

УДК 616.13.15–007.27/13–089

UDC 616.13.15–007.27/13–089

**СЛУЧАЙ ГЕМОДИНАМИЧЕСКОЙ  
АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ,  
ОБУСЛОВЛЕННОЙ КИНКИНГОМ  
НИСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ И ТЯЖЕЛОЙ  
АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ  
НА ФОНЕ ДВУСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА  
АОРТЫ**

**THE CASE OF HAEMODYNAMIC ARTERIAL  
HYPERTENSION BECAUSE OF DESCENDING  
AORTA KINKING AND SEVERE AORTAL  
INSUFFICIENCY AGAINST THE  
BACKGROUND OF AORTAL BICUSPID  
VALVE**

Чернякова Наталия Сергеевна – к.м.н.  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Chernyakova Natalia Sergeevna – MD  
*City Hospital Nr. 2, Krasnodar, Russia*

Борщев Алексей Валерьевич  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Bortshev Alexei Valer'evich  
*City Hospital Nr. 2, Krasnodar, Russia*

Мерхи Алла Валерьевна  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Merkhi Alla Valer'evna  
*City Hospital Nr. 2, Krasnodar, Russia*

Иванчура Галина Сергеевна  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Ivanchura Galina Sergeevna  
*City Hospital Nr. 2, Krasnodar, Russia*

В статье описан случай артериальной гипертензии у больного с кинкингом нисходящей аорты и тяжелой аортальной недостаточностью на фоне двустворчатого клапана аорты.

The article presented the case of arterial hypertension in patient with descending aorta kinking and severe aortal insufficiency against the background of aortal bicuspid valve.

Ключевые слова: АРТЕРИАЛЬНАЯ  
ГИПЕРТЕНЗИЯ, КИНКИНГ НИСХОДЯЩЕЙ  
АОРТЫ, ДВУСТВОРЧАТЫЙ КЛАПАН АОРТЫ,  
АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

Key words: ARTERIAL HYPERTENSION/  
OF DESCENDING AORTA KINKING, AORTAL  
BICUSPID VALVE, AORTAL INSUFFICIENCY.

Пациенты с вторичными артериальными гипертензиями (АГ) составляют до 10 % от общего числа больных с повышенным артериальным давлением (АД). Гемодинамические АГ являются значительной частью симптоматических АГ [1].

К гемодинамическим АГ принято относить вторичные гипертензии, возникновение которых обусловлено заболеваниями сердца и сосудов, приводящими к местным гемодинамическим нарушениям. При этом наиболее частой причиной нарушения тока крови является поражение сердца или крупных сосудов.

Гемодинамической АГ могут сопровождаться следующие заболевания и состояния: тяжелая недостаточность аортального клапана, коарктация аорты, атеросклероз (в том числе атеросклероз аорты, сосудов головного мозга, почечных артерий), неспецифический аортоартериит, полицитемия, анемия, тиреотоксикоз, полная атриовентрикулярная блокада, гиперкинетический гиперциркуляторный синдром [2].

АГ при тяжелой аортальной недостаточности имеет систолический характер. В основе патогенеза АГ – увеличение ударного и минутного объемов, возникающее вследствие переполнения левого желудочка кровью в диастолу. Частичное снижение диастолического АД при этом может быть обусловлено, с одной стороны, быстрым возвратом крови в левый желудочек, а с другой – чрезмерным растяжением аорты, ведущим к расширению периферических микрососудов.

При объективном осмотре больных с тяжелой аортальной недостаточностью отмечается их бледность, расширение границ сердца влево и вниз, ослабление I тона на верхушке и акцент II тона на аорте, пульс *celer et altus*, «пляска каротид», положительный симптом Мюссе. Патогномоничным является наличие мягкого, дующего диастолического шума на аорте и / или в точке Боткина.

Среди врожденных аномалий развития тяжелая аортальная недостаточность встречается при аневризме синусов Вальсальвы, аортоаннулярной эктазии при синдроме Марфана, реже при двустворчатом клапане аорты. Причиной приобретенной тяжелой недостаточности аортального клапана (АК) могут быть поражение клапана инфекционным эндокардитом, ревматизмом, медионекроз аорты при сифилисе и анкилозирующем спондилите, аневризма аорты на фоне тяжелой АГ [3].

**Двустворчатый клапан аорты** – самый распространенный из врожденных пороков сердца (его имеют около 2 % людей, у мужчин он встречается в два раза чаще, чем у женщин). Отсутствие третьей створки нарушает нормальную работу клапана. Нарушенный турбулентный кровоток, вследствие постоянного механического травмирования аномального клапана, с годами приводит к асептическому воспалению, обызвествлению и склерозу клапана. Стенозирование чаще происходит после второй декады жизни [4]. Двустворчатый АК часто сочетается с другими поражениями аорты – коарктацией аорты и расслаивающей аневризмой (около 50 % случаев коарктации аорты и 15 % случаев расслоения проксимальной части аорты сочетаются с двустворчатым АК), что позволяет предположить у таких пациентов врожденный дефект соединительной ткани аорты.

При проведении эхокардиографии необходимо помнить о ряде признаков, помогающих выявить двустворчатый АК.

При двустворчатом АК обе створки иногда могут иметь почти равный размер, тогда визуализируется только одна комиссура, распложенная горизонтально (14 % случаев двустворчатого АК).

При неодинаковом размере створок порок можно заподозрить по эксцентрическому расположению линии смыкания створок АК при М-модальном исследовании [3]. В этом случае при проведении эхокардиографического исследования в двумерном режиме большая по

размеру створка может содержать шов – фиброзный тяж в месте врожденного слияния двух створок [5]. Из-за шва в диастолу АК может выглядеть трехстворчатым, но в систолу отверстие имеет форму эллипса, ось которого направлена косо вверх и направо (46 % случаев двустворчатого АК) или косо вверх и налево (32 % случаев двустворчатого АК) [6]. Выраженная аортальная регургитация возникает из-за пролабирования большей из створок.

**Коарктация аорты (КА)** – это врожденное сегментарное сужение аорты, которое бывает различной степени выраженности, вплоть до ее перерыва на любом участке в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. Кроме истинной КА, возможна деформация аорты за счет ее удлинения и извилистости. Удлинение и извилистость аорты называют «кинкингом» (в переводе с английского «kinking» обозначает изгиб). Некоторые авторы кинкинг аорты считают вариантом классической КА, так как при этом встречаются те же сопутствующие пороки развития, что и при истинной КА [4].

В основе патогенеза АГ при КА лежит повышение сопротивления току крови на уровне сужения. Систолический характер АГ обусловлен компенсаторным расширением резистивных сосудов микроциркуляторного русла. В повышении АД (особенно диастолического) при наличии сужения аорты выше места отхождения почечных артерий также определенную роль играет ишемия почек. В этом случае при условии развития органического поражения почек даже успешная реконструктивная операция на аорте не приводит к нормализации гемодинамических показателей.

Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы при КА включают в себя усиленную пульсацию артерий верхней половины тела (аорты в яремной ямке, сонных артерий и артерий верхних конечностей). При этом могут возникнуть аневризмы аорты, подключичных артерий,

сосудов головного мозга, а также проявления коллатерального кровообращения между верхней и нижней половинами тела в виде усиленной межреберной пульсации (особенно при наклоне туловища вперед с опущенными или со скрещенными руками на груди). Расширенные межреберные артерии могут приводить к формированию узур на нижних краях ребер [7]. Пульсация на артериях нижних конечностей снижена. Аускультативно может выслушиваться систолический шум на основании и верхушке сердца (непостоянно), лучше выслушивается по левому краю грудины от второго до пятого межреберья, средней интенсивности, негрубый по тембру. Более постоянно шум выслушивается на спине между левой лопаткой и позвоночником на уровне второго – пятого грудных позвонков (на уровне КА), особенно при задержке дыхания на выдохе [8].

При измерении АД с использованием бедренной манжеты систолическое АД при КА на ногах оказывается ниже, чем на руках. В норме АД на ногах и руках равное. АД на ногах может превышать, но не более чем на 20 мм рт.ст. Согласно одной из теорий, причиной того, что АД на ногах, измеренное при помощи сфигмоманометра, в норме может быть выше, чем на руках, является суммация антеградных пульсовых волн с берущими свое начало в периферических артериях отраженными волнами [9].

При трансторакальном эхокардиографическом исследовании из супрастернального доступа КА выглядит как сужение нисходящего отдела грудной аорты с высокоскоростным турбулентным кровотоком внутри. Для оценки тяжести КА определяют градиент давления в области сужения. При плохой визуализации используют чреспищеводное исследование. При наличии клиники КА и отсутствии признаков КА при проведении эхокардиографии следует помнить о возможности локализации места

сужения в брюшном отделе аорты, в этом случае используют доплерографию брюшной аорты [10].

Представляем клинический случай сочетания двустворчатого клапана аорты с тяжелой аортальной недостаточностью и кинкинга аорты с коарктационным синдромом у пациента, проходившего обследование по поводу повышения артериального давления.

Больной Ш., 26 лет, поступил в кардиологический центр поликлиники СКАЛ на обследование и лечение 14.11.2008 года с жалобами на повышение АД до 220/60 мм рт.ст., головокружение, головную боль, носовые кровотечения при высоком АД.

Из анамнеза болезни было выяснено, что в три года врачи предполагали у ребенка наличие врожденного порока сердца. В ходе обследования в городе Киеве оперативного лечения предложено не было, выписка не сохранилась. Повышение АД отмечалось с 14 лет (до 145/100 мм рт.ст.), принимал бета-адреноблокаторы без особого эффекта. В 16 лет АД повышалось до 180/80 мм рт.ст. В 1999 году прошел углубленное обследование. Было выполнено ультразвуковое исследование органов мочеполовой системы, щитовидной железы, сосудов почек, экстракраниального отдела брахиоцефальных артерий, патологии выявлено не было. При проведении фонокардиографии были выявлены признаки аортального стеноза, но на эхокардиографии обнаруживались только признаки двустворчатого клапана аорты с умеренно-тяжелой аортальной недостаточностью с дилатацией полости левого желудочка. В 1999 г. пациент был осмотрен кардиохирургом, было рекомендовано наблюдение в динамике. Далее больной к врачам не обращался, ничего не принимал, поскольку назначенная антигипертензивная терапия бета-адреноблокаторами эффекта не оказывала. Отмечалось ухудшение состояния последние 2–3 года, АД стало повышаться до 220/60 мм рт.ст.

Больной обратился к кардиологу в возрасте 26 лет по настоянию родственников.

Из анамнеза жизни удалось установить, что пациент в детстве болел хроническим тонзиллитом. Больной в последнее время временно не работал из-за высокого АД. Наследственность не отягощена. Вредные привычки отрицает.

При объективном исследовании: рост – 174 см, вес – 80 кг, индекс Кетле – 26,4 кг/м<sup>2</sup>. Верхушечный толчок смещен на 1 см влево. Сердечные тоны нормальной звучности, диастолический шум с максимумом в точке Боткина, негрубый систолический шум по левому краю грудины. Пульс – 95 в минуту, удовлетворительных качеств. АД на обеих руках – 240/80 мм рт.ст. АД на ногах – 120/80 мм рт.ст., тоны Короткова на подколенных артериях резко ослаблены. Дыхание везикулярное – 18 в минуту. При задержке дыхания на вдохе определялся негрубый систолический шум в межлопаточной области слева от позвоночника.

Общий анализ крови и мочи, биохимический анализ без отклонений. На ЭКГ – синусовая тахикардия (100 в минуту), нормальное положение электрической оси, признаки увеличения левого предсердия, гипертрофии левого желудочка (критерий Соколова – Лайона 55 мм) с систолической перегрузкой.

С учетом жалоб, данных анамнеза и объективного осмотра был поставлен предварительный диагноз – врожденный порок сердца: двустворчатый клапан аорты, недостаточность клапана аорты, симптоматическая гемодинамическая артериальная гипертензия третьей степени. Исключить наличие коарктации аорты.

Больной был направлен на эхокардиографию с целью уточнения диагноза.

При проведении эхокардиографии была выявлена тяжелая аортальной недостаточность на фоне двустворчатого клапана аорты с

дилатацией левых отделов сердца (конечно-диастолический размер левого желудочка составлял 64 мм) и снижением глобальной сократимости левого желудочка (фракция выброса – около 50 %). В нисходящей аорте был выявлен ускоренный систолический поток с максимальным градиентом давления – 80 мм рт.ст. К сожалению, адекватно визуализировать нисходящий отдел грудной аорты при супрастернальном доступе не удалось из-за особенностей телосложения пациента, однако, значительно ускоренный турбулентный поток в нисходящей аорте косвенно свидетельствовал о наличии сужения в этой зоне.

Больному Ш. был поставлен заключительный диагноз:

Врожденный порок сердца: двустворчатый клапан аорты, тяжелая недостаточность клапана аорты, коарктация аорты. Симптоматическая гемодинамическая артериальная гипертензия третьей степени.

Пациент в срочном порядке был направлен в Центр грудной хирургии г. Краснодара для проведения оперативного лечения, где была предварительно выполнена компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием. В результате было выявлено, что тотчас дистальнее отхождения левой подпочечной артерии расширенный нисходящий отдел грудной аорты диаметром 27 мм располагался горизонтально на протяжении почти 3 см, а затем изгибался вниз под прямым углом, калибр аорты в зоне изгиба составлял 18–19 мм. Каудальнее изгиба через 2 см нисходящий отдел грудной аорты вновь расширялся до 27 мм, калибр дистального отдела нисходящей аорты составлял 22 мм. На основании данных компьютерной томографии было получено заключение о наличии кинкинга (перегиба) аорты с коарктационным синдромом.

С учетом наличия гемодинамически значимого поражения клапана аорты, нисходящего отдела аорты, несмотря на крайне высокий риск операции, в условиях искусственного кровообращения и

фармакохолодовой кардиopleгии было успешно выполнено протезирование нисходящего отдела аорты протезом Vascutec-20 и аортального клапана двустворчатым механическим протезом MedEng-2-28.

Послеоперационный диагноз был сформулирован следующим образом:

Врожденный порок сердца: двустворчатый клапан аорты. Кинкинг нисходящего отдела грудной аорты с коарктационным синдромом. Протезирование нисходящего отдела аорты и клапана аорты (10.12.2012 г.). Резидуальная артериальная гипертензия.

Через неделю после операции на фоне приема периндоприла – 4 мг в день и бисопролола – 10 мг в день АД выше 150/90 мм рт.ст. не поднималось (ранее многокомпонентная гипотензивная терапия была абсолютно неэффективна). Был назначен прием варфарина для поддержания международного нормализованного отношения в пределах от 2 до 3 единиц.

Через месяц после операции в январе 2009 г. пациент вновь поступил в кардиологический центр поликлиники СКАЛ для контрольного обследования. Пациент жаловался, что на фоне приема 4 мг периндоприла и 10 мг бисопролола, рекомендованных после выписки из кардиохирургического отделения, стали отмечаться эпизоды чрезмерного снижения АД до 90/60 мм рт.ст. Был отменен периндоприл, доза бисопролола уменьшена до 5 мг в день. Состояние пациента улучшилось. На контрольной эхокардиографии были отмечены признаки нормально функционирующего механического протеза аортального клапана, а также незначительный остаточный градиент в нисходящем отделе грудной аорты (24 мм рт.ст.). Фиксировали уменьшение конечно-диастолического размера левого желудочка до 51 мм, улучшение сократимости миокарда левого желудочка.

Пациент в июле 2012 года был приглашен на контрольный осмотр, самочувствие удовлетворительное, активных жалоб нет, трудоспособность не нарушена. Он регулярно принимает бисопролол в дозе 2,5 мг в день, варфарин в адекватной дозе для поддержания международного нормализованного отношения в пределах от 2 до 3 единиц, АД – 120/80 мм рт.ст. на обеих руках, эхокардиография без существенной динамики.

### Обсуждение

Сложность постановки диагноза у данного больного была обусловлена наличием ранее установленной тяжелой аортальной регургитации как возможной причины гемодинамической АГ. Это подталкивало врача действовать путем наименьшего сопротивления и «переписывать» диагноз из предоставленных выписок.

Однако лечащим врачом было замечено, что в выписках пациента Ш. от 1999 года имелось несоответствие между данными эхокардиографического исследования, где имелись признаки аортальной недостаточности на фоне врожденного двустворчатого клапана аорты без признаков стенозирования, и фонокардиографии, описывавшей наличие аортального стеноза.

На основании данных литературы известно, что КА в 50 % случаев сопровождается наличием двустворчатого клапана аорты. В связи с этим при физикальном обследовании лечащий врач занялся прицельным поиском клинических признаков КА, которые и были выявлены (систолический шум изгнания с негрубым тембром и нетипичной локализацией по левому краю грудины и на спине между лопаток, сниженное АД при измерении на ногах с ослабленными тонами Короткова). Таким образом, пациент был направлен на эхокардиографию уже с предварительным диагнозом КА.

Следует отметить, что визуализация аорты из супрастернальной позиции с оценкой кровотока в нисходящем отделе грудной аорты не входит в число стандартных доступов по протоколу эхокардиографического исследования. Поэтому лечащему врачу крайне важно было нацелить специалиста ультразвуковой диагностики на поиск именно КА в грудном отделе. В противном случае диагноз у пациента Ш. вновь остался бы неустановленным. Благодаря целенаправленному исследованию эхокардиографии удалось успешно выявить косвенные признаки коарктации нисходящего отдела грудной аорты, что позволило направить больного к кардиохирургам.

По мнению Дж. Константа, КА необходимо исключать у всех больных с АГ, даже у взрослых. Аускультативно систолический шум изгнания при КА грудного отдела нисходящей аорты, ввиду его непостоянности, нестандартной локализации и негрубого тембра, зачастую, не позволяет врачу оценить его адекватно, к тому же в редких случаях возможно наличие коарктации в брюшном отделе аорты, систолический шум при этом вообще услышать затруднительно. Поэтому при первичном осмотре у всех пациентов любого возраста необходимо измерять АД на ногах для исключения КА. В обязательном порядке необходимо оснащать кардиологов и терапевтов тонометрами с бедренной манжетой. Если АД на обеих ногах оказывается ниже, чем на руках, диагноз КА не вызывает сомнений. Даже если при проведении эхокардиографии отсутствуют признаки коарктации на уровне грудного отдела аорты, необходимо направить пациента на ультразвуковое исследование брюшной аорты, в которой может локализоваться зона коарктации. На примере пациента Ш. показано, что своевременное измерение АД на ногах позволило бы установить правильный диагноз больному еще в 16 лет, а не десятью годами позднее, когда риск оперативного вмешательства был крайне велик.

Необходимо также отметить, что чем дольше у пациентов с КА сосуды верхней половины тела испытывают значительную гемодинамическую нагрузку, тем более вероятно формирование у больных аневризм подключичных артерий и артерий головного мозга. Поскольку наличие протезов аортального клапана и нисходящего отдела грудной аорты является противопоказанием к проведению магнитно-резонансной томографии, при наличии соответствующей клиники визуализирующее исследование сосудов головного мозга необходимо провести до оперативного вмешательства.

Врач должен быть не только умелым интерпретатором результатов лабораторных исследований и опытным «пользователем» достижений современных медицинских технологий, которые, к сожалению, всегда могут дать как ложноположительные, так и ложноотрицательные результаты. Необходимо уделять особое внимание сбору анамнеза и тщательному физикальному исследованию. Это позволяют врачу-клиницисту получить необходимую информацию при минимальных усилиях.

### Список литературы

1. *Окороков А.Н.* Лечение болезней внутренних органов: Практ. руководство [В 3-х т.]. Т. 3. Кн. 2. – Минск: Выш. шк., Витебск: Белмедкнига, 1997. – 480 с.
2. *Шустов С.Б., Яковлев В.А., Баранов В.Л., Карлов В.А.* Артериальные гипертензии. – СПб.: «Специальная литература», 1997. – 320 с.
3. *Шиллер Н.Б., Осипов М.А.* Клиническая эхокардиография. – 2-е изд. – М.: Практика, 2005. – 344 с.
4. *Мутафьян О.А.* Врожденные пороки сердца у детей. – СПб.: «Невский диалект», 2002. – 331 с.
5. *Плапперт Т., Саттон М.Г. Ст.Дж.* Эхокардиография. Краткое руководство; Пер. с англ. / Под ред. М.К. Рыбаковой, В.В. Митькова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 240 с.
6. *Фейгенбаум Х.* Эхокардиография. – 5-е изд.; Пер. с англ. / Под. ред. В.В. Митькова. – М.: Видар, 1999. – 512 с.
7. *Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др.* Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В.И. Бураковского и Л.А. Бокерия. – М.: Медицина, 1996. – 768 с.
8. *Инг Ф.Ф., Старк Т., Гриффитс С., Гертони В.* Ранняя диагностика коарктации аорты у детей – проблема остается // RLE Pediatrics. – 1998. – Т. 1, № 1. – С. 10–14.
9. *Констант Дж.* Клиническая диагностика заболеваний сердца (кардиолог у постели больного); Пер. с англ. – М.: ООО «Бином-Пресс», 2004. – 448 с.
10. *Райдинг Э.* Эхокардиография: Практ. руководство; Пер. с англ. – М.: МЕДпресс-информ, 2010. – 280 с.