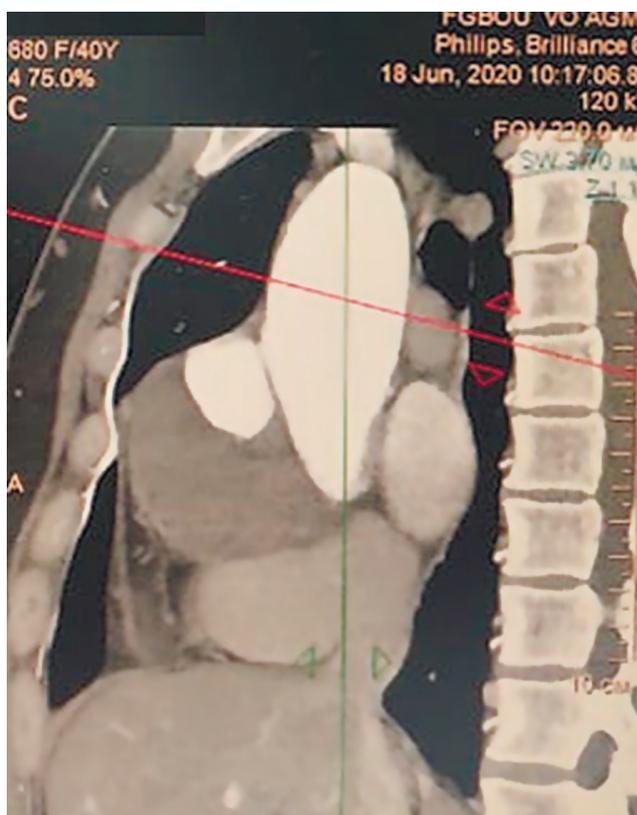
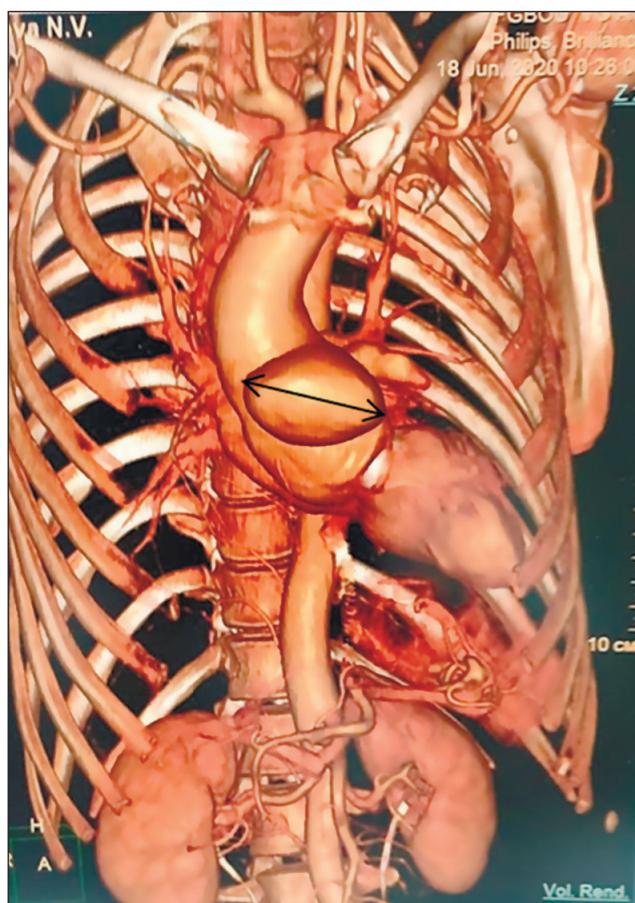


Рисунок 7. Мультиспиральная компьютерная томография. Аневризма аорты. Сагиттальный срез



тальной части нисходящего отдела наружный диаметр 26 мм, внутренний — 22 мм. Стенка аорты утолщенная, неровная. Аорта извитая. Аневризма заканчивается на уровне отхождения брахиоцефального ствола. Истинный и ложный просветы разделены лоскутом. Сделано заключение о расслоении аневризмы восходящего отдела аорты II типа по Дебейки (рис. 8, 9).

Рисунок 8. Мультиспиральная контрастная компьютерная томография с ангиографией аорты. Мультипланарная реконструкция. Дилатация аорты. Аневризма восходящей аорты (обозначена стрелкой)



На фоне консервативного лечения ухудшения состояния и самочувствия больной не было. АД стабилизировалось в пределах 120 и 70 мм рт. ст. После получения заключения из Федерального кардиоцентра Хабаровска пациентка переведена туда для хирургического лечения. Выполнена операция кардиолиза, резекции ложной аневризмы восходящего отдела аорты и его реконструкции заплатой из ксеноперикарда. После этого самочувствие больной значительно улучшилось — восстановился синусовый ритм со средней ЧСС 65 в минуту, стабилизировалось АД. Однако по настоящее время сохраняется одышка при подъеме выше двух этажей.

Рисунок 9. Мультиспиральная контрастная компьютерная томография с ангиографией аорты. Дилатация восходящего отдела аорты. Аневризма восходящего отдела аорты (обозначена стрелкой)

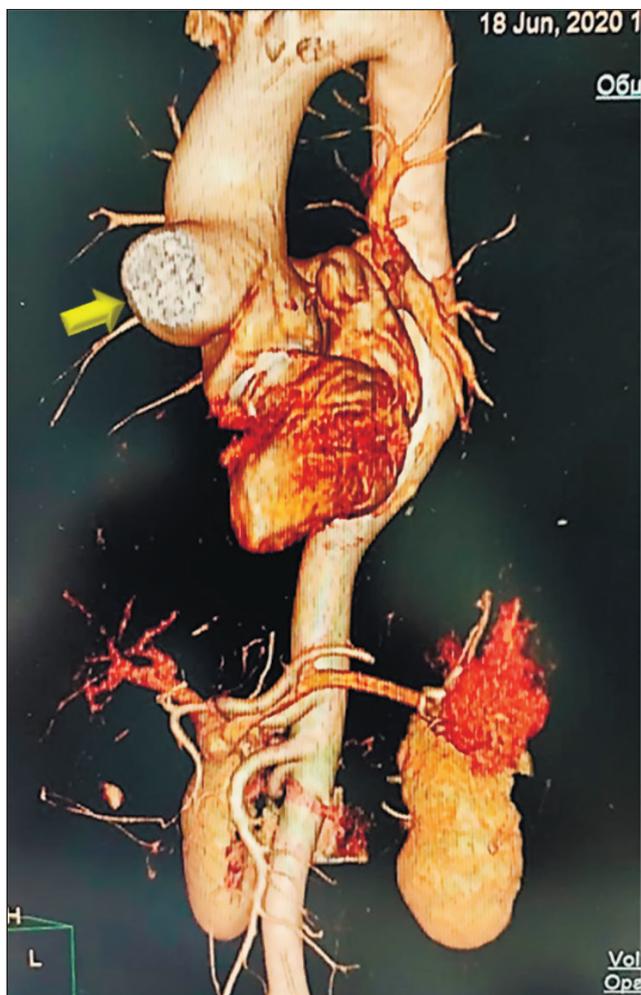
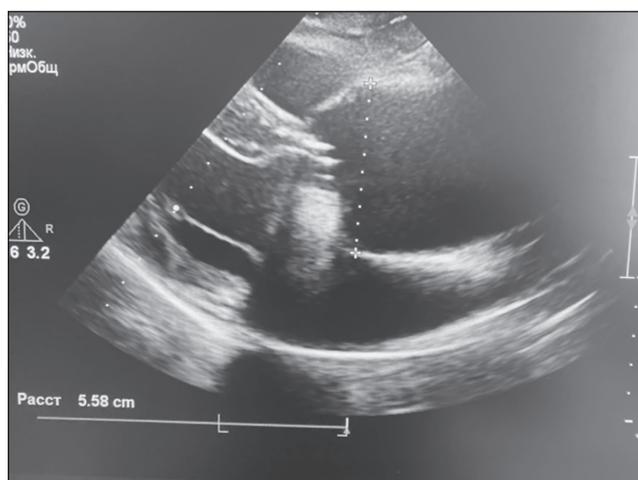


Рисунок 10. Эхокардиография после резекции ложной аневризмы восходящего отдела аорты и его реконструкции заплатой из ксеноперикарда. Парастернальная длинная ось. Расширение аорты на уровне синусов и восходящего отдела



По истечении двух лет с момента последнего вмешательства отрицательной динамики самочувствия нет. Беспокоит одышка при умеренной физической нагрузке. На фоне регулярной терапии АД регистрируется в пределах 120 и 80 мм рт. ст., сохраняется синусовый ритм. Постоянно принимает бисопролол 2,5 мг в сутки, амиодарон 200 мг в сутки, верошпирон 50 мг в сутки и варфарин 5 мг в сутки. Контрольная ЭхоКГ от 10.05.2022 свидетельствует о положительной динамике структурных и функциональных параметров сердца и аорты: механический протез в аортальной позиции, незначительная протезная регургитация I степени, диаметр аорты на уровне синусов 56 мм, на уровне восходящей аорты — 53 мм, дуги аорты — 26 мм, пиковый градиент 11 мм рт. ст., средний — 6 мм рт. ст.; расчетное давление в правом желудочке 28 мм рт. ст.; зон гипокинеза миокарда левого желудочка нет; систолическая функция левого и правого желудочка сохранена, диастолическая функция левого желудочка нарушена (рис. 10).

Заключение

У описанной пациентки имел место L-R-вариант первого типа морфологии ДАК, который является наиболее распространенным при этом пороке. Данная клиническая ситуация подтверждает результаты ряда научных исследований и практических наблюдений о том, что ДАК часто ассоциирован с вальвулоартопатией, которая у представленной больной изначально проявлялась выраженной аортальной недостаточностью и дилатацией аорты (4,8 см) с дальнейшим формированием аневризмы и ее расслоением. Эта история болезни подтверждает мнение специалистов о том, что изолированное протезирование АК не дает 100-процентной гарантии в отношении профилактики прогрессирования аортопатии, так как в итоге у пациентки сформировалась большая аневризма аорты с признаками расслоения, и ей потребовалось повторное хирургическое вмешательство: кардиолиз, резекция ложной аневризмы восходящего отдела аорты и его реконструкция заплатой из ксеноперикарда. Основными предикторами такого развития событий можно считать исходно выраженную АР и дилатацию аорты до имплантации протеза АК. Серьезным фактором риска прогрессирования аортопатии в нашем случае была высокая АГ, обусловленная нерегулярным контролем уровня АД и несистематическим приемом антигипертензивных препаратов. Помимо этого, в наблюдении подтвердились сведения об отрицательном влиянии курения на прогрессирование интересующей нас патологии (индекс пачка/лет равен 11).

С учетом большого размера аорты, лишь немного

не достигающего параметров гигантской аневризмы на момент поступления в Клинику кардиохирургии АГМА, и наличия признаков ее расслоения подтверждается общепринятое в медицинском сообществе положение о необходимости тщательного регулярного наблюдения за этой категорией больных с использованием точных методов визуализации. При этом результаты ЭхоКГ надо рассматривать как первичную информацию о патологии, которая должна быть подтверждена в процессе МСКТ или магнитно-резонансной томографии с контрастным усилением, так как ЭхоКГ не дает в полном объеме необходимых сведений о состоянии аорты на всем ее протяжении. Только грамотный и регулярный врачебный контроль может способствовать выявлению прогрессирующей дилатации аорты и предотвращению ее расслоения в наиболее ранние сроки.

Конфликт интересов / Conflict of interest

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

Список литературы / References

- Messner B, Bernhard D. Bicuspid aortic valve-associated aortopathy: Where do we stand? *J Mol Cell Cardiol.* 2019;133:76–85. doi:10.1016/j.yjmcc.2019.05.023
- Sievers H-H, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(5):1226–1233. doi:10.1016/j.jtcvs.2007.01.039
- Трисветова Е. Л. Двустворчатый аортальный клапан: морфология, клиника, диагностика, осложнения. Рациональная фармакотерапия в кардиологии. 2021;17(1):111–118. doi:10.20996/1819-6446-2021-02-05 [Trisvetova EL. Bicuspid aortic valve: morphology, clinic, diagnosis, complications. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology.* 2021;17(1):111–118. doi:10.20996/1819-6446-2021-02-05. In Russian].
- Roman MJ, Pugh NL, Devereux RB, Eagle KA, Holmes K, LeMaire SA et al. Aortic dilatation associated with bicuspid aortic valve: relation to sex, hemodynamics, and valve morphology (the National Heart Lung and Blood Institute-Sponsored National Registry of Genetically Triggered Thoracic Aortic Aneurysms and Cardiovascular Conditions). *Am J Cardiol.* 2017;120(7):1171–1175. doi:10.1016/j.amjcard.2017.06.061
- Kong WKF, Delgado V, Poh KK, Regeer MV, Ng ACT, McCormack L et al. Prognostic implications of raphe in bicuspid aortic valve anatomy. *JAMA Cardiol.* 2017;2(3):285–292. doi:10.1001/jamacardio.2016.5228
- Serbout S, Maaroufi A, Zahidi H, Habbal R. Assessment of valvular dysfunction and aortopathy involvement in patients with bicuspid aortic valve: Echocardiographic Study. *Cardiol Cardiovasc Med.* 2020;4(2):087–096. doi:10.26502/fccm.92920106
- Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med.* 2014;370(20):1920–1929.
- Avadhani SA, Martin-Doyle W, Shaikh MY, Pape LA. Predictors of ascending aortic dilation in bicuspid aortic valve disease: A Five-Year Prospective Study. *Am J Med.* 2015;128(6):647–652. doi:10.1016/j.amjmed.2014.12.027
- Oladokun D, Patterson BO, Sobocinski J, Karthikesalingam A, Loftus I, Thompson MM et al. Systematic review of the growth rates and influencing factors in thoracic aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2016;51(5):674–681. doi:10.1016/j.ejvs.2016.01.017
- Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart.* 2014;100(2):126–134. doi:10.1136/heartjnl-2013-304920
- Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, Gleason TG, Di Eusanio M, Sechtem U et al. Insights from the international registry of acute aortic dissection: a 20-year experience of collaborative clinical research. *Circulation.* 2018;137(17):1846–1860. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031264
- Кошелева Н. А., Горохова Е. А., Резяпкина М. С. Особенности течения расслаивающей аневризмы аорты. Архив внутренней медицины. 2016;3(29):68–70. doi:10.20514/2226-6704-2016-6-3-68-70 [Kosheleva NA, Gorokhova EA, Rezyapkina MS. Features of the course of delaminating aortic aneurysm. *Arch Inter Med.* 2016;3(29):68–70. doi:10.20514/2226-6704-2016-6-3-68-70. In Russian].
- Balistreri CR, Crapanzano F, Schirone L, Allegra A, Pisano C, Ruvolo G et al. Deregulation of Notch1 pathway and circulating endothelial progenitor cell (EPC) number in patients with bicuspid aortic valve with and without ascending aorta aneurysm. *Sci Rep.* 2018;8(1):13834. doi:10.1038/s41598-018-32170-2
- Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *J Am Med Assoc.* 2011;306(10):1104–1112.
- Della Corte A, Bancone C, Buonocore M, Dialetto G, Covino FE, Manduca S et al. Pattern of ascending aortic dimensions predicts the growth rate of the aorta in patients with bicuspid aortic valve. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2013;6(12):1301–1310. doi:10.1016/j.jcmg.2013.07.009
- Вахненко Ю. В., Доровских И. Е., Поляков Д. С., Гордиенко Е. Н., Бруева О. Н. Случай первичной диагностики выраженной коарктации аорты у взрослого пациента. Артериальная гипертензия. 2021;27(2):229–238. doi:10.18705/1607-419X-2021-27-2-229-238 [Vakhnenko YuV, Dorovskikh IE, Polyakov DS, Gordienko EN, Brueva ON. Case of primary diagnosis of pronounced aortic coarctation in an adult patient. *Arterial'naya Gipertenziya = Arterial Hypertension.* 2021;27(2):229–238. doi:10.18705/1607-419X-2021-27-2-229-238. In Russian].
- Nataatmadja M, West J, Prabowo S, West M. Angiotensin II receptor antagonism reduces transforming growth factor beta and smad signaling in thoracic aortic aneurysm. *Ochsner J.* 2013;13(1):42–48.
- Forte A, Della Corte A, Grossi M, Bancone C, Maiello C, Galderisi U et al. Differential expression of proteins related to smooth muscle cells and myofibroblasts in human thoracic aortic aneurysm. *Histol Histopathol.* 2013;28(6):795–803. doi:10.14670/HH-28.795
- Maleki Sh, Poujade F-A, Bergman O, Gâdin JR, Simon N, Lång K et al. Endothelial/epithelial mesenchymal transition in ascending aortas of patients with bicuspid aortic valve. *Front Cardiovasc Med.* 2019;6:182. doi:10.3389/fcvm.2019.00182
- Lamouille S, Xu J, Derynck R. Molecular mechanisms of epithelial-mesenchymal transition. *Nat Rev Mol Cell Biol.* 2014;15(3):178–196. doi:10.1038/nrm3758
- Trachet B, Piersigilli A, Fraga-Silva RA, Aslanidou L, Sordet-Dessimoz J, Astolfo A et al. Ascending aortic aneurysm in angiotensin II-infused mice: Formation, progression, and the role of focal dissections. *Arterioscler Thromb Vasc Biol.* 2016;36(4):673–681.
- Harmon AW, Nakano A. Nkx2–5 lineage tracing visualizes the distribution of second heart field-derived aortic smooth muscle. *Genesis.* 2013;51(12):862–869. doi:10.1002/dvg.22721

23. Masri A, Kalahasti V, Alkharabsheh S, Svensson LG, Sabik JF, Roselli EE et al. Characteristics and long-term outcomes of contemporary patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;151(6):1650–1659. doi:10.1016/j.jtcvs.2015.12.019
24. Park ChB, Greason KL, Suri RM, Michelena HI, Schaff HV, Sundt TM. Fate of nonreplaced sinuses of Valsalva in bicuspid aortic valve disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(2):278–284. doi:10.1016/j.jtcvs.2010.08.055
25. Дземешкевич С. Л., Иванов В. А., Чарчян Э. Р., Евсеев Е. П., Фролова Ю. В., Луговой А. Н. и др. Двухстворчатый аортальный клапан (эволюция взглядов на особый тип вальвулопатии). *Российский кардиологический журнал.* 2014;5(109):49–54. [Dzemeshkevich SL, Ivanov VA, Charchyan ER, Evseev EP, Frolova YuV, Lugovoy AN et al. Bicuspid aortic valve (evolution of views on a special type of valvulopathy). *Russian Journal of Cardiology.* 2014;5(109):49–54. In Russian].
26. Kim JB, Spotnitz M, Lindsay ME, Mac Gillivray TE, Isselbacher EM, Sundt TM. Risk of aortic dissection in the moderately dilated ascending aorta. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(11):1209–1219. doi:10.1016/j.jacc.2016.06.025
27. Masri A, Svensson LG, Griffin BP, Desai MY. Contemporary natural history of bicuspid aortic valve disease: a systematic review. *Heart.* 2017;103(17):1323–1330. doi:10.1136/heartjnl-2016-309916
28. Hardikar AA, Marwick Th H. The natural history of guidelines: the case of aortopathy related to bicuspid aortic valves. *Int J Cardiol.* 2015;199:150–153. doi:10.1016/j.ijcard.2015.06.059
29. Svensson LG, Adams DH, Bonow RO, Kouchoukos NT, Miller DC, O’Gara PT et al. Aortic valve and ascending aorta guidelines for management and quality measures. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(4):1491–1505. doi:10.1016/j.athoracsur.2012.12.027
30. Malvindi PG, van Putte BP, Heijmen RH, Schepens MAAM, Morshuis WJ. Reoperations on the aortic root: experience in 46 patients. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(1):81–86. doi:10.1016/j.athoracsur.2009.09.014
31. Fazel ShS, Mallidi HR, Lee RS, Sheehan MP, Liang D, Fleischman D et al. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135(4):901–907. doi:10.1016/j.jtcvs.2008.01.022
32. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE et al.; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American College of Radiology; American Stroke Association; Society of Cardiovascular Anesthesiologists; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Interventional Radiology; Society of Thoracic Surgeons; Society for Vascular Medicine. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation.* 2010;121(13):266–369. doi:10.1161/CIR.0b013e3181d4739e
33. Wang Y-B, Li Y, Deng Y-B, Liu Y-N, Zhang J, Sun J et al. Enlarged size and impaired elastic properties of the ascending aorta are associated with endothelial dysfunction and elevated plasma matrix metalloproteinase-2 level in patients with bicuspid aortic valve. *Ultrasound Med Biol.* 2018;44(5):955–962. doi:10.1016/j.ultrasmedbio.2018.01.012
34. Wang J, Deng W, Lv Q, Li Y, Liu T, Xie M. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *Front Physiol.* 2021;12:615175. doi:10.3389/fphys.2021.615175
35. Forte A, Bancone C, Cobellis G, Buonocore M, Santarpino G, Fischlein JMF et al. A possible early biomarker for bicuspid aortopathy. Circulating transforming growth factor β -1 to soluble endoglin ratio. *Circ Res.* 2017;120(11):1800–1811. doi:10.1161/CIRCRESAHA.117.310833

Информация об авторах

Вахненко Юлия Викторовна — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры госпитальной терапии с курсом клинической фармакологии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, ORCID: 0000-0002-4287-1221, e-mail: gen-45@rambler.ru;

Доровских Ирина Евгеньевна — кандидат медицинских наук, заведующая диагностическим отделением Клиники кардиохирургии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, ORCID: 0000-0003-3811-038X, e-mail: irina_dorovsk@mail.ru;

Поляков Дмитрий Сергеевич — рентгенолог Клиники кардиохирургии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, ORCID: 0000-0003-1767-5461, e-mail: dima130371@gmail.com;

Любенков Кирилл Аркадьевич — сердечно-сосудистый хирург Клиники кардиохирургии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, ORCID: 0000-0002-6506-2646, e-mail: cyril.lubenkov@gmail.com.

Author information

Juliya V. Vahnenko, MD, PhD, Assistant, Department of Internal Diseases with the Course of Clinical Pharmacology, Amur State Medical Academy, ORCID: 0000-0002-4287-1221, e-mail: gen-45@rambler.ru;

Irina E. Dorovskikh, MD, PhD, Head, Diagnostic Department, Cardiac Surgery Clinic, Amur State Medical Academy, ORCID: 0000-0003-3811-038X, e-mail: irina_dorovsk@mail.ru;

Dmitriy S. Polyakov, MD, Radiologist, Cardiac Surgery Clinic, Amur State Medical Academy, ORCID: 0000-0003-1767-5461, e-mail: dima130371@gmail.com;

Kirill A. Lyubenkov, MD, Cardiovascular Surgeon, Cardiac Surgery Clinic, Amur State Medical Academy, ORCID: 0000-0002-6506-2646, e-mail: cyril.lubenkov@gmail.com.