



РОССИЙСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

Russian Journal of Cardiology

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

В НОМЕРЕ:

Синдром Огдена – ультра-редкий вариант заболевания с риском внезапной смерти (первое описание в России)

Острый коронарный синдром как редкое проявление метастатического поражения сердца при меланоме

Расслоение аорты у пациента с синдромом Шерешевского-Тернера

Инфаркт миокарда после укуса гадюки

Эндокардит Леффлера у молодой пациентки с поражением обоих желудочков

Этаноловая (алкогольная) септальная абляция у пациента с болезнью Фабри и многоуровневой обструкцией левого желудочка

Проблема малого объема левого желудочка при выполнении транскатетерного протезирования аортального клапана

Диагностика и подходы к терапии острой сердечной недостаточности, обусловленной миокардитами различной этиологии

Особенности диагностики нозокомиальной пневмонии после открытых операций на сердце

Результаты хирургического лечения пациентов с ложными аневризмами периферических артерий в военно-полевом госпитале зоны специальной военной операции

В ФОКУСЕ:

Клинические случаи, клинические наблюдения



2025;30(10S), дополнительный выпуск



РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО

**Научно-практический рецензируемый
медицинский журнал**

Зарегистрирован Комитетом РФ по печати
06.04.1998 г. Свидетельство № 017388

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

**Журнал включен в Перечень ведущих
научных журналов и изданий ВАК**

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

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

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

Правила публикации авторских материалов:
[https://russjcardiol.elpub.ru/jour/about/
submissions#authorGuidelines](https://russjcardiol.elpub.ru/jour/about/submissions#authorGuidelines)

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

Информация о подписке:
www.rosccardio.ru/ru/subscription.html

**Открытый доступ к архивам
и текущим номерам**

**Перепечатка статей возможна только
с письменного разрешения издательства**

**Ответственность за достоверность
рекламных публикаций несет рекламодатель**

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

© Российский кардиологический журнал

Лицензия на шрифты № 180397 от 21.03.2018

Подписано в печать: 20.10.2025

Цена свободная

РОССИЙСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

№ 30 (10S) 2025

издается с 1996 г.

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

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

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

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

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ

Ратова Л. Г. (Санкт-Петербург)

Адрес Редакции:

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

Издательство:

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

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Абдуллаев А. А. (Махачкала)
Атьков О. Ю. (Москва)
Габинский Я. Л. (Екатеринбург)
Голухова Е. З. (Москва)
Готье С. В. (Москва)
Кашталап В. В. (Кемерово)
Концевая А. В. (Москва)
Космачева Е. Д. (Краснодар)
Либис Р. А. (Оренбург)
Мацкеплишвили С. Т. (Москва)
Михайлов Е. Н. (Санкт-Петербург)
Недбайкин А. М. (Брянск)
Овчинников Д. А. (Санкт-Петербург)
Олейников В. Э. (Пенза)

Палеев Ф. Н. (Москва)
Периуков И. В. (Воронеж)
Покровский С. Н. (Москва)
Попов С. В. (Томск)
Протасов К. В. (Иркутск)
Рагино Ю. И. (Новосибирск)
Скибицкий В. В. (Краснодар)
Тюрина Т. В. (Ленинградская область)
Хаишева Л. А. (Ростов-на-Дону)
Хлудеева Е. А. (Владивосток)
Чернова А. А. (Красноярск)
Чернявский А. М. (Новосибирск)
Шульман В. А. (Красноярск)
Явелов И. С. (Москва)

МЕЖДУНАРОДНЫЙ РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Карлен Адамян (Армения)
Стефан Анкер (Германия)
Салим Беркинбаев (Казахстан)
Рихард Чешка (Чешская республика)
Франческо Косентино (Италия)
Роберто Феррари (Италия)
Жан Шарль Фрушар (Франция)
Владимир Габинский (США)
Владимир Коваленко (Украина)
Мишель Комажда (Франция)
Равшанбек Курбанов (Узбекистан)
Стивен Ленц (США)

Жильбер Массар (Франция)
Маркку Ниеминен (Финляндия)
Питер Нильсон (Швеция)
Джанфранко Парати (Италия)
Михаил Попович (Молдова)
Фаусто Дж. Пинто (Португалия)
Адам Торбицки (Польша)
Ярле Вааге (Норвегия)
Панагиотис Вардас (Греция)
Маргус Виигимаа (Эстония)
Хосе-Луис Заморано (Испания)

РЕДАКЦИЯ

Шеф-редактор *Родионова Ю. В.*

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

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

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

Ответственный переводчик *Клещеногов А. С.*

Дизайн, верстка *Добрынина Е. Ю., Звёздкина В. Ю., Простов А. Е.*

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

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

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



РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО

Russian Society of Cardiology

Scientific peer-reviewed medical journal

Mass media registration certificate № 017388
dated 06.04.1998

Periodicity — 12 issues per year

Circulation — 7 000 copies

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

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

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

Instructions for authors:

[https://russjcardiol.elpub.ru/jour/about/
submissions#authorGuidelines](https://russjcardiol.elpub.ru/jour/about/submissions#authorGuidelines)

Submit a manuscript:

www.russjcardiol.elpub.ru

Subscription:

www.rosocardio.ru/ru/subscription.html

Open Access

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

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

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

© Russian Journal of Cardiology

Font's license № 180397 от 21.03.2018

RUSSIAN JOURNAL OF CARDIOLOGY

№ 30 (10S) 2025

founded in 1996

EDITOR-IN-CHIEF

Evgeny V. Shlyakhto (St. Petersburg) Professor, Academician RAS

ASSOCIATE EDITORS

Bagrat G. Alekryan (Moscow) Professor, Academician RAS

Grigory P. Arutyunov (Moscow) Professor, Academician RAS

Olga L. Barbarash (Kemerovo) Professor, Academician RAS

Yury N. Belenkov (Moscow) Professor, Academician RAS

Sergey A. Boytsov (Moscow) Professor, Academician RAS

Yury A. Vasyuk (Moscow) Professor

Svetlana V. Villevalde (St. Petersburg) Professor

Albert S. Galyavich (Kazan) Professor

Dmitry V. Duplyakov (Samara) Professor

Olga B. Irtyuga (St. Petersburg) Docent

Rostislav S. Karpov (Tomsk) Professor, Academician RAS

Yury A. Karpov (Moscow) Professor

Olga S. Kobayakova (Moscow) Professor, Academician RAS

Natalya A. Koziolova (Perm) Professor

Aleksandra O. Konradi (St. Petersburg) Professor, Academician RAS

Philip Yu. Kopylov (Moscow) Professor

Dmitry S. Lebedev (St. Petersburg) Professor

Yury M. Lopatin (Volgograd) Professor

Viacheslav Yu. Mareev (Moscow) Professor

Olga M. Moiseeva (St. Petersburg) Professor

Sergey V. Nedogoda (Volgograd) Professor

Alexandr O. Nedoshivin (St. Petersburg) Professor

Svetlana Yu. Nikulina (Krasnoyarsk) Professor

Amiran Sh. Revishvili (Moscow) Professor, Academician RAS

Vladimir I. Starodubov (Moscow) Professor, Academician RAS

Evgeny O. Taratukhin (Moscow) Associate Professor

Irina E. Chazova (Moscow) Professor, Academician RAS

Galina A. Chumakova (Barnaul) Professor

Svetlana A. Shalnova (Moscow) Professor

Sergey S. Yakushin (Ryazan) Professor

EXECUTIVE SECRETARY

Ludmila G. Ratova (St. Petersburg)

Editorial office:

119049, Moscow,

ul. Shabolovka, 23-254

e-mail: cardiojournal@yandex.ru

Tel. +7 (985) 768 43 18

Publisher:

Silicea-Poligraf

e-mail: cardio.nauka@yandex.ru

ADVISORY BOARD

Aligadzhi A. Abdullaev (Makhachkala)
Oleg Yu. Atkov (Moscow)
Yan L. Gabinsky (Ekaterinburg)
Elena Z. Goluhova (Moscow)
Sergey V. Gauthier (Moscow)
Vasily V. Kashtalap (Kemerovo)
Anna V. Kontsevaya (Moscow)
Elena D. Kosmachova (Krasnodar)
Roman A. Libis (Orenburg)
Simon T. Matskeplishvili (Moscow)
Evgeny N. Mikhaylov (St. Petersburg)
Andrei M. Nedbaikin (Bryansk)
Dmitry A. Ovchinnikov (St. Petersburg)
Valentin E. Oleynikov (Penza)

Philip N. Paleev (Moscow)
Igor V. Pershukov (Voronezh)
Sergey N. Pokrovskiy (Moscow)
Sergey V. Popov (Tomsk)
Konstantin V. Protasov (Irkutsk)
Yulia I. Ragino (Novosibirsk)
Vitalii V. Skibitskiy (Krasnodar)
Tatiana V. Tyurina (Leningradskaya oblast)
Larisa A. Haisheva (Rostov-on-Don)
Elena A. Khludeeva (Vladivostok)
Anna A. Chernova (Krasnoyarsk)
Alexandr M. Chernyavsky (Novosibirsk)
Vladimir A. Shulman (Krasnoyarsk)
Igor S. Yavelov (Moscow)

INTERNATIONAL ADVISORY BOARD

Karlen Adamyan (Armenia)
Stefan Anker (Germany)
Salim Berkinbayev (Kazakhstan)
Richard Ceska (Czech Republic)
Francesco Cosentino (Italy)
Roberto Ferrari (Italy)
Jean Charles Fruchart (France)
Vladimir Gabinsky (USA)
Vladimir Kovalenko (Ukraine)
Michel Komajda (France)
Ravshanbek Kurbanov (Uzbekistan)
Steven Lentz (USA)

Gilbert Massard (France)
Markku Nieminen (Finland)
Peter Nilsson (Sweden)
Gianfranco Parati (Italy)
Mihail Popovici (Moldova)
Fausto J. Pinto (Portugal)
Adam Torbicki (Poland)
Jarle Vaage (Norway)
Panagiotis Vardas (Greece)
Margus Viigimaa (Estonia)
Jose-Luis Zamorano (Spain)

EDITORIAL OFFICE

Managing Editor *Yulia V. Rodionova*

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

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

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

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

Senior translator *Anton S. Kleschenogov*

Design, desktop publishing *Elena Yu. Dobrynina, Vladislava Yu. Zvezdkina, Alexey E. Prostov*

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

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

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

CLINICAL CASES

Комолятова В. Н., Дмитриева А. В., Захлязьминская Е. В.,
Исламов И. О., Макаров Л. М.
Синдром Огдена — ультраредкий вариант заболевания
с риском внезапной смерти (первое описание в России).
Клинический случай 

7 Komolyatova V. N., Dmitrieva A. V., Zaklyazminskaya E. V.,
Islanov I. O., Makarov L. M.
Ogden syndrome — ultra-rare disease variant with a sudden
death risk (first description in Russia): a case report 

Гвоздева А. Д., Яковлев С. А., Близняк С. А.,
Комарова А. Г., Багателия З. А.
Острый коронарный синдром как редкое проявление
метастатического поражения сердца при меланоме.
Клинический случай 

13 Gvozdeva A. D., Yakovlev S. A., Bliznyuk S. A.,
Komarova A. G., Bagatelia Z. A.
Acute coronary syndrome as a rare manifestation
of melanoma with cardiac metastasis: a case report 

Бутенко Д. С., Алекберов Р. И., Спасенников В. В.,
Клещевникова Т. М., Талыбова А. Ю., Талыбов Р. С.
Расслоение аорты у пациента с синдромом
Шерешевского-Тернера. Клинический случай 

18 Butenko D. S., Alekberov R. I., Spasennikov V. V.,
Kleshchevnikova T. M., Talybova A. Yu., Talybov R. S.
Aortic dissection in a patient with Turner syndrome: a case
report 

Воронцова М. К., Осадчий И. А., Алексанкин А. В.,
Захаров И. С., Дупляков Д. В.
Инфаркт миокарда после укуса гадюки. Клинический
случай 

24 Vorontsova M. K., Osadchiy I. A., Aleksankin A. V.,
Zakharov I. S., Duplyakov D. V.
Myocardial infarction after a viper bite: a case report 

Хайрутдинова Г. М., Шакирзянова Л. А.
Эндокардит Леффлера у молодой пациентки
с поражением обоих желудочков. Клинический случай 

29 Khairutdinova G. M., Shakirzyanova L. A.
Loeffler endocarditis in a young patient with biventricular
involvement. A case report 

Каштанов М. Г., Ведерников А. А., Межонов Е. М.,
Распопова Е. С., Рейтблат О. М.
Этаноловая (алкогольная) септальная абляция у пациента
с болезнью Фабри и многоуровневой обструкцией левого
желудочка. Клинический случай 

38 Kashtanov M. G., Vedernikov A. A., Mezhonov E. M.,
Raspopova E. S., Reitblat O. M.
Alcohol septal ablation in a patient with Fabry disease
and multilevel left ventricular obstruction. A case report 

Прохорихин А. А., Кукушкина Ю. В., Зубарев Д. Д.,
Горбатьх А. В., Лапшин К. Б.
Проблема малого объема левого желудочка при
выполнении транскатетерного протезирования
аортального клапана: серия клинических случаев 

44 Prokhorikhin A. A., Kukushkina Yu. V., Zubarev D. D.,
Gorbatykh A. V., Lapshin K. B.
Problem of small left ventricular volume during transcatheter
aortic valve replacement: a case series 

Лебедева А. Ю., Куренков Д. А., Ильченко Р. С.,
Дрогашевская Д. В., Балан В. М., Байдаев М. А.
Диагностика и подходы к терапии острой сердечной
недостаточности, обусловленной миокардитами
различной этиологии: серия клинических случаев 

52 Lebedeva A. Yu., Kurenkov D. A., Ilchenko R. S.,
Drogashevskaya D. V., Balan V. M., Baidaev M. A.
Diagnostics and approaches to therapy of acute heart failure
caused by myocarditis of various origin: a case series 

Калашникова Т. П., Зиновьева А. С., Горчакова М. Б.,
Зоркальцева О. П., Тимошенко Р. С., Каменщиков Н. О.,
Завадовский К. В., Бощенко А. А.
Особенности диагностики нозокомиальной пневмонии
после открытых операций на сердце: серия клинических
случаев 

60

Kalashnikova T. P., Zinovieva A. S., Gorchakova M. B.,
Zorkal'tseva O. P., Timoshenko R. S., Kamenshchikov N. O.,
Zavadovsky K. V., Boshchenko A. A.
Diagnosis of nosocomial pneumonia after open heart surgery:
a case series 

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Тенишев Р. Р., Казанцев А. Н., Беляй Ж. М., Шишкин А. Г.,
Кошиль Ю. Е., Якимавичус Р. П., Васильев Д. С.,
Холматов В. Н.
Результаты хирургического лечения пациентов с ложными
аневризмами периферических артерий в военно-полевом
госпитале зоны специальной военной операции 

67

CLINICAL OBSERVATION

Tenishev R. R., Kazantsev A. N., Belyai Zh. M., Shishkin A. G.,
Koshil Yu. E., Yakimavichus R. P., Vasiliev D. S.,
Kholmatov V. N.
Surgical treatment of patients with peripheral artery
pseudoaneurysm in a field hospital within Special Military
Operation 



текст доступен в электронной версии
text is available in electronic version

Синдром Огдена — ультраредкий вариант заболевания с риском внезапной смерти (первое описание в России). Клинический случай

Комолятова В. Н.^{1,2}, Дмитриева А. В.¹, Заклязьминская Е. В.^{3,4}, Исланов И. О.³, Макаров Л. М.^{1,2}

Введение. В статье представлено клиническое наблюдение за ребенком с синдромом удлиненного интервала QT и особенностями строения скелета, лицевыми аномалиями и умственной отсталостью. Этот симптомокомплекс явился проявлением ранее не описанного в России заболевания, наследуемого X-сцепленно — синдрома Огдена, связанного с мутацией в гене *NAA10*.

Краткое описание. Молекулярно-генетическое обследование подтвердило мутацию (p.Tyr43Ser) в этом гене, которая также обнаружена у родной сестры и матери ребенка. В процессе наблюдения, во время проведения наркоза у мальчика произошла остановка сердца, обусловленная резкой брадикардией и асистолией, в связи с чем пациенту имплантирован кардиовертер-дефибриллятор.

Дискуссия. Синдром Огдена — заболевание, ассоциированное с мутациями в гене *NAA10*, которое может оставаться нераспознанным. Выраженные психоневрологические симптомы могут длительное время маскировать кардиологические проявления заболевания, включая синдром удлиненного интервала QT, нарушения ритма и проводимости, которые могут проявляться опасными жизнеугрожающими аритмиями и внезапной смертью.

Ключевые слова: синдром Огдена, ген *NAA10*, удлинение интервала QT, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, удлинение интервала PR, умственная отсталость, остановка сердца.

Отношения и деятельность: нет.

¹ФГБУ ФНКЦ детей и подростков ФМБА России, Москва; ²ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Москва; ³ФГБНУ Российский национальный центр хирургии им. Н.Б. Петровского, Москва; ⁴ФГБНУМГНЦ им. акад. Н.П. Бочкова, Москва, Россия.

Комолятова В. Н.* — д.м.н., врач Центра синкопальных состояний и сердечных аритмий, профессор кафедры педиатрии им. Н.Г. Сперанского, ORCID:

0000-0002-3691-7449, Дмитриева А. В. — врач Центра синкопальных состояний и сердечных аритмий, ORCID: 0000-0002-0314-5235, Заклязьминская Е. В. — зав. лабораторией медицинской генетики, профессор кафедры медицинской генетики, ORCID: 0000-0002-6244-9546, Исланов И. О. — лаборатория медицинской генетики, ORCID: 0000-0002-8447-1904, Макаров Л. М. — д.м.н., профессор, руководитель Центра синкопальных состояний и сердечных аритмий, профессор кафедры педиатрии им. Н.Г. Сперанского, ORCID: 0000-0002-0111-3643.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
vetakom@list.ru

ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, СУИQT — синдром удлиненного интервала QT, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭОС — электрическая ось сердца.

Рукопись получена 21.01.2025

Рецензия получена 09.05.2025

Принята к публикации 19.05.2025



Для цитирования: Комолятова В. Н., Дмитриева А. В., Заклязьминская Е. В., Исланов И. О., Макаров Л. М. Синдром Огдена — ультраредкий вариант заболевания с риском внезапной смерти (первое описание в России). Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6266. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6266. EDN: GXOHQC

Ogden syndrome — ultra-rare disease variant with a sudden death risk (first description in Russia): a case report

Komolyatova V. N.^{1,2}, Dmitrieva A. V.¹, Zaklyazminskaya E. V.^{3,4}, Islanov I. O.³, Makarov L. M.^{1,2}

Introduction. The article presents a case of a child with long QT syndrome, skeletal and facial abnormalities, and mental deficiency. This symptom complex was a manifestation of an Ogden syndrome, previously undescribed in Russia X-linked disease associated with a *NAA10* gene mutation.

Brief description. Molecular genetic testing confirmed a mutation (p.Tyr43Ser) in this gene, which was also found in the child's sister and mother. During anesthesia, the boy suffered cardiac arrest due to severe bradycardia and asystole, due to which a cardioverter-defibrillator was implanted.

Discussion. Ogden syndrome is a disease associated with *NAA10* gene mutations, which may remain unrecognized. Severe psychoneurological symptoms can mask the cardiac manifestations of the disease for a long time, including long QT syndrome and arrhythmias, which can manifest as dangerous life-threatening arrhythmias and sudden death.

Keywords: Ogden syndrome, *NAA10* gene, prolonged QT interval, left anterior fascicular block, prolonged PR interval, mental deficiency, cardiac arrest.

Relationships and Activities: none.

¹Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents, Moscow; ²Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow; ³Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; ⁴Bochkov Medical Genetics Research Center, Moscow, Russia.

Komolyatova V. N.* ORCID: 0000-0002-3691-7449, Dmitrieva A. V. ORCID: 0000-0002-0314-5235, Zaklyazminskaya E. V. ORCID: 0000-0002-6244-9546, Islanov I. O. ORCID: 0000-0002-8447-1904, Makarov L. M. ORCID: 0000-0002-0111-3643.

*Corresponding author:
vetakom@list.ru

Received: 21.01.2025 Revision Received: 09.05.2025 Accepted: 19.05.2025

For citation: Komolyatova V. N., Dmitrieva A. V., Zaklyazminskaya E. V., Islanov I. O., Makarov L. M. Ogden syndrome — ultra-rare disease variant with a sudden death risk (first description in Russia): a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6266. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6266. EDN: GXOHQC

Ключевые моменты

- Синдром Огдена — очень редкое, ранее не описанное в России заболевание, которое связано с патологией в гене *NAA10* и характеризуется сочетанием психоневрологических и скелетных нарушений и различными сердечно-сосудистыми изменениями, включая врожденные пороки сердца, кардиомиопатии, нарушения ритма и проводимости.
- В некоторых случаях синдром Огдена может сочетаться с синдромом удлиненного интервала QT и остановкой сердца.

Key messages

- Ogden syndrome is a very rare disease, previously undescribed in Russia, which is associated with *NAA10* gene pathology and is characterized by a combination of psychoneurological and skeletal disorders and various cardiovascular changes, including congenital heart defects, cardiomyopathy, and arrhythmias.
- In some cases, Ogden syndrome may be combined with long QT syndrome and cardiac arrest.

Введение

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) — одна из самых частых каналопатий, встречающихся в детском возрасте, диагностика которого строится на критериях P. Schwartz, основным диагностическим критерием является продолжительность интервала QT [1]. Согласно представлениям о генетике СУИQT от 75% до 95% выявленных мутаций сосредоточены в 3 основных генах *KCNQ1*, *KCNH2* и *SCN5A* [2, 3]. Длительно занимаясь этой проблемой у детей, мы впервые столкнулись со случаем сочетанного течения множественных пороков развития опорно-двигательной системы, мозга и СУИQT, который сопровождался нарушением проводимости на электрокардиограмме (ЭКГ) и остановкой сердца с последующей успешной реанимацией.

Клинический случай

Мальчик 9 лет, от женщины, страдающей алкогольной и наркотической зависимостью. Роды срочные, самостоятельные на 40 неделе. С рождения наблюдается неврологом по поводу задержки моторного и психоречевого развития, умственной отсталости; ортопедом по поводу сколиоза, деформации стоп. С 4-х лет — кратковременные приступы потери сознания, провоцируемые стрессом и физической нагрузкой, купирующиеся самостоятельно, расценивались как эпилептические припадки. Периодически получал антиконвульсанты, без эффекта. Случаи внезапной смерти в семье отрицают.

В декабре 2020г при магнитно-резонансной томографии тазобедренных суставов пережил остановку сердца, после успешной реанимации обратили внимание на удлинение интервала QT на ЭКГ. Ребенок направлен на консультацию в Центр синкопальных состояний и сердечных аритмий ФНKC детей и подростков ФМБА России.

При осмотре: физическое развитие очень низкое, дисгармоничное с дефицитом массы (рост 124 см,

вес 19 кг), задержка психического развития. Множественные стигмы дизэмбриогенеза (микроцефалия, низко посаженные уши, широкая и плоская переносица, гипертелоризм, широкие передние зубы с большими промежутками, неполная синдактилия 3 и 4 пальцев; сколиоз), множественный кариес (рис. 1). Тоны сердца четкие, ритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) 95 уд./мин, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги.

На ЭКГ покоя — резкое отклонение электрической оси сердца (ЭОС) влево (угол $\alpha = -30^\circ$), синусовый ритм, ЧСС 94 уд./мин. PQ — 140 мсек. QRS — 90 мсек, QT — 410 мсек, QTc — 522 мсек, умеренная тахикардия, блокада передней ветви левой ножки, удлинение интервала QT (рис. 2).

При холтеровском мониторировании — синусовый ритм, умеренная тахикардия, редкие (<1%) одиночные и парные мономорфные желудочковые экстрасистолы, удлинение интервала QT (QT на минимальной ЧСС 49 уд./мин — 592 мсек, среднесуточный интервал QTc — 524 мсек). Зарегистрированы эпизоды альтернации зубца Т (изменение полярности Т волны в следующих друг за другом сокращениях) — грозный предвестник опасных желудочковых аритмий (рис. 3). По результатам эхокардиографии размеры сердца и сократительная способность в норме.

Молекулярно-генетическое исследование выявило миссенс мутацию p.Tyr43Ser в гене *NAA10* (вероятно, патогенная, класс IV) в гемизиготном состоянии, которая ранее была описана у пациентов с синдромом Огдена. Других патологических мутаций у пациента не выявлено. Каскадный семейный скрининг выявил носительство этой мутации у матери и клинически здоровой сестры 18 лет, подтверждено капиллярным секвенированием по Сенгеру (рис. 4).

Клинический диагноз

Синдром Огдена: СУИQT, синкопальная форма, редкая желудочковая экстрасистолия, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, задержка физического и психического развития, S-образный сколиоз грудного отдела позвоночника.



Рис 1. Фото пациента 9 лет с редким вариантом СУИQT.

Примечание: множественные стигмы дисэмбриогенеза (микроцефалия, низко посаженные уши, широкая и плоская переносица, гипертелоризм, широкие передние зубы, с большими промежутками, неполная синдактилия 3 и 4 пальцев; сколиоз). Фотографии демонстрируются с разрешения отца.

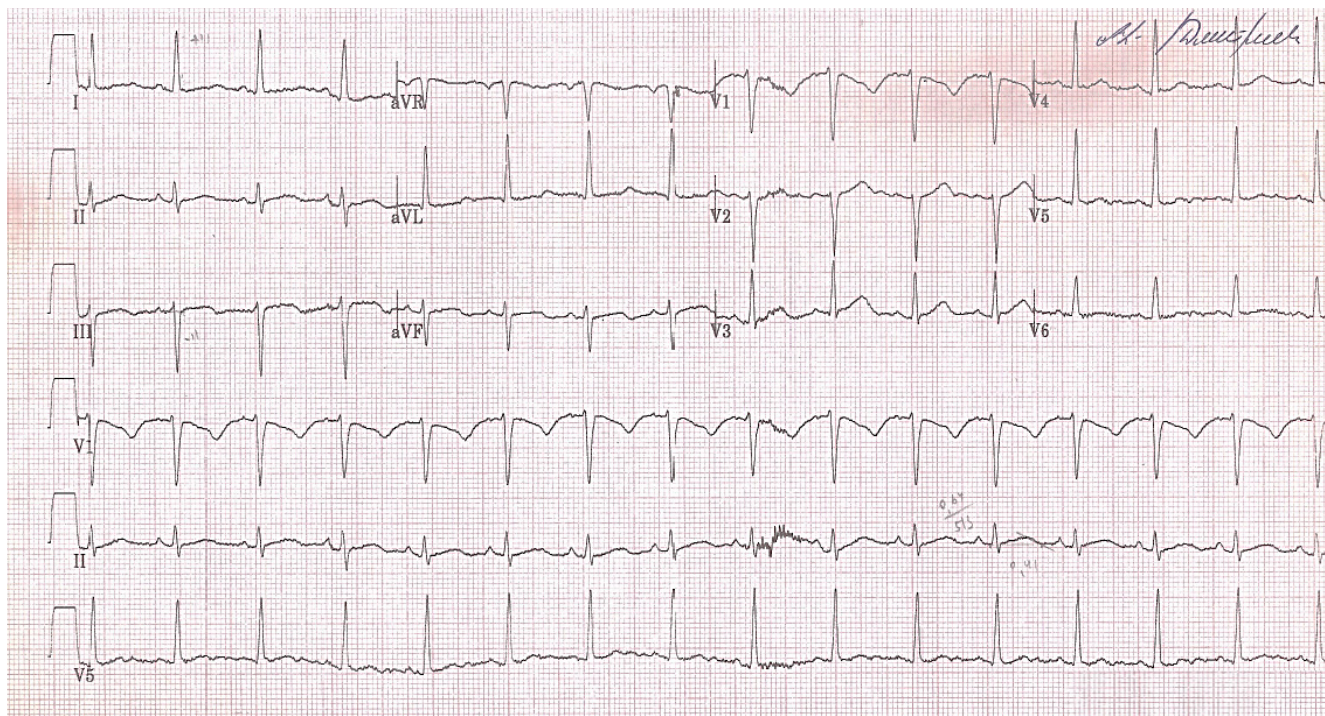


Рис. 2. ЭКГ покоя мальчика 9 лет с редким вариантом СУИQT.

Примечание: резкое отклонение ЭОС влево (угол $\alpha = -30^\circ$), синусовый ритм, ЧСС 94 уд./мин. PQ — 140 мсек. QRS — 90 мсек, QT — 410 мсек, QTc — 522 мсек. Умеренная тахикардия, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, удлинение интервала QT.

Динамика заболевания

На протяжении 3-х лет состояние ребенка оставалось стабильное, обмороков не было, получал

бета-адреноблокаторы в дозе 2 мг/кг. Через 3 года, при лечении кариеса под общей анестезией, развилась критическая брадикардия и остановка

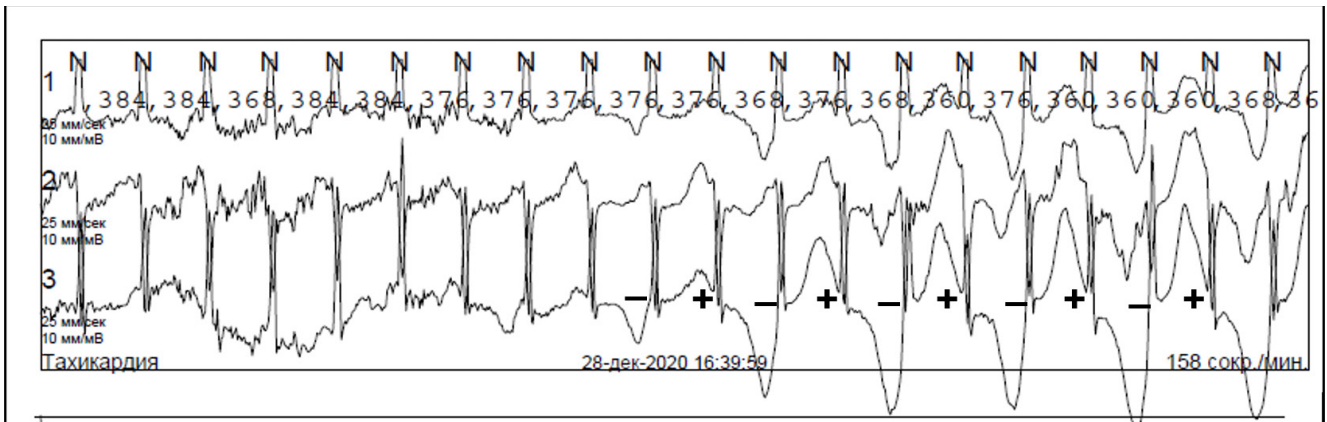


Рис. 3. Макроальтернания зубца Т при холтеровском мониторировании у ребенка 9 лет с редким вариантом СУИQT. Последовательное изменение полярности зубца Т (от высокого положительного до глубокого отрицательного).

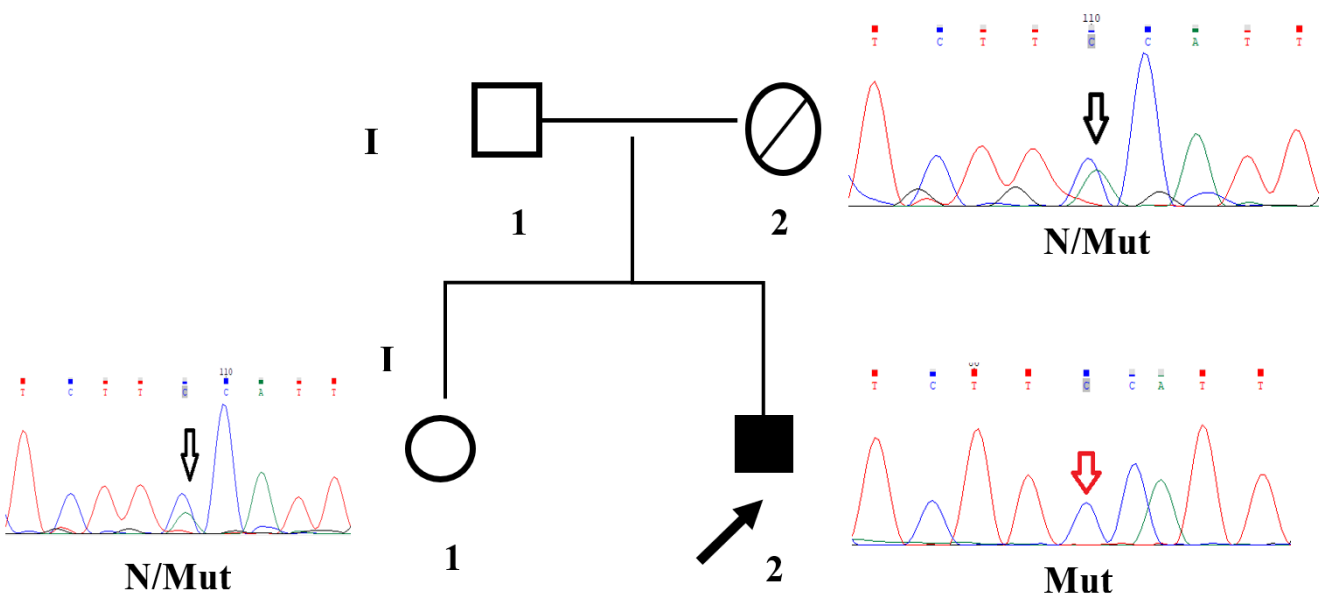


Рис. 4. Родословная семьи.

Примечание: здоровые члены семьи обозначены незакрашенными фигурами, пробанд с диагнозом обозначен сплошным заполнением. Через N обозначена референсная последовательность, Mut — замена NAA10 NM_003491.4: с.128A>C (p.Tyr43Ser). Через косую черту обозначено гетерозиготное состояние, пробанд — гомозиготное состояние.

сердца, потребовавшая реанимационных мероприятий. После восстановления сердечной деятельности кроме удлинения интервала QT на ЭКГ появилась атриовентрикулярная блокада 1 степени и транзиторная полная блокада левой ножки пучка Гиса (рис. 5).

После перенесенной остановки сердца пациент направлен на постановку имплантируемого кардиовертера-дефибрилятора (ИКД), которая проведена ему в декабре 2024г.

В последнее время у ребенка появилась дилатация левого желудочка и снижение сократительной способности миокарда (фракция выброса 43-44%), в крови повысился уровень тропонина I и N-концевого промозгового натрийуретического пептида, в терапию

добавлены ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента и спиронолактон.

Дискуссия

Представленный нами клинический случай интересен сочетанием СУИQT с различными нарушениями психического развития и патологией опорно-двигательной системы. Занимаясь много лет проблемой СУИQT, мы не встречались ранее с такими больными. Мы предполагали, что эти изменения существуют у пациента в контексте нескольких диагнозов, т.к. особенности его анамнеза позволяли предполагать наличие фетального алкогольного синдрома, который имеет схожий симптомокомплекс (грубое лицо, нарушение строения зубов, врожденные пороки

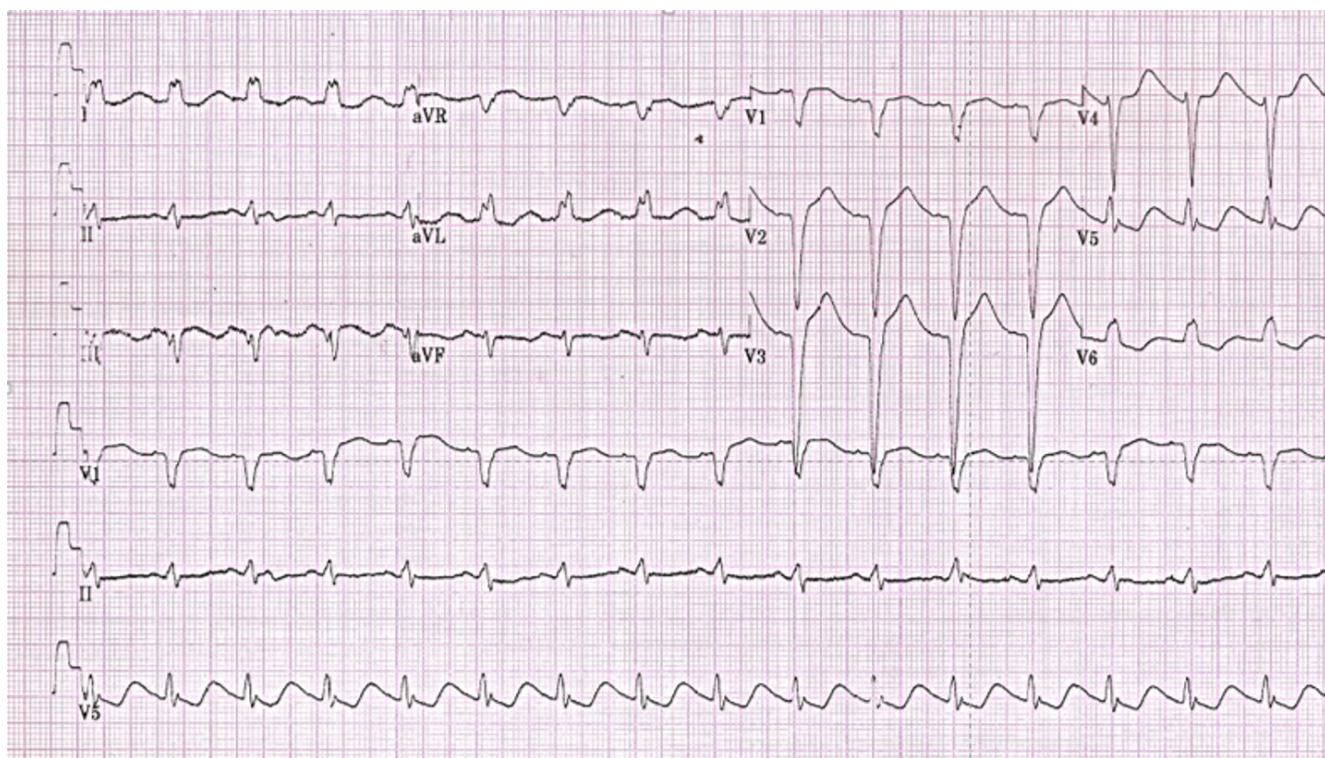


Рис. 5. ЭКГ мальчика 12 лет после восстановления сердечной деятельности.

Примечание: резкое отклонение ЭОС влево (угол $\alpha = -30^\circ$). Синусовый ритм, тахикардия, ЧСС 102 уд./мин. PQ — 200 мсек. QRS — 135 мсек, QT — 420 мсек, QTс — 542 мсек, QTс (Багасян) — 533 мсек [4]. Умеренная тахикардия, полная блокада левой ножки пучка Гиса, атриовентрикулярная блокада 1 степени, удлинение интервала QT.

развития, включая врожденные пороки сердца и скелетные аномалии) [5]. Но выявленная мутация в гене *NAA10* позволила нам предположить крайне редкий, ранее не описанный в России, фенотип СУИQT — синдром Огдена.

Синдром Огдена, также известный как синдром нарушения развития нервной системы, является редким генетическим заболеванием, связанным с патологией в гене *NAA10*, генетические поломки приводят к дефициту N-терминальной ацетилтрансферазы. Синдром характеризуется целым рядом неврологических симптомов, включая умственную отсталость и судороги, задержку психического развития, врожденные пороки сердца, гипотонию и др. Синдром Огдена был назван в честь родного города первой семьи, наблюдаемой John M Opitz, с X-сцепленным рецессивным заболеванием, характеризующимся ранней летальностью из-за структурных аномалий сердца и/или аритмий, тяжелой задержкой развития, постнатальной задержкой роста, прогерией с уменьшенной подкожной жировой тканью и избыточной кожей [6, 7].

Спектр клинических проявлений синдрома очень широкий, начиная от тяжелого фенотипа у мужчин с мутациями p.Ser37Pro в гене *NAA10*, первоначально описанного как синдром Огдена, до более легкой умственной отсталости, обнаруживаемой как у мужчин, так и у женщин. Задержка развития, интеллектуаль-

ные расстройства являются характерными признаками болезни (а в некоторых случаях и единственным проявлением), однако у многих пациентов выявляются и различные сердечно-сосудистые проявления [7]. В одном из недавно опубликованных обзоров отмечается, что нарушения ритма сердца у таких больных могут проявляться как внутриутробно, так и манифестировать после рождения [8]. Их спектр — обширный, как тахи-, так и брадиаритмии: суправентрикулярные или желудочковые экстрасистолы, тахикардия "torsades de pointes", атриовентрикулярная блокада 1 степени, удлинение интервала QT и др. Кроме нарушений ритма могут быть врожденные пороки сердца: открытый артериальный проток, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, стеноз легочной артерии и др. Эти описания позволяют предположить, что выявленные изменения у нашего пациента существуют в рамках единого заболевания *NAA10* синдрома или синдрома Огдена.

В литературе нам встретилось лишь одно наблюдение за семьей, где у двоих братьев и их матери была выявлена схожая мутация (p.Tyr43Ser) в гене *NAA10* [9]. На фотографиях двух братьев в этом исследовании те же лицевые аномалии, что и у нашего пациента. У обоих сыновей и у их матери наблюдалось выраженное удлинение интервала QT (QTс >500 мсек). Одному из братьев и его матери после остановки

сердца имплантирован ИКД. У другого брата выявлена гипертрофическая кардиомиопатия.

Генез сердечной недостаточности, наблюдаемой у нашего пациента, остается неясен, ее первые проявления выявлены после перенесенной вирусной инфекции и могли стать проявлением активного воспалительного процесса в миокарде. В связи с чем было бы целесообразно проведение магнитно-резонансной томографии сердца, однако выполнение его требует анестезии, что было невозможно в связи с остановкой сердца на фоне наркоза. Мы надеемся, что это станет реально после имплантации ИКД.

В одном из самых крупных обзоров по оценке фенотипических проявлений у больных с *NAA10* синдромом показано, что в 17,9% случаев имелось удлинение интервала QTc, в таком же количестве — дефект межпредсердной перегородки, у 13,7% — дефект межжелудочковой перегородки, у 9,5% — гипертрофическая кардиомиопатия и различные нарушения ритма, у 6,3% — случаи остановки сердца [10]. В этой работе, как и в большинстве других, обсуждается возможная остановка сердца у таких пациентов по причине тахикардии типа "torsades de pointes". Однако в нашем случае зафиксированная остановка сердца произошла вследствие асистолии, что не типично не только для таких больных, но и в целом для пациентов с СУИQT, генез данного состояния остается для нас не ясен. Возможная причина — сочетание

СУИQT и прогрессирующего поражения проводящей системы сердца, т.к. блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса регистрировалась уже на первой ЭКГ. В литературе нам не встретилось описаний нарушений проводимости у больных с мутациями в гене *NAA10*, хотя в некоторых обзорах упоминается о возможных брадиаритмиях у таких пациентов [8].

Заключение

Синдром Огдена — заболевание, ассоциированное с мутациями в гене *NAA10*, является редким мульти-системным заболеванием, которое может оставаться нераспознанным. Выраженные психоневрологические симптомы могут длительное время маскировать кардиологические проявления заболевания, которые включают СУИQT, нарушения ритма и проводимости, проявляющиеся опасными жизнеугрожающими аритмиями и внезапной смерти.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. От отца пациента получено информированное согласие на публикацию клинического случая и фотографий пациента.

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

Литература/References

- Schwartz P, Moss A, Vincent G, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation*. 1993;88(2):782-4. doi:10.1161/01.cir.88.2.782.
- Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Heart Rhythm*. 2011;8:1308-39. doi:10.1016/j.hrthm.2011.05.020.
- Adler A, Sadek MM, Chan AY, et al. Patient outcomes from a specialized inherited arrhythmia clinic. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2016;9:e003440. doi:10.1161/CIRCEP.115.003440.
- Komoliatova VN, Shablinova TS, Drozdov DV, et al. QT interval on resting electrocardiogram: its role and measurement methods. *Journal of Arrhythmology*. 2024;31(2):e15-e23. (In Russ.) Комолятова В.Н., Шаблинова Т.С., Дроздов Д.В. и др. Интервал QT на электрокардиограмме покоя: значение и методы измерения. *Вестник аритмологии*. 2024;31(2):e15-e23. doi:10.35336/VA-1301.
- Lind JN, Interrante JD, Ailes EC, et al. Maternal Use of Opioids During Pregnancy and Congenital Malformations: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2017;139(6):e20164131. doi:10.1542/peds.2016-4131.
- Rope AF, Wang K, Evjenth R, et al. Using VAAST to identify an X-linked disorder resulting in lethality in male infants due to N-terminal acetyltransferase deficiency. *American Journal of Human Genetics*. 2011;89(1):28-43. doi:10.1016/j.ajhg.2011.05.017.
- Gogoll L, Steindl K, Joset P, et al. Confirmation of Ogden syndrome as an X-linked recessive fatal disorder due to a recurrent NAA10 variant and review of the literature. *J Med Genet*. A.2021;185(8):2546-60. doi:10.1002/ajmg.a.62351.
- Wu Y, Lyon GJ. NAA10-related syndrome. *Experimental & Molecular Medicine*. 2018;50(7):1-10. doi:10.1038/s12276-018-0098-x.
- Casey JP, Støve SI, McGorrian C, et al. NAA10 mutation causing a novel intellectual disability syndrome with Long QT due to N-terminal acetyltransferase impairment. *Sci Rep*. 2015;2(5):16022. doi:10.1038/srep16022.
- Lyon GJ, Vedaie M, Beisheim T, et al. Expanding the phenotypic spectrum of NAA10-related neurodevelopmental syndrome and NAA15-related neurodevelopmental syndrome. *European Journal of Human Genetics*. 2023;31:824-33. doi:10.1038/s41431-023-01368-y.

Острый коронарный синдром как редкое проявление метастатического поражения сердца при меланоме. Клинический случай

Гвоздева А. Д., Яковлев С. А., Близняк С. А., Комарова А. Г., Багателья З. А.

Введение. Клинические проявления опухолей сердца неспецифичны и могут быть схожи с различными сердечно-сосудистыми заболеваниями. Одним из наиболее частых источников вторичных опухолей сердца является меланома. Диагностика метастатического поражения сердца при меланоме представляет сложности ввиду преимущественно бессимптомного течения.

Описание случая. Представлен клинический случай, описывающий редкое клиническое проявление меланомы под маской острого инфаркта миокарда у пациента 51 года, перенесшего 5 лет назад иссечение меланомы кожи плеча, лимфаденэктомию и иммунотерапию ниволумабом. Пациенту назначена комбинированная иммунотерапия ниволумабом и ипилимумабом. Контрольное обследование (магнитно-резонансная томография сердца, позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией) через 3 мес. продемонстрировало значительный регресс размеров и метаболической активности опухолевых очагов как в сердце, так и в других органах.

Дискуссия. Несмотря на преимущественно бессимптомное течение, метастатическое поражение сердца при меланоме может проявляться болевым синдромом в грудной клетке, ишемическими изменениями на электрокардиограмме и повышением уровня кардиоспецифических ферментов, что создает картину острого коронарного синдрома. Представленный случай демонстрирует высокую эффективность комбинированной иммунотерапии в достижении регресса метастазов меланомы в сердце и других органах.

Ключевые слова: опухоли сердца, меланома, инфаркт миокарда без обструкции коронарных артерий, магнитно-резонансная томография сердца, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

ГБУЗ Московский многопрофильный научно-клинический центр им. С. П. Боткина ДЗМ, Москва, Россия.

Гвоздева А. Д.* — к.м.н., н.с., ORCID: 0000-0002-5684-9842, Яковлев С. А. — врач ультразвуковой диагностики, ORCID: 0000-0002-8254-2625, Близняк С. А. — к.м.н., н.с., ORCID: 0000-0002-2619-1592, Комарова А. Г. — к.м.н., в.н.с. ORCID: 0000-0002-8633-7012, Багателья З. А. — д.м.н., профессор, в.н.с., ORCID: 0000-0001-5699-3695.

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

ИМ — инфаркт миокарда, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, ОКС — острый коронарный синдром, ПЭТ/КТ — позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией, РФП — радиофармпрепарат, ФП — фибрилляция предсердий, ЭКГ — электрокардиография (-мма).

Рукопись получена 18.07.2025

Рецензия получена 30.07.2025

Принята к публикации 12.08.2025



Для цитирования: Гвоздева А. Д., Яковлев С. А., Близняк С. А., Комарова А. Г., Багателья З. А. Острый коронарный синдром как редкое проявление метастатического поражения сердца при меланоме. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6479. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6479. EDN: JWWOCE

Acute coronary syndrome as a rare manifestation of melanoma with cardiac metastasis: a case report

Gvozdeva A. D., Yakovlev S. A., Bliznyuk S. A., Komarova A. G., Bagatelia Z. A.

Introduction. Clinical manifestations of cardiac tumors are nonspecific and can be similar to various cardiovascular diseases. One of the most common sources of secondary cardiac tumors is melanoma. Diagnosis of melanoma with cardiac metastasis is difficult due to the predominantly asymptomatic course.

Case description. A case report describes a rare clinical manifestation of melanoma under the guise of acute myocardial infarction in a 51-year-old patient who underwent excision of upper limb melanoma, lymphadenectomy and immunotherapy 5 years ago. The patient was prescribed combination immunotherapy with nivolumab and ipilimumab. Control examination (cardiac magnetic resonance imaging, combined positron emission-computed tomography) after 3 months demonstrated significant regression of the size and metabolic activity of tumor foci both in the heart and in other organs.

Discussion. Despite the predominantly asymptomatic course, cardiac metastasis of melanoma can manifest with chest pain, ischemic abnormalities in the ECG and increased cardiac biomarkers, which creates a picture of acute coronary syndrome. The presented case demonstrates the high efficiency of combination immunotherapy in achieving regression of melanoma metastases in the heart and other organs.

Keywords: heart tumors, melanoma, myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries, cardiac magnetic resonance imaging, case report.

Relationships and Activities: none.

Botkin Multidisciplinary Scientific-Clinical Center, Moscow, Russia.

Gvozdeva A. D.* ORCID: 0000-0002-5684-9842, Yakovlev S. A. ORCID: 0000-0002-8254-2625, Bliznyuk S. A. ORCID: 0000-0002-2619-1592, Komarova A. G. ORCID: 0000-0002-8633-7012, Bagatelia Z. A. ORCID: 0000-0001-5699-3695.

*Corresponding author: gvozdevaannalech@gmail.com

Received: 18.07.2025 **Revision Received:** 30.07.2025 **Accepted:** 12.08.2025

For citation: Gvozdeva A. D., Yakovlev S. A., Bliznyuk S. A., Komarova A. G., Bagatelia Z. A. Acute coronary syndrome as a rare manifestation of melanoma with cardiac metastasis: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6479. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6479. EDN: JWWOCE

Ключевые моменты

- Метастатическое поражение сердца необходимо рассматривать в качестве возможной причины острого коронарного синдрома, особенно у пациентов, имеющих анамнез онкологических заболеваний.
- Магнитно-резонансная томография сердца является ключевым методом при дифференциальной диагностике причин повреждения миокарда у пациентов с острым коронарным синдромом без обструкции коронарных артерий.
- Современная иммунотерапия эффективна в отношении регресса метастазов меланомы в сердце и позволила улучшить прогноз пациентов с прогрессирующей меланомой.

Key messages

- Metastatic cardiac involvement should be considered as a possible cause of acute coronary syndrome, especially in patients with a history of cancer.
- Cardiac magnetic resonance imaging is a key method in the differential diagnosis of myocardial injury in patients with acute coronary syndrome with non-obstructive coronary arteries.
- Modern immunotherapy is effective in reducing melanoma metastases to the heart and has improved the prognosis of patients with progressive melanoma.

Введение

Опухоли сердца относятся к группе редких заболеваний. Распространенность первичных опухолей сердца составляет ~0,3% по данным аутопсий, тогда как вторичные образования встречаются в 20-40 раз чаще [1]. Источником последних служат злокачественные опухоли различной локализации, среди которых наиболее распространены меланома, рак молочной железы, легких, а также лимфомы [1].

Клинические проявления опухолей сердца обусловлены преимущественно их локализацией и размером, при этом в большинстве случаев симптомы неспецифичны. Вторичные опухоли сердца часто приводят к перикардialному выпоту, могут проявляться нарушениями ритма сердца, эмболическими осложнениями или сердечной недостаточностью [2]. Однако во многих ситуациях симптомы могут полностью отсутствовать: было показано, что у 12% пациентов с онкологическими заболеваниями метастатическое пора-

жение сердца не сопровождалось наличием симптомов и являлось случайной находкой при аутопсии [3].

Болевой синдром в грудной клетке является редким проявлением метастатического поражения сердца, который, в сочетании с вторичными изменениями сегмента ST на электрокардиограмме (ЭКГ), может имитировать острый коронарный синдром (ОКС) [4]. В данной статье представлен случай, иллюстрирующий особенности дифференциальной диагностики и терапии метастатического поражения сердца у пациента с меланомой, чья клиническая картина соответствовала ОКС с подъемом сегмента ST.

Клинический случай

Мужчина 51 года с длительным анамнезом артериальной гипертензии и установленным диагнозом меланомы кожи левого плеча (pT3bN0M0, BRAF-wt), перенесший 5 лет назад иссечение первичной опухоли, лимфаденэктомию и иммунотерапию ниволумабом, поступил в реанимационное отделение с интенсивной "простреливающей" болью в правой половине грудной клетки. Боль возникла в покое, усиливалась при глубоком вдохе и перемене положения тела. За двое су-

Временная шкала

5 лет до госпитализации	Иссечение меланомы плеча (pT3bN0M0, BRAF-wt), лимфаденэктомию, иммунотерапия ниволумабом
День 0	Госпитализация с интенсивной "простреливающей" болью в правой половине грудной клетки. ЭКГ: ФП, элевация ST (V2-V5). Тропонин вч: 88 нг/л. Коронарография: отсутствие значимых стенозов
День 2	МРТ сердца: множественные интрамиокардиальные образования в стенках обоих желудочков. Наибольший очаг (40×26 мм) в области верхушки ЛЖ
День 10	ПЭТ/КТ: множественные гиперметаболические очаги в области верхушки сердца, брюшной полости, забрюшинном пространстве, малом тазу, костях скелета
День 14	Онкоконсилиум. Назначение иммунотерапии (ниволумаб + ипилимумаб)
3 мес.	МРТ сердца: регресс метастазов в размерах (размер наибольшего образования в области верхушки ЛЖ составил около 18×11 мм)
4 мес.	ПЭТ/КТ: регресс метаболической активности РФП в верхушке сердца, уменьшение размеров и снижение метаболизма РФП в образованиях брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза, в костях и мягких тканях. Продолжена терапия ниволумабом

Сокращения: ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЭТ/КТ — позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией, РФП — радиофармпрепарат, ФВ — фракция выброса, ФП — фибрилляция предсердий, ЭКГ — электрокардиография.



Рис. 1. ЭКГ при поступлении: ФП, элевация сегмента ST в отведениях V2-V5.

ток до госпитализации также отмечались рвота, диарея и эпизод повышения температуры тела до 38 °С.

На ЭКГ при поступлении зарегистрирована фибрилляция предсердий (ФП) с частотой сердечных сокращений ~117 уд./мин, элевация сегмента ST в отведениях V2-V5 (рис. 1). Артериальное давление составило 150/80 мм рт.ст. При эхокардиографическом исследовании выявлена гипертрофия левого желудочка (ЛЖ) с утолщением межжелудочковой перегородки до 16 мм, сохранная систолическая функция ЛЖ (фракция выброса — 71%); зон нарушенной локальной сократимости и значимой клапанной патологии не обнаружено. В лабораторных анализах обращало внимание повышение уровня печеночных ферментов (аспартатаминотрансфераза 381 Ед/л, гамма-глутамилтрансфераза 2369 Ед/л), гипокалиемия (концентрация ионов калия в крови 2,9 ммоль/л). Уровень высокочувствительного тропонина составил 88 нг/л ($N < 11$ нг/л). Была выполнена экстренная коронарография, по данным которой не было выявлено значимых стенозов коронарных артерий. На фоне коррекции электролитных нарушений пароксизм ФП был купирован. Пациенту был установлен предварительный диагноз инфаркта миокарда (ИМ) без обструкции коронарных артерий.

С целью исключения иных причин повреждения миокарда была проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с контрастированием, по данным которой выявлены множественные интрамиокардиальные образования в стенках обоих желудочков.

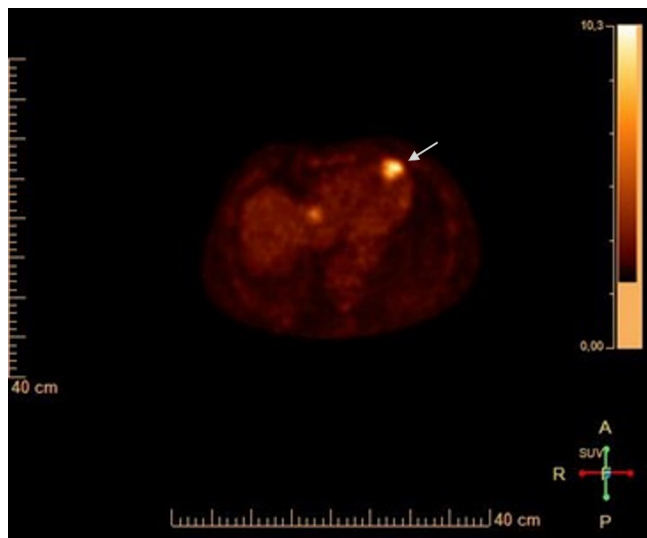


Рис. 2. ПЭТ/КТ: очаг гиперфиксации РФП в области верхушки сердца (обозначен стрелкой).

Наибольший очаг (40×26 мм) локализовался в области верхушки ЛЖ. Неоднородное накопление контраста в раннюю и отсроченную фазы, сопутствующие признаки отека миокарда и данные анамнеза позволили заподозрить метастатическое поражение сердца.

Пациенту была выполнена позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией (ПЭТ/КТ), выявившая очаг гиперфиксации радиофармпрепарата (РФП) в области верхушки

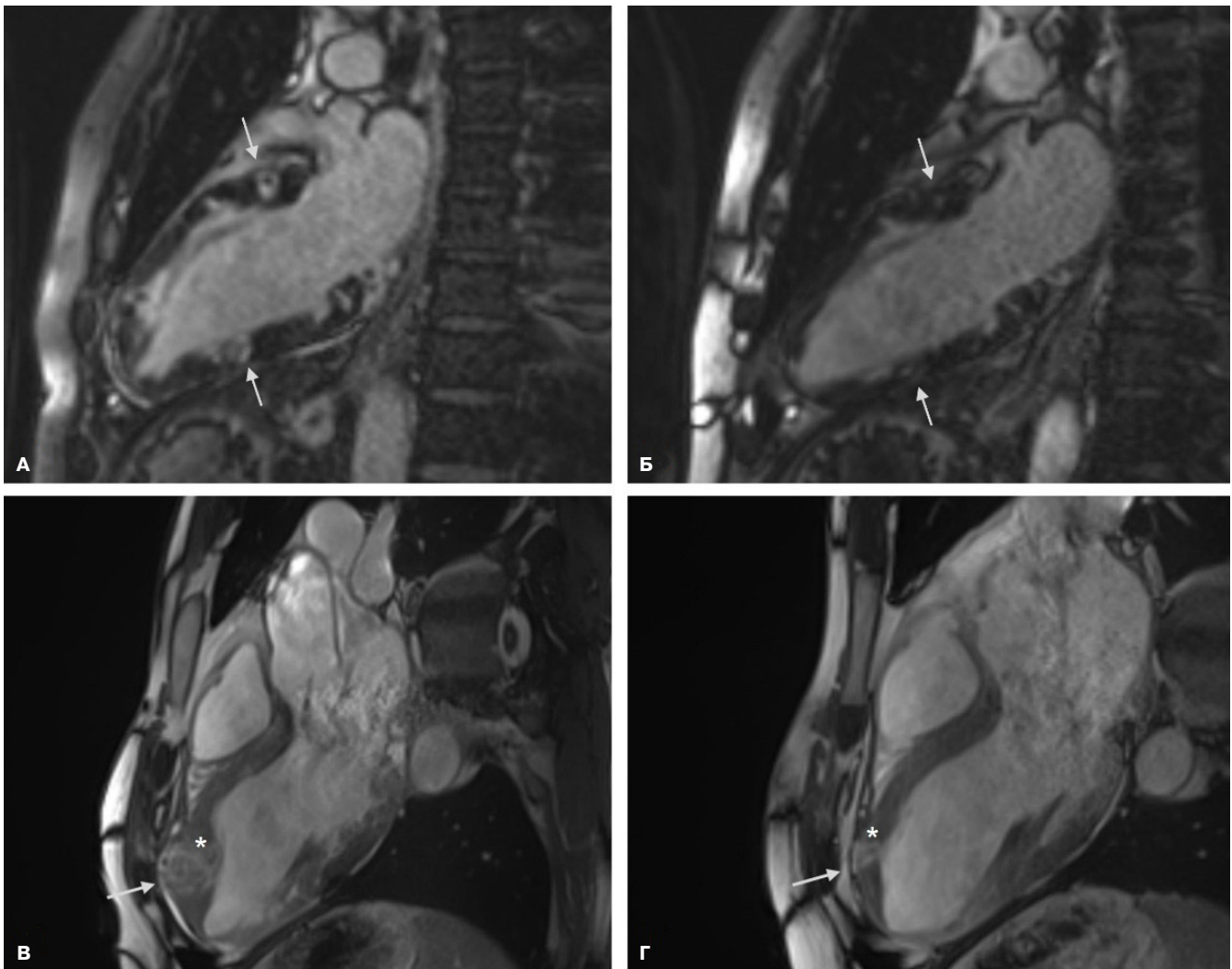


Рис. 3. МРТ сердца: множественные интрамикардиальные образования до начала иммунотерапии (слева) и после 3 мес. иммунотерапии (справа). **А, Б** — режим отсроченного контрастирования, двухкамерная проекция; **В, Г** — кино-режим, трехкамерная проекция. Стрелки указывают на несколько образований в стенках ЛЖ, звездочкой отмечено образование наибольших размеров.

сердца (рис. 2), множественные образования в брюшной полости, забрюшинном пространстве и малом тазу с гиперфиксацией РФП, а также множественные метаболически активные очаги в костях скелета.

По решению онкоконсилиума пациенту была назначена комбинированная иммунотерапия (ниволумаб + ипилиумаб). При выписке также назначена антикоагулянтная терапия (ривароксабан 20 мг), гипотензивная терапия (эналаприл 10 мг, амлодипин 5 мг), бисопролол 5 мг. На фоне иммунотерапии через несколько месяцев была отмечена положительная динамика в виде регресса размеров и количества образований. По данным МРТ сердца через 3 мес. наблюдалось значительное уменьшение метастазов в размерах (размер наибольшего образования в области верхушки ЛЖ составил $\sim 18 \times 11$ мм (рис. 3)).

По данным ПЭТ/КТ отмечался регресс метаболической активности РФП в верхушке сердца, уменьшение размеров и снижение метаболизма РФП в образо-

ваниях брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза, уменьшение гиперметаболизма РФП в очагах в костях и мягких тканях. Серьезных нежелательных явлений на фоне лечения не отмечено, после нескольких сеансов комбинированной терапии пациент продолжил терапию ниволумабом в режиме монотерапии.

Обсуждение

Представленный случай иллюстрирует редкое клиническое проявление метастатического поражения сердца при меланоме, манифестировавшее под маской острого ИМ без обструкции коронарных артерий.

Согласно данным ряда исследований, у 5-10% пациентов, госпитализированных с ОКС, не обнаруживается значимых стенозов при коронарографии [5, 6]. В подобных случаях одним из ключевых диагностических методов, позволяющих дифференцировать ишемическую этиологию повреждения миокарда от дру-

гих причин (таких как миокардит, кардиомиопатия такоубо и др.), является МРТ сердца с контрастированием [7]. В ретроспективном исследовании 888 пациентов с ОКС без обструктивного поражения коронарных артерий, которым была выполнена МРТ сердца, ИМ был подтвержден лишь у 27% пациентов, тогда как в 73% случаев было выявлено неишемическое повреждение миокарда [7].

В редких случаях опухоли сердца могут сопровождаться болевым синдромом в грудной клетке, который в сочетании с повышенным уровнем кардиоспецифических биомаркеров и "ишемическими" изменениями ЭКГ может расцениваться как ОКС. Изменения сегмента ST характерны для вторичных опухолей сердца. Показано, что элевация сегмента ST при отсутствии симптомов ишемии обладает высокой специфичностью в отношении диагностики метастатического поражения сердца у пациентов со злокачественными новообразованиями [8]. Подобные изменения могут быть обусловлены опухолевой инфильтрацией миокарда и/или перикарда, инвазией или компрессией коронарных артерий, а также сопутствующим мио- или перикардитом или кардиомиопатией такоубо [9].

Эхокардиография служит первоначальным методом диагностики опухолей сердца, однако имеет ряд ограничений, таких как оператор-зависимость, плохое качество изображения у пациентов с узкими акустическими окнами и невозможность описать тканевую структуру опухоли. МРТ с контрастированием является одним из ключевых методов диагностики образований сердца, позволяя детально охарактеризовать их морфологию, а также и взаимоотношения с окружающими тканями, что имеет важное значение для дифференциальной диагностики опухолей сердца [10].

Меланома относится к одним из наиболее частых источников вторичных опухолей сердца. Большинство случаев метастатического поражения сердца при меланоме не сопровождается появлением клинических

симптомов, и часто метастазы меланомы обнаруживаются лишь при аутопсии [11]. До появления современной иммунотерапии прогноз при метастатической меланоме оставался крайне неблагоприятным с 5-летней выживаемостью около 5-10% [12]. Применение иммунотерапевтических препаратов произвело революцию в лечении метастатической меланомы. Ниволумаб и ипилимумаб являются ингибиторами контрольных точек иммунного ответа; применение их как в монотерапии, так и в комбинации сопровождается существенным увеличением общей выживаемости среди пациентов с прогрессирующей меланомой [13]. По данным анализа исследования CheckMate 067 10-летняя общая выживаемость составила 43% в группе комбинированной терапии ниволумаб+ипилимумаб, 37% в группе ниволумаба и 19% в группе ипилимумаба [14].

Заключение

Клинический случай подчеркивает необходимость включения метастатического поражения сердца в дифференциально-диагностический ряд у пациентов с ОКС, особенно при отягощенном онкологическом анамнезе. МРТ сердца является методом выбора при дифференциальной диагностике причин повреждения миокарда у пациентов с ОКС без обструктивного поражения коронарных артерий. Современная иммунотерапия позволяет достичь регресса метастазов меланомы в сердце и других органах.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов его обследования и лечения.

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

Литература/References

1. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, et al. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol.* 2020;2:293-311. doi:10.1016/j.jaccao.2020.05.009.
2. Paraskevaidis IA, Michalakeas CA, Papadopoulos CH, et al. Cardiac tumors. *ISRN Oncol.* 2011;2011:208929. doi:10.5402/2011/208929.
3. Klatt EC, Heitz DR. Cardiac metastases. *Cancer.* 1990;65:1456-9. doi:10.1002/1097-0142(19900315)65:6<1456::aid-cnrc2820650634>3.0.co;2-5.
4. Goldberg AD, Blankstein R, Padera RF. Tumors metastatic to the heart. *Circulation.* 2013;128:1790-4. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000790.
5. Pasupathy S, Air T, Dreyer RP, et al. Systematic review of patients presenting with suspected myocardial infarction and nonobstructive coronary arteries. *Circulation.* 2015;131:861-70. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011201.
6. Barr PR, Harrison W, Smyth D, et al. Myocardial infarction without obstructive coronary artery disease is not a benign condition (ANZACS-QI 10). *Heart Lung Circ.* 2018;27:165-74. doi:10.1016/j.hlc.2017.02.023.
7. Liang K, Bisaccia G, Leo I, et al. CMR reclassifies the majority of patients with suspected MINOCA and non MINOCA. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2023;25:8-15. doi:10.1093/ehjci/jead182.
8. Cates CU, Virmani R, Vaughn WK, et al. Electrocardiographic markers of cardiac metastasis. *Am Heart J.* 1986;112:1297-303. doi:10.1016/0002-8703(86)90363-7.
9. Ndukwu M, Zheng J, Collins B, et al. Cardiac Metastasis of Pulmonary Spindle Cell Carcinoma Mimicking Lateral ST-Segment Elevation Myocardial Infarction. *JACC Case Rep.* 2025;30:103322. doi:10.1016/j.jaccas.2025.103322.
10. Gatti M, D'Angelo T, Muscogiuri G, et al. Cardiovascular magnetic resonance of cardiac tumors and masses. *World J Cardiol.* 2021;13:628-49. doi:10.4330/wjc.v13.i11.628.
11. Poulsen CB, Weile KS, Schmidt H, et al. A case report: metastasis of melanoma to the heart in an era of immunotherapy. *Eur Heart J Case Rep.* 2019;3:1-7. doi:10.1093/ehjcr/ytz182.
12. Uprety D, Bista A, Chennamadhavuni A, et al. Survival trends among patients with metastatic melanoma in the pretargeted and the post-targeted era: a US population-based study. *Melanoma Res.* 2018;28:56-60. doi:10.1097/CMR.0000000000000394.
13. Wolchok JD, Chiarion-Sileni V, Gonzalez R, et al. Long-term outcomes with nivolumab plus ipilimumab or nivolumab alone versus ipilimumab in patients with advanced melanoma. *J Clin Oncol.* 2022;40:127-37. doi:10.1200/JCO.21.02229.
14. Wolchok JD, Chiarion-Sileni V, Rutkowski P, et al.; CheckMate 067 Investigators. Final, 10-Year Outcomes with Nivolumab plus Ipilimumab in Advanced Melanoma. *N Engl J Med.* 2025; 392:11-22. doi:10.1056/NEJMoa2407417.

Расслоение аорты у пациента с синдромом Шерешевского-Тернера. Клинический случай

Бутенко Д. С.¹, Алекберов Р. И.¹, Спасенников В. В.¹, Клещевникова Т. М.¹, Талыбова А. Ю.², Талыбов Р. С.^{1,3}

Введение. Синдром Шерешевского-Тернера (сШ-Т) представляет собой генетическую патологию, обусловленную полной или частичной моносомией по X-хромосоме. Для данного заболевания характерен полиморфизм врожденных пороков развития, с преимущественным вовлечением эндокринной и сердечно-сосудистой систем. Пациенты с сШ-Т демонстрируют более высокие показатели заболеваемости и смертности в сравнении с общей популяцией, что диктует необходимость комплексного междисциплинарного подхода к их ведению.

Краткое описание. В статье представлен клинический случай пациентки с генетически подтвержденным сШ-Т (кариотип 45,X), у которой прижизненно диагностировано осложнение — расслоение аорты (тип III по Дебайе), что стало возможным благодаря комплексному обследованию. В работе детально описаны характерные фенотипические проявления, особенности клинической картины и течения заболевания, анализ факторов риска, примененные методы лабораторной и инструментальной диагностики и подходы к лечебной тактике.

Дискуссия. Ключевой задачей ведения пациентов с врожденными генетическими заболеваниями соединительной ткани является поддержание высокого уровня клинической настороженности среди врачей всех специальностей. Критически важным представляется не только осознание специфических рисков, ассоциированных с генетическим синдромом, но и тщательная оценка потенциальных триггерных факторов, способных спровоцировать острое сосудистое событие. Оперативное предположение и верификация жизнеугрожающих состояний, к числу которых относится расслоение аорты, определяют выбор неотложной лечебной тактики и могут предотвратить летальный исход.

Ключевые слова: синдром Шерешевского-Тернера, расслоение аорты, факторы риска, комплексная диагностика, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

¹ГБУЗ Областная клиническая больница № 2, Тюмень; ²ГБУЗ Областная больница № 19, Тюмень; ³ФБГОУ ВО Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России, Тюмень, Россия.

Бутенко Д. С. — врач-стажёр, ORCID: 0000-0003-2517-2151, Алекберов Р. И. — врач-кардиолог, ORCID: 0009-0001-8832-5947, Спасенников В. В. — врач-стажёр, ORCID: 0000-0002-1180-4886, Клещевникова Т. М. — директор, ORCID: 0009-0008-6417-1999, Талыбова А. Ю. — врач-эндокринолог, ORCID: 0009-0008-7330-3025, Талыбов Р. С.* — зам. главного врача по развитию науки и инновациям, ORCID: 0000-0003-3820-2057.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
rustam230789@gmail.com

АГ — артериальная гипертензия, АД — артериальное давление, ДАК — двустворчатый аортальный клапан, КоА — коарктация аорты, КТ — компьютерная томография, РА — расслоение аорты, сШ-Т — синдром Шерешевского-Тернера, ASI — aortic size index.

Рукопись получена 12.06.2025

Рецензия получена 22.07.2025

Принята к публикации 30.07.2025



Для цитирования: Бутенко Д. С., Алекберов Р. И., Спасенников В. В., Клещевникова Т. М., Талыбова А. Ю., Талыбов Р. С. Расслоение аорты у пациента с синдромом Шерешевского-Тернера. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6425. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6425. EDN: OUXIDK 

Aortic dissection in a patient with Turner syndrome: a case report

Butenko D. S.¹, Alekberov R. I.¹, Spasennikov V. V.¹, Kleshchevnikova T. M.¹, Talybova A. Yu.², Talybov R. S.^{1,3}

Introduction. Turner syndrome is a genetic disorder caused by complete or partial monosomy of the X chromosome. This disease is characterized by polymorphism of congenital malformations, with predominant involvement of the endocrine and cardiovascular systems. Patients with Turner syndrome demonstrate higher morbidity and mortality rates compared to the general population, which requires comprehensive interdisciplinary approach to their management.

Brief description. The article presents a case of a patient with verified Turner syndrome (45,X karyotype), who was diagnosed with intravital aortic dissection (DeBakey type III), which became possible due to a comprehensive examination. The work describes in detail the characteristic phenotypic manifestations, clinical performance and course, analysis of risk factors, applied diagnostic and treatment methods.

Discussion. The key task of managing patients with hereditary connective tissue disorders is to maintain a high level of clinical alertness among physicians of all specialties. It is critically important not only to recognize the specific risks associated with the genetic syndrome, but also to carefully assess potential trigger factors that can provoke vascular events. Expedited clinical suspicion and verification of life-threatening emergencies, including aortic dissection, require the selection of emergent therapeutic interventions and could reduce mortality.

Keywords: Turner syndrome, aortic dissection, risk factors, comprehensive diagnostics, case report.

Relationships and Activities: none.

¹Regional Clinical Hospital № 2, Tyumen; ²Regional Hospital № 19, Tyumen; ³Tyumen State Medical University, Tyumen, Russia.

Butenko D. S. ORCID: 0000-0003-2517-2151, Alekberov R. I. ORCID: 0009-0001-8832-5947, Spasennikov V. V. ORCID: 0000-0002-1180-4886, Kleshchevnikova T. M. ORCID: 0009-0008-6417-1999, Talybova A. Yu. ORCID: 0009-0008-7330-3025, Talybov R. S.* ORCID: 0000-0003-3820-2057.

*Corresponding author:
rustam230789@gmail.com

Received: 12.06.2025 **Revision Received:** 22.07.2025 **Accepted:** 30.07.2025

For citation: Butenko D. S., Alekberov R. I., Spasennikov V. V., Kleshchevnikova T. M., Talybova A. Yu., Talybov R. S. Aortic dissection in a patient with Turner syndrome: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6425. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6425. EDN: OUXIDK

Ключевые моменты

- Синдром Шерешевского-Тернера — генетически детерминированная патология, характеризующаяся полиморфизмом врожденных аномалий развития с преимущественным вовлечением эндокринной и сердечно-сосудистой систем, что обуславливает необходимость комплексного междисциплинарного ведения пациентов.
- Представлен клинический случай 32-летней пациентки с генетически верифицированным синдромом Шерешевского-Тернера и развившимся расслоением аорты тип III по DeBakey, подтвержденный данными инструментальных и лабораторных исследований.
- Поддержание высокого уровня клинической настороженности среди врачей всех специальностей в отношении специфических рисков для конкретных генетических синдромов и потенциальных триггерных факторов острых сосудистых событий является ключевым элементом для раннего выявления жизнеугрожающих состояний, оперативного выбора экстренной тактики и минимизации летальных исходов.

Введение

Синдром Шерешевского-Тернера (сШ-Т) — распространенное хромосомное заболевание, обусловленное полной или частичной моносомией X-хромосомы [1]. Классический фенотип (кариотип 45,X) характеризуется низким ростом, дисфункцией гонад и врожденными сердечно-сосудистыми пороками, включая коарктацию аорты (КоА) и двустворчатый аортальный клапан (ДАК) [2]. Одним из важнейших аспектов является значительное сокращение ожидаемой продолжительности жизни у пациенток (в среднем на 12,5 лет), обусловленное преимущественно сердечно-сосудистыми осложнениями [3]. Данные международных регистров свидетельствуют о 3-кратном повышении общей смертности при сШ-Т, причем сердечно-сосудистые заболевания являются ведущей причиной смерти (до 50% случаев) [4].

Расслоение аорты (РА) представляет собой критическое, жизнеугрожающее состояние с высокой ранней летальностью (до 21% в первые 24 ч) и сложностями диагностики (85% первоначальных ошибок из-за неспецифичности болевого синдрома) [4]. сШ-Т является наиболее частой установленной причиной РА у молодых женщин. Риск РА при сШ-Т значительно повышен во всех возрастных группах, достигая максимума в молодом возрасте и во время беременности. В отличие от общей популяции, где РА чаще встречается у мужчин старше 65 лет, у пациенток с сШ-Т это осложнение развивается необычно рано (часто до 40 лет).

Key messages

- Turner syndrome is a genetic disorder characterized by polymorphism of congenital abnormalities with predominant involvement of the endocrine and cardiovascular systems, which necessitates comprehensive interdisciplinary management of patients.
- A case of a 32-year-old patient with verified Turner syndrome and DeBakey type III aortic dissection, confirmed by paraclinical investigations, is presented.
- Sustaining high clinical vigilance among physicians across all specialties regarding syndrome-specific risks and potential triggers of acute vascular events is critical for early detection of life-threatening conditions, prompt initiation of emergency interventions, and reduction of mortality.

Помимо специфического поражения аорты (удлинение дуги, аневризмы, коарктация, расслоение, разрыв, клапанные аномалии), при сШ-Т наблюдается системная васкулопатия с возможным вовлечением магистральных артерий головы и периферических сосудов [5].

Основными факторами риска РА при сШ-Т являются КоА, ДАК, артериальная гипертензия (АГ) и расширение восходящей аорты. Для стратификации риска используется индекс размера аорты (aortic size index, ASI), рассчитываемый с поправкой на площадь поверхности тела [6]. Международные рекомендации регламентируют рассматривать профилактическую хирургическую коррекцию при $ASI \geq 2,5 \text{ см/м}^2$ восходящего отдела аорты у пациенток старше 15 лет [6]. Однако данный порог имеет существенные ограничения: он основан на слабой доказательной базе (отсутствуют проспективные исследования, специфичные для сШ-Т), зафиксированы случаи РА у пациенток с ASI ниже этого значения, а сама профилактическая операция сопряжена с риском летальности до 5% [7, 8]. Это создает серьезную клиническую дилемму при выборе тактики ведения: необходимость баланса между риском фатального РА при выжидательной тактике и риском неоправданного хирургического вмешательства. Таким образом, сШ-Т ассоциирован с уникально высоким риском раннего и жизнеугрожающего РА, являющегося ведущей причиной сокращения продолжительности жизни пациенток [9].

Моногенные заболевания соединительной ткани, включая сШ-Т, представляют собой противопоказание к транскатетерной изоляции РА ввиду высокого риска расширения ложного просвета и несостоятельности фиксации стент-графта. Тем не менее в критических неотложных ситуациях данная методика может рассматриваться в качестве компромиссного решения. Согласно консенсусным рекомендациям Общества сосу-

Временная шкала



дистой хирургии (Society for Vascular Surgery) и Общества торакальных хирургов (Society of Thoracic Surgeons), Национальным клиническим рекомендациям и данным современных обзоров литературы, эндоваскулярное вмешательство допустимо лишь при абсолютной невозможности выполнения открытой операции, наличии выраженной ишемии висцеральных органов или нестабильной гемодинамики при условии отсутствия альтернативных терапевтических решений [10, 11]. Представлены единичные случаи успешного лечения РА методом транскатетерной изоляции области расслоения стент-графтом, однако количество опубликованных клинических наблюдений остается ограниченным на текущий момент и требует дальнейшего изучения [12, 13].

Отсутствие подтвержденных и надежных критериев для принятия решения о профилактической операции на аорте (в частности, неоднозначность порога $ASI \geq 2,5 \text{ см/м}^2$) подчеркивает актуальность дальнейших исследований для оптимизации стратегий наблюдения, стратификации риска и профилактического лечения этой уязвимой группы пациентов. Нами представлен клинический случай РА тип 3 по классификации DeBakey у молодой женщины 32 лет с сШ-Т, демонстрирующий практическую значимость данной проблемы.

Клинический случай

Пациентка М., 32 лет, поступила в приемное отделение ГБУЗ ТО "ОКБ № 2" с жалобами на болевой синдром в грудной клетке, преимущественно в межлопаточной области. Данные центральной электронной медицинской карты свидетельствуют о неоднократных обращениях пациентки в поликлинику по месту жительства на протяжении предшествующего месяца по поводу болей в пояснице, спине и грудной клетке. Учитывая выраженный психоэмоциональный фон пациентки и волнообразное течение симптоматики (самопроизвольное возникновение и исчезновение болевого синдрома), на амбулаторном этапе состояние было интерпретировано как проявление вегетососудистой дистонии. Пациентке было рекомендовано амбулаторное лечение. В связи с персистенцией симптомов она самостоятельно обратилась в приемное отделение стационара экстренного профиля.

Ввиду локализации болевого синдрома пациент проконсультирован врачом-кардиологом. При осмо-

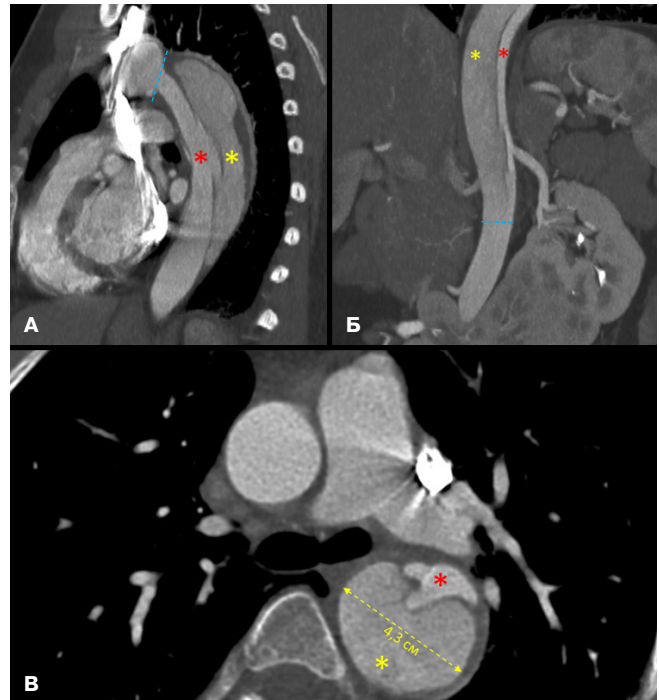


Рис. 1. КТ-панаортография пациентки с РА тип III (De Bakey).

Примечание: А — сагиттальная плоскость, Б — фронтальная плоскость, В — аксиальная плоскость. Проксимальная граница расслоения расположена непосредственно после отхождения левой подключичной артерии от дуги аорты, дистальная граница — на уровне инфраренального отдела брюшного отдела аорты (голубые пунктирные линии). Ложный просвет (желтая звезда) имеет больший размер, чем истинный просвет (красная звезда), наибольший диаметр аорты на уровне нисходящей части — 4,3 см. Четко визуализируется только дистальный разрыв интимы в области дистальной границы. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

тре обращала на себя внимание нетипичная морфология пациентки: низкий рост (145 см), масса тела 70 кг (индекс массы тела 33 кг/м^2), широкая грудная клетка и крыловидная шея. Физикальное обследование значимых отклонений не выявило. Артериальное давление (АД) на момент осмотра составляло 160/80 мм рт.ст. Межлопаточная боль не усиливалась при пальпации паравerteбральных мышц и остистых отростков позвоночника, что снижало вероятность ее связи с дегенеративными изменениями позвоночного столба.

Пациентке выполнена электрокардиография и забор крови для лабораторных исследований, включав-

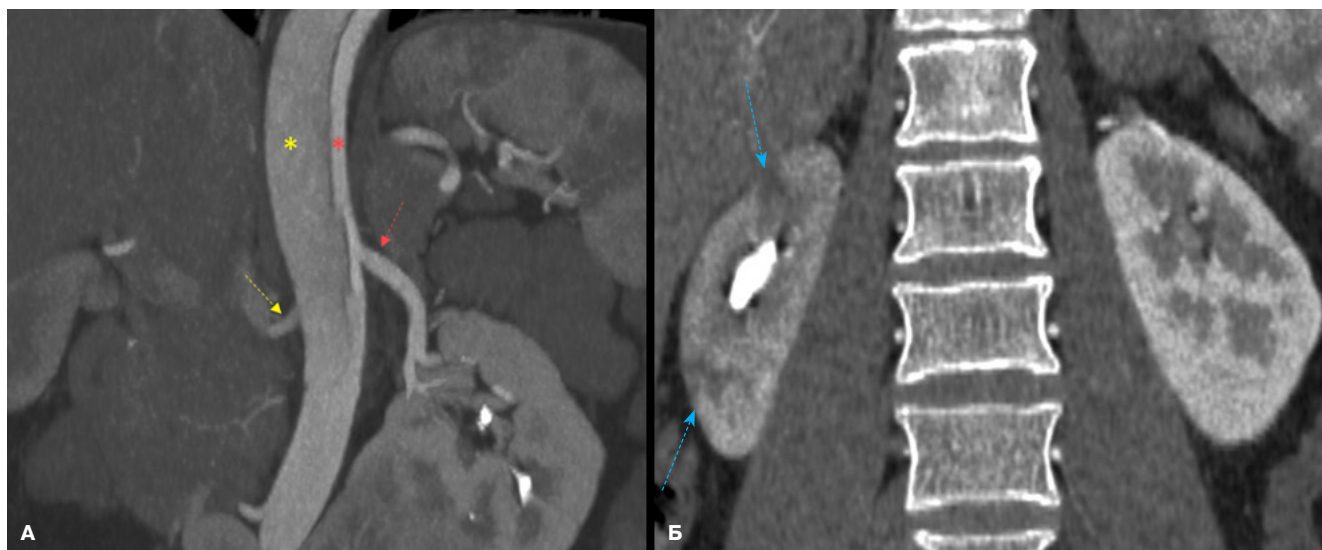


Рис. 2. КТ-панаортография пациента с РА тип III (DeBakey).

Примечание: А — фронтальная плоскость (на уровне отхождения почечных артерий), Б — фронтальная плоскость (на уровне почек). Правая почечная артерия (желтая стрелка) отходит из ложного просвета, в отличие от левой почечной артерии (красная стрелка). Имеются различия общей перфузии паренхимы почек за счёт снижения контрастирования правой почки с формированием инфарктов (синие стрелки), а также слияние нижних полюсов почек (подковообразная почка). Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

ших: общий анализ крови, биохимический анализ крови (С-реактивный белок, креатинфосфокиназа, глюкоза, мочеви́на, альбумин, хлор, натрий, калий, креатинин, билирубин прямой, билирубин общий, аспаратамино-трансфераза, аланинаминотрансфераза), тропонин I, коагулограмму (активированное частичное тромбопластиновое время, международное нормализованное отношение, протромбиновое время, фибриноген). В период ожидания результатов отмечалось усиление болевого синдрома. Выраженность болей в сочетании с нехарактерной внешностью вызвали подозрение на сШ-Т и, с учетом клинической картины, на возможный факт РА.

При повторном сборе анамнеза пациентка подтвердила наличие у себя данного генетического заболевания. Повышение АД отмечалось в течение последнего месяца, что пациентка связывала с диагностированным ранее манифестным гипотиреозом (уровень тиреотропного гормона достигал 10,7 мМЕ/л) и приемом L-тироксина в дозе 125 мкг/сут. Было принято решение о дополнительном назначении определения концентрации D-димера. По результатам обследований выявлено повышение фибриногена (4,44 г/л) и D-димера (4,001 мг/л). Остальные лабораторные показатели и тропонин I находились в пределах референсных значений.

На электрокардиографии: синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 73 уд./мин, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Пациентка была направлена на компьютерную томографию (КТ) органов грудной полости с контрастированием. КТ-ангиография визуализировала дефект контрастирования аорты от уровня дуги до уровня Th12 позвонка. Истинный просвет аорты составлял 1,0 см с сужением в дистальных отделах. На основании рентгенологиче-

ского исследования сформулировано предположение о РА типа III по классификации DeBakey.

По решению врачебного консилиума для верификации диагноза выполнены КТ-панаортография и эхокардиография. Данные КТ-панаортографии подтвердили наличие расслоения, протянувшегося от уровня, расположенного дистальнее отхождения левой подключичной артерии, и до инфраренального сегмента брюшной аорты. Сопутствующей находкой явилась подковообразная почка с очагом инфаркта в паренхиме правой половины почки (рис. 1, 2).

Результаты эхокардиографии подтвердили расслоение стенки между истинным и ложным просветами нисходящей грудной аорты. Пациентка была осмотрена мультидисциплинарной бригадой (в составе кардиолога, сердечно-сосудистого хирурга, анестезиолога-реаниматолога) в условиях реанимационного зала. На фоне дообследования АД повышалось до 160/90 мм рт.ст., сопровождаясь усилением болевого синдрома. Проведена экстренная коррекция АД: внутривенно введен раствор метопролола (1 мг/мл) в объеме 2 мл, что привело к снижению АД до 110/80 мм рт.ст. в течение 5 минут и купированию боли. После консультации по линии центра медицины катастроф с дежурным сердечно-сосудистым хирургом и компенсации состояния было принято решение о переводе пациентки в профильное кардиохирургическое отделение для решения вопроса о транскатетерной изоляции расслоения стент-графтом. В ходе предоперационной подготовки у пациентки развились критические нарушения гемодинамики. Проведенные реанимационные мероприятия оказались неэффективными, был зарегистрирован летальный исход.

Обсуждение

Представленное клиническое наблюдение подчеркивает критическую важность комплексного диагностического подхода при оценке острых болевых синдромов у пациенток с сШ-Т. Хотя РА часто ассоциировано с пожилым возрастом, АГ и атеросклерозом, врожденная неполноценность соединительной ткани при сШ-Т существенно снижает возраст манифестации и отягощает течение васкулопатии [14, 15]. сШ-Т характеризуется спектром соматических аномалий, включая системную дисплазию соединительной ткани, врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы (ДАК, КоА) и повышенную травматичность сосудистой стенки.

К структурным порокам аорты может приводить аномальный состав внеклеточного матрикса. Повышенная экспрессия матриксных металлопротеиназ и пониженная экспрессия тканевых ингибиторов матриксных металлопротеиназ (TIMP1 и TIMP3), выявляемые у пациенток с сШ-Т, могут привести к деградации компонентов внеклеточного матрикса стенки аорты, что приводит к ее истончению и увеличению диаметра [16].

Согласно литературным данным, распространенность сосудистых осложнений в данной когорте достигает 30% [17]. РА представляет собой жизнеугрожающее состояние, типично проявляющееся острой болью в груди, шее и/или спине и нередко осложняющееся проксимальным разрывом, гемоперикардом и тампонадой сердца. При сШ-Т РА обычно имеет фатальный исход, причем у молодых женщин с болевым синдромом этот диагноз зачастую не рассматривается.

При синдроме сШ-Т определен ряд ключевых факторов риска развития РА. Эпидемиологические исследования свидетельствуют о значительном снижении возраста манифестации РА у данной категории пациентов: медиана возраста при развитии РА или разрыва аорты составляет 30-35 лет, при этом до 24% случаев регистрируются у лиц моложе 20 лет, особенно на фоне сопутствующей аортопатии или КоА [18-20]. Вторым значимым фактором является кариотип и фенотип: наибольшая частота сердечно-сосудистых аномалий развития наблюдается у пациенток с кариотипом 45,X [21, 22]. Третий фактор — АГ, распространенность которой при сШ-Т достигает приблизительно 50% [23]. Четвертый фактор — беременность, ассоциированная с высоким риском материнских осложнений, включая эклампсию; до 2% летальных исходов у беременных с сШ-Т обусловлены именно РА или разрывом аорты [24, 25].

В представленном нами случае РА развилось на фоне эпизодической АГ, что подтверждает повышенную уязвимость сосудистой стенки при сШ-Т даже при транзиторном повышении АД. Клиническая картина отличалась атипичностью: доминировали неспецифические симптомы, что симулировало проявления нейроциркуляторной дистонии и психогенного расстройства. Подобные диагностические трудности признаны значимым фактором отсроченной диагностики РА [26].

Особый патогенетический интерес представляет назначение заместительной терапии L-тироксина незадолго до манифестации РА. Учитывая, что тиреоидные гормоны обладают положительным хроно- и инотропным эффектом, повышают чувствительность рецепторов к катехоламинам и потенцируют симпатическую активность, можно предположить, что даже кратковременная коррекция гипотиреоза на фоне сосудистой дисплазии и врожденных аномалий аорты могла индуцировать гипертензивную реакцию. Последняя, в свою очередь, могла выступить триггерным фактором РА [27-30]. Предполагаемый механизм тироксин-опосредованной гемодинамической нагрузки на морфологически измененное сосудистое русло требует дальнейшего изучения, но имеет патофизиологическое обоснование.

Сочетанная патология в виде сШ-Т, РА и ишемического инфаркта в правой половине подковообразной почки в данном наблюдении может отражать системный характер сосудистых нарушений, присущих данной хромосомной аномалии. Клинические и анатомические исследования подтверждают высокую частоту аномалий ветвления почечных артерий, их стенозов и инфарктов паренхимы почек при сШ-Т [16]. Ключевым методом верификации диагноза РА стала КТ-ангиография, остающаяся "золотым стандартом" диагностики [31, 32].

D-димер (>0,5 мг/л) может быть использован в качестве индикатора типа РА и предиктора в оценке прогноза. Однако широкий спектр состояний, вызывающих его повышение (эмболия легочной артерии, коронарный тромбоз и др.), обуславливает его низкую специфичность [33, 34].

Заключение

Представленный клинический случай РА у молодой пациентки с сШ-Т подчеркивает судьбоносную необходимость поддержания высокой степени клинической настороженности среди врачей различных специальностей при ведении пациентов с врожденными генетическими патологиями соединительной ткани. Данная ситуация демонстрирует, что ключевым аспектом является не только понимание специфических рисков, ассоциированных с генетическим синдромом, но и тщательная оценка потенциальных триггерных факторов, способных инициировать острое сосудистое событие, к числу которых в описанном случае относится начало заместительной терапии тиреоидными гормонами.

Сложность и редкость подобных случаев обуславливают важность персонализированного подхода к диагностике и лечению, требующего интегрированного анализа генетической предрасположенности, клинической симптоматики и данных методов визуализации. Это наблюдение служит важным напоминанием о необходимости учета фонового состояния пациента и аргументирует потребность в разработке более точных клинко-диагностических алгоритмов для выявления васкулопатий у лиц с синдромами соединительнотканной дисплазии.

Следовательно, представленный случай акцентирует значимость раннего выявления и динамического мониторинга патологии аорты у пациенток с сШ-Т, особенно при наличии эпизодической АГ, атипичного болевого синдрома и характерных фенотипических признаков.

Комплексный мультидисциплинарный подход, включавший своевременное проведение компьютерно-томографической ангиографии аорты и интерпретацию соответствующих лабораторных показателей, обеспечил корректную диагностику и направление пациентки в профильное кардиохирургическое отделение. Однако отсроченная диагностика, связанная с особенностями фенотипа пациентки, предопределила неблагоприятный летальный исход. На основании вышеизложенного мы рекомендуем внедрение регулярного скрининга диаметра аорты с использованием методов лучевой диагностики (предпочтительно МР-ангиографии, при ее недоступ-

ности — КТ-ангиографии), достижение строгого контроля АД и повышение осведомленности клиницистов о риске острых сосудистых событий у данной категории пациентов для оптимизации своевременной диагностики и профилактики жизнеугрожающих осложнений.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. Получение информированного согласия у пациентки оказалось невозможным ввиду тяжести ее состояния и кратковременности пребывания в стационаре. Персональные данные пациентки в тексте статьи не раскрываются, вся информация представлена в обезличенном виде.

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

Литература/References

- Khan N, Farooqui A, Ishrat R. Turner Syndrome where are we? *Orphanet J Rare Dis*. 2024;19(1):314. doi:10.1186/s13023-024-03337-0.
- Gravholt CH, Viuff M, Just J, et al. The Changing Face of Turner Syndrome. *Endocr Rev*. 2023;44(1):33-69. doi:10.1210/edrev/bnac016.
- Thunström S, Krantz E, Thunström E, et al. Incidence of Aortic Dissection in Turner Syndrome. *Circulation*. 2019;139(24):2802-4. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.119.040552.
- Thunström S, Thunström E, Naessén S, et al. Aortic size predicts aortic dissection in Turner syndrome — A 25-year prospective cohort study. *Int J Cardiol*. 2023;373:47-54. doi:10.1016/j.ijcard.2022.11.023.
- Thunström S, Thunström E, Naessén S, et al. All-cause mortality and death by aortic dissection in women with Turner syndrome: A national clinical cohort study. *Am Heart J*. 2025;281:1-9. doi:10.1016/j.ahj.2024.11.007.
- Olukorode JO, Onwuzo CN, Otabor EO, et al. Aortic Size Index Versus Aortic Diameter in the Prediction of Rupture in Women With Abdominal Aortic Aneurysm. *Cureus*. 2024;16(4):e58673. doi:10.7759/cureus.58673.
- Girardi LN, Lau C, Gambardella I. Aortic dimensions as predictors of adverse events. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;161(4):1193-7. doi:10.1016/j.jtcvs.2020.06.137.
- Nijs J, Gelsomino S, Lucà F, et al. Unreliability of aortic size index to predict risk of aortic dissection in a patient with Turner syndrome. *World J Cardiol*. 2014;6(5):349-52. doi:10.4330/wjv.v6.i5.349.
- Gravholt CH, Viuff MH, Brun S, et al. Turner syndrome: mechanisms and management. *Nat Rev Endocrinol*. 2019;15(10):601-14. doi:10.1038/s41574-019-0224-4.
- Thuijs DJFM, Davierwala P, Milojecic M, et al. Long-term survival after coronary bypass surgery with multiple versus single arterial grafts. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2022;61(4):925-33. doi:10.1093/ejcts/ezab392.
- Isselbacher EM, Preventza O, Black JH, et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association. American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2022;e223-e393. doi:10.1161/CIR.0000000000001106.
- Lombardi JV, Hughes GC, Appoo JJ, et al. Society for Vascular Surgery (SVS) and Society of Thoracic Surgeons (STS) reporting standards for type B aortic dissections. *The Annals of thoracic surgery*. 2020;109(3):959-81. doi:10.1016/j.athoracsur.2019.10.005.
- Petrov I, Nedevska M, Chilingirova N, et al. Endovascular repair of dissecting thoracic aortic aneurysm in a patient with Turner syndrome. *J Endovasc Ther*. 2006;13(5):693-6. doi:10.1583/05-1663.1.
- Blunden CE, Urbina EM, Lawson SA, et al. Progression of Vasculopathy in Young Individuals with Turner Syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2021;42(3):481-91. doi:10.1007/s00246-020-02505-w.
- Nóbrega PR, da Costa FBS, Rodrigues PGB, et al. Moyamoya associated with Turner syndrome in a patient with type 2 spinocerebellar ataxia-Occam's razor or Hickam's dictum: a case report. *BMC Neurol*. 2022;22(1):381. doi:10.1186/s12883-022-02912-x.
- Yoon SH, Kim GY, Choi GT, et al. Organ Abnormalities Caused by Turner Syndrome. *Cells*. 2023;12(10):1365. doi:10.3390/cells12101365.
- Milewicz DM, Braverman AC, De Backer J, et al. Marfan syndrome. *Nat Rev Dis Primers*. 2021;7(1):64. doi:10.1038/s41572-021-00298-7. Erratum in: *Nat Rev Dis Primers*. 2022;8(1):3. doi:10.1038/s41572-022-00338-w.
- Meccanici F, de Bruijn JWC, Dommissie JS, et al. Prevalence and development of aortic dilation and dissection in women with Turner syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Expert Review of Cardiovascular Therapy*. 2023;21(2):133-44. doi:10.1080/14779072.2023.2172403.
- Bradley-Watson J, Glatzel H, Turner HE, et al. Elective Aortic Surgery for Prevention of Aortic Dissection in Turner Syndrome: The Potential Impact of Updated European Society of Cardiology and International Turner Syndrome Consensus Group Guidelines on Referrals to the Heart Team. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2025;102(5):559-64. doi:10.1111/cen.15199.
- Calanchini M, Bradley-Watson J, McMillan F, et al. Risk assessment for aortic dissection in Turner syndrome: The role of the aortic growth rate. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2024;100(3):269-76. doi:10.1111/cen.15017.
- Wu HH, Li H. Karyotype classification, clinical manifestations and outcome in 124 Turner syndrome patients in China. *Ann Endocrinol (Paris)*. 2019;80(1):10-5. doi:10.1016/j.ando.2017.10.011.
- Fiot E, Alauze B, Donadille B, et al. Turner syndrome: French National Diagnosis and Care Protocol (NDCP; National Diagnosis and Care Protocol). *Orphanet J Rare Dis*. 2022;17(1):261. doi:10.1186/s13023-022-02423-5.
- Jones L, Blair J, Hawcutt DB, et al. Hypertension in Turner syndrome: a review of proposed mechanisms, management and new directions. *J Hypertens*. 2023;41(2):203-11. doi:10.1097/HJH.0000000000003321.
- Whigham CA, Vollenhoven B, Vincent AJ. Reproductive health in Turner syndrome: A narrative review. *Prenat Diagn*. 2023;43(2):261-71. doi:10.1002/pd.6261.
- Porcu E, Cipriani L, Damiano G. Reproductive health in Turner's syndrome: from puberty to pregnancy. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2023;14:1269009. doi:10.3389/fendo.2023.1269009.
- Altenburg MM, Davis AM, DeCara JM. Diagnosis and Management of Aortic Diseases. *JAMA*. 2024;331(4):352-3. doi:10.1001/jama.2023.23668.
- Evron JM, Hummel SL, Reyes-Gastelum D, et al. Association of Thyroid Hormone Treatment Intensity With Cardiovascular Mortality Among US Veterans. *JAMA Netw Open*. 2022;5(5):e2211863. doi:10.1001/jamanetworkopen.2022.11863.
- Berta E, Lengyel I, Halmi S, et al. Hypertension in Thyroid Disorders. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2019;10:482. doi:10.3389/fendo.2019.00482.
- Lacka K, Pempera N, Głowska A, et al. Turner Syndrome and the Thyroid Function-A Systematic and Critical Review. *Int J Mol Sci*. 2024;25(23):12937. doi:10.3390/ijms252312937.
- Song Y, Yang H, Wang L, et al. Association of thyroid autoimmunity and the response to recombinant human growth hormone in Turner syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2021;34(4):465-71. doi:10.1515/jpem-2020-0610.
- Spangenberg A, Rao SJ, Mackrell J, et al. Type A Aortic Dissection and Non-Contrast Computed Tomography. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2023;13(3):118-20. doi:10.55729/2000-9666.1178.
- Tekinhatun M, Akbudak İ, Özбек M, et al. Comparison of coronary CT angiography and invasive coronary angiography results. *Ir J Med Sci*. 2024;193(5):2239-48. doi:10.1007/s11845-024-03745-y.
- Charnaia MA, Dement'eva II. Hemostasis system in the abdominal aorta aneurysms. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery*. 2017;10(4):4-7. doi:10.17116/kardio20171044-7.
- Carter JM, Tom RB, Sunesra R, et al. D-dimer as a Rule-Out for Aortic Dissection. *Cureus*. 2023;15(12):e50170. doi:10.7759/cureus.50170.

Инфаркт миокарда после укуса гадюки. Клинический случай

Воронцова М. К.¹, Осадчий И. А.^{1,2}, Алексанкин А. В.³, Захаров И. С.⁴, Дупляков Д. В.^{1,2}

Введение. Ядовитые змеи — редкое явление на территории европейской части Российской Федерации, и тем не менее каждый год регистрируются случаи укусов. В этой статье представлен клинический случай коронарного тромбоза и инфаркта миокарда у пациента без предшествующего атеросклероза коронарных артерий, вследствие укуса ядовитой змеи (*Vipera berus*).

Краткое описание. Пациент 42 лет был доставлен в приемное отделение сосудистого центра бригадой скорой помощи с типичными ангинозными жалобами, возникшими после укуса неизвестной змеи. На электрокардиограмме зарегистрирована элевация сегмента ST с соответствующими реципрокными изменениями. Пациент был подан в рентгеноперационную, где обнаружен тромбоз коронарных артерий без подлежащего атеросклероза. Попытки тромбаспирации оказались неэффективны и вмешательство было прекращено. В дальнейшем диагноз инфаркта миокарда был подтвержден лабораторно и инструментально, состояние пациента оставалось стабильным, медикаментозная терапия соответствовала современным рекомендациям лечения инфаркта миокарда. Дальнейшее течение заболевания прошло без осложнений. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии на 10 день болезни.

Дискуссия. Клинический случай, редкий для территории России, но не единственный в мировой практике. По запросу "myocardial infarction after snakebite", "myocardial infarction associated with snakebite" в базе Pubmed доступно описание 24 клинических случаев, большая часть которых описана на территории эндемичных районов, преимущественно Азии. Яд некоторых змей обладает доказанной прокоагулянтной активностью, что подтверждают отдельные исследования и описание схожих клинических случаев. Однако однозначно исключить синдром Коуниса в этих обстоятельствах не представляется возможным, что оставляет точный патогенез коронарного тромбоза, возникшего после укуса змеи, открытым для обсуждения.

Ключевые слова: острый коронарный синдром, инфаркт миокарда, укус змеи, коронарный тромбоз, коагулопатия.

Отношения и деятельность: нет.

¹ГБУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова, Самара; ²ФГБОУ ВО Самарский государственный медицинский университет Минздрава России, Самара; ³ГБУЗ Самарская областная клиническая больница им. В.Д. Середавина, Самара; ⁴ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия.

Воронцова М.К.* — врач анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации, ORCID: 0009-0000-2589-5451, Осадчий И.А. — к.м.н., доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и скорой медицинской помощи ИПО, врач анестезиолог-реаниматолог, зав. отделения анестезиологии и реанимации, ORCID: 0009-0000-4356-9692, Алексанкин А.В. — врач анестезиолог-реаниматолог, зав. отделения анестезиологии и реанимации, ORCID: 0000-0003-4518-9233, Захаров И.С. — врач-ординатор, ORCID: 0009-0007-5348-2858, Дупляков Д.В. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой пропедевтической терапии с курсом кардиологии ИПО, зам. главного врача, ORCID: 0000-0002-6453-2976.

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

ДА — диагональная артерия, ПМЖВ — передняя межжелудочковая ветвь, ЭКГ — электрокардиограмма.

Рукопись получена 02.05.2025

Рецензия получена 18.05.2025

Принята к публикации 02.06.2025



Для цитирования: Воронцова М.К., Осадчий И.А., Алексанкин А.В., Захаров И.С., Дупляков Д.В. Инфаркт миокарда после укуса гадюки. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6379. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6379. EDN: IWIVMH

Myocardial infarction after a viper bite: a case report

Vorontsova M. K.¹, Osadchii I. A.^{1,2}, Aleksankin A. V.³, Zakharov I. S.⁴, Duplyakov D. V.^{1,2}

Introduction. Venomous snakes are a rare phenomenon in European Russia, and, nevertheless, bite cases are registered every year. This article presents a case of coronary thrombosis and myocardial infarction due to a bite of a venomous snake (*Vipera berus*) in a patient without prior coronary atherosclerosis.

Brief description. A 42-year-old patient was delivered to the emergency department of the vascular center by an ambulance team with typical anginal complaints after a bite of an unknown snake. The electrocardiogram showed ST segment elevation with corresponding reciprocal abnormalities. The patient was admitted to the X-ray operating room, where coronary artery thrombosis was detected without underlying atherosclerosis. Attempts at thrombus aspiration were ineffective and the intervention was stopped. Subsequently, the diagnosis of myocardial infarction was confirmed by paraclinical investigations. The patient's condition remained stable, and conservative therapy complied with modern guidelines on myocardial infarction. The further course of the disease was uneventful. The patient was discharged in satisfactory condition on the 10th day of disease.

Discussion. This case is rare for Russia, but not the only one in world practice. The search query "myocardial infarction after snakebite", "myocardial infarction associated with snakebite" in the Pubmed database yields 24 case reports, most of which were described in endemic areas, mainly in Asia. The venom of some snakes has proven procoagulant activity, which is confirmed by individual studies and similar case reports. However, it is not possible to definitively rule out Kounis syndrome in these circumstances, which leaves the exact pathogenesis of coronary thrombosis after a snakebite open to discussion.

Keywords: acute coronary syndrome, myocardial infarction, snakebite, coronary thrombosis, coagulopathy.

Relationships and Activities: none.

¹Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary, Samara; ²Samara State Medical University, Samara; ³Sereadin Samara Regional Clinical Hospital, Samara; ⁴Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia.

Vorontsova M. K.* ORCID: 0009-0000-2589-5451, Osadchii I. A. ORCID: 0009-0000-4356-9692, Aleksankin A. V. ORCID: 0000-0003-4518-9233, Zakharov I. S. ORCID: 0009-0007-5348-2858, Duplyakov D. V. ORCID: 0000-0002-6453-2976.

*Corresponding author:
m.vrntsva@gmail.com

Received: 02.05.2025 **Revision Received:** 18.05.2025 **Accepted:** 02.06.2025

For citation: Vorontsova M. K., Osadchii I. A., Aleksankin A. V., Zakharov I. S., Duplyakov D. V. Myocardial infarction after a viper bite: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6379. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6379. EDN: IWIVMH

Ключевые моменты

- Яд некоторых видов змей обладает прокоагулянтным действием и может давать атипичную картину отравления, приводя в т.ч. к кардиальным осложнениям.
- Специфические ангинозные жалобы пациентов в нестандартных клинических ситуациях должны немедленно инициировать диагностику и помощь согласно стандартам ведения пациентов с инфарктом миокарда.
- Точный патогенез коронарного тромбоза, возникшего после укуса змеи, остается открытым для дискуссии.

Key messages

- The venom of some snake species has a procoagulant effect and can give an atypical picture of poisoning, including leading to cardiac complications.
- Specific anginal complaints of patients in non-standard clinical situations should immediately initiate diagnosis and care according to the standards of management of patients with myocardial infarction.
- The exact pathogenesis of coronary thrombosis following a snake bite remains open to debate.

Клинический случай

Мужчина 42 лет был доставлен в приемное отделение сосудистого центра бригадой скорой помощи с жалобами на давящую боль за грудиной с иррадиацией в спину, сопровождающуюся чувством нехватки воздуха, а также боль в месте укуса змеи, полученного накануне обращения, отёчность правой руки и выраженную жажду.

Со слов пациента, в 16.00 предыдущего дня был укушен длинной черной змеей во время прогулки на природе. За медицинской помощью не обращался, самостоятельно пытался аспирировать яд ртом. После чего в течение нескольких часов развилась многократная рвота и частый жидкий стул. Утром в 03.30 проснулся от давящих, интенсивных болей за грудиной, иррадиирующих в спину, а также болезненности и значительного отека правого плеча и предплечья и вызвал бригаду скорой помощи. Этапность событий представлена на рисунке 1.

На догоспитальном этапе зарегистрирована электрокардиограмма (ЭКГ) (рис. 2) — правильный, синусовый ритм, элевация сегмента ST в отведениях I, aVL, а также левых грудных отведениях, депрессия сегмента ST в отведениях II, III, aVF. На догоспитальном этапе получил тикагрелор 180 мг, ацетилсалициловую кислоту 300 мг, нефракционированный гепарин 5000 ЕД внутривенно, морфин 10 мг внутривенно, преднизолон 120 мг внутривенно, раствор Рингера 400 мл внутривенно. Пациент доставлен в стационар с диагнозом "Острый коронарный синдром с подъемом ST менее 12 ч. Укус змеи". Учитывая регион происхождения и предоставленное описание, змея была идентифицирована как гадюка обыкновенная (*Vipera berus*) (рис. 3).

На момент осмотра в приемном покое состояние средней степени тяжести, кожные покровы бледные, влажные, правая верхняя конечность увеличена в объеме, по ходу лимфатических сосудов наблюдается вы-

раженная гиперемия. На дистальной фаланге среднего пальца две симметричные колотые ранки на расстоянии примерно 10 мм с продолжающимся кровотечением (рис. 4, 5).

Повторно зарегистрирована ЭКГ — синусовый ритм, сохраняется элевация ST в отведениях I, aVL, V2-V6, реципрокные изменения в отведениях II, III, aVF. Из приемного покоя пациент был направлен в рентгенооперационную. На коронарографии: тип кровоснабжения правый, в передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) пристеночные тромбы в верхней трети, окклюзия за 1 диагональной артерией (ДА), кровоток TIMI 0-1, остальные артерии интактны, признаков коронарного атеросклероза не обнаружено (рис. 6-8). Попытки тромбоаспирации оказались без эффекта. В зону тромбоза в верхней трети ПМЖВ имплантирован стент. Многократные попытки баллонной ангиопластики ПМЖВ от развилки с 1 ДА до дистальных отделов без эффекта. Сохранялся кровоток по ПМЖВ TIMI — 0-1. В 1 ДА и дистальнее поочередно имплантированы 2 стента. Несмотря на все усилия и внутриартериальное введение изокета кровоток по TIMI оставался на уровне 0-1. Появилась стагнация кровотока в дистальных отделах 1 ДА. Дальнейшее вмешательство было решено прекратить, и пациент был переведен в отделение реанимации.

В отделении реанимации и интенсивной терапии состояние пациента стабилизировано, гемодинамиче-

Часы	События
16.00	Укус змеи
19.00	Первые синдромы
03.30	Боль за грудиной
04.11	Вызов СМП
04.28	Прибытие СМП
05.16	Прибытие в стационар
05.50	Коронарография

Рис. 1. Временная шкала.

Сокращение: СМП — скорая медицинская помощь.

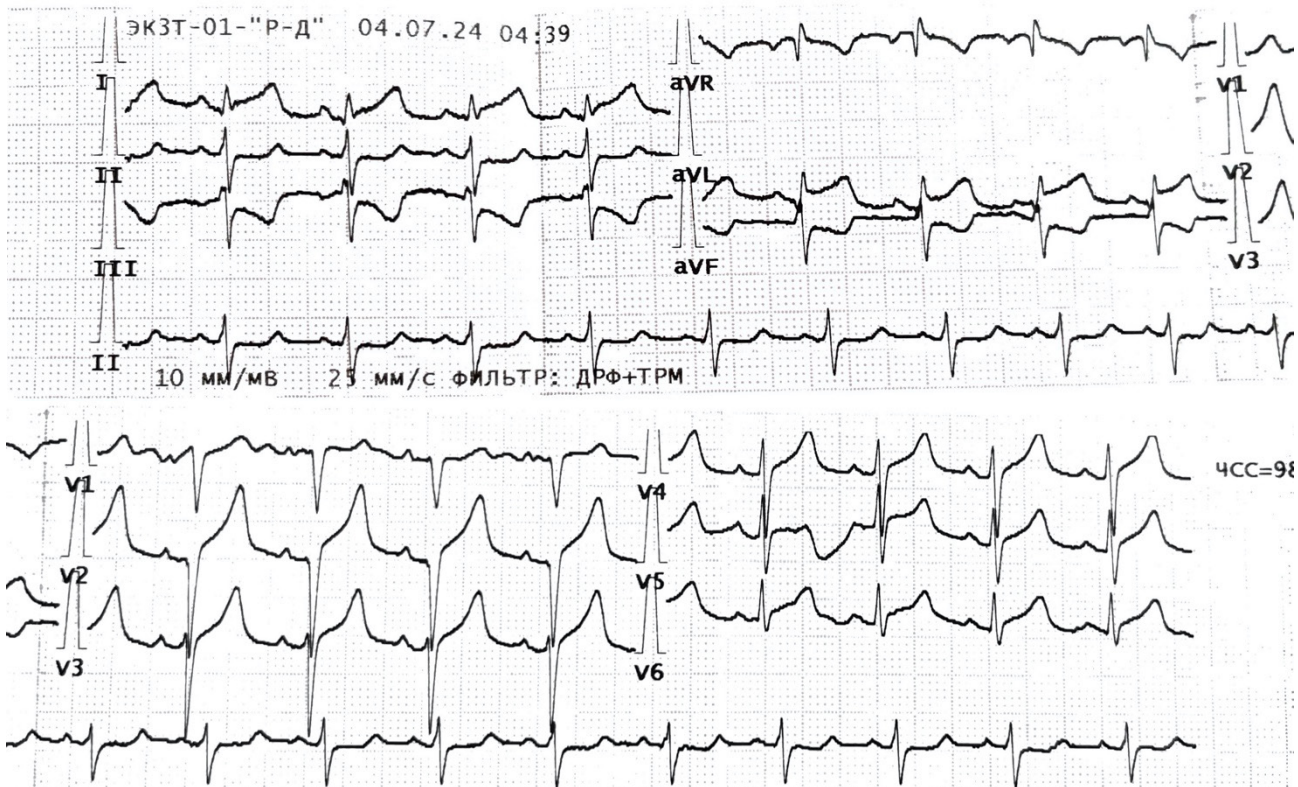


Рис. 2. Первичная ЭКГ.



Рис. 3. Гадюка обыкновенная (*Vipera berus*). Фото Игорь Подгорный.

ская поддержка не требовалась. Повышение тропонина I до 2,229 нг/мл (референсный предел <0,03). На эхокардиографии выявлен гипокинез базальных сегментов межжелудочковой перегородки, фракция выброса по Симпсону 52%.

Прицельно осмотрено место укуса, в проекции мягких тканей правой верхней конечности патологических включений не выявлено, определяется расширение межтканевых промежутков (отек).

Пациент получал стандартную терапию — двойную антиагрегантную терапию, нефракционированный гепарин, ингибиторы ангиотензинпревращающего фер-

мента и бета-адреноблокаторы, статины, а также глюкокортикоиды (преднизолон по 180 мг/сут.). Ампутация пальца не потребовалась, и дальнейшее течение заболевания прошло без осложнений. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии на 10 день болезни.

Обсуждение

Данный клинический случай хоть и редкий для территории России, но не единственный в мировой практике. По запросу "myocardial infarction after snakebite", "myocardial infraction associated with snakebite" в базе Pubmed доступно описание 24 клинических случаев, большая часть которых описана на территории эндемичных районов, преимущественно Азии. На территории Российской Федерации насчитывается 11 видов ядовитых змей, самой распространенной из которых считается гадюка обыкновенная. Яд гадюки — сложное, многокомпонентное вещество, в его состав входят фосфолипазы, гиалуронидаза, токсические полипептиды, пептидные гидролазы, аминокислоты и углеводы. Для клинической картины интоксикации характерны местный отек и некроз тканей в месте укуса (активация факторов воспаления), явления диспепсии (тошнота, рвота, боль в животе), нарушение функции почек вплоть до острого почечного повреждения с развитием анурии, лихорадка, жалобы на одышку и сердцебиение [1, 2]. Распространение яда от места укуса происходит по лимфатическим и кровеносным сосудам. Пиковая



Рис. 4. В области ногтевой фаланги среднего пальца правой кисти некроз 1 на 1,5 см.

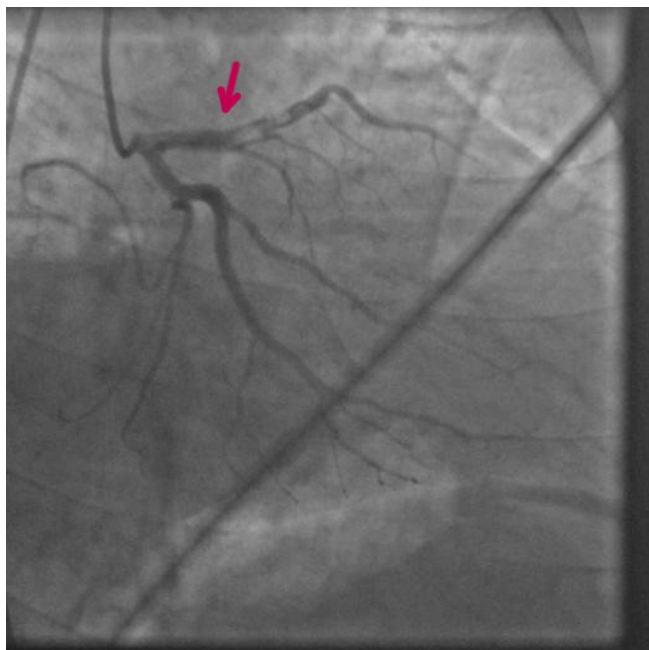


Рис. 6. Тромбы в ПМЖВ.

концентрация в плазме достигается от получаса до 4 ч от времени укуса, время полураспада оценивается в 6–16 ч.

Гадюка обыкновенная относится к семейству гадюковых, токсикологический профиль которых имеет доказанную прокоагулянтную активность [3]. Коагулопатия может быть результатом про- и антикоагулянтного воздействия на активность фактора V. При низкой объемной концентрации яда свертываемость крови увеличивается, а при высокой концентрации — снижается. Это сопровождается одновременным изменением протромбинового времени и активиро-



Рис. 5. Плотный, болезненный отек в области кисти, предплечья, плеча с подкожными экхимозами.

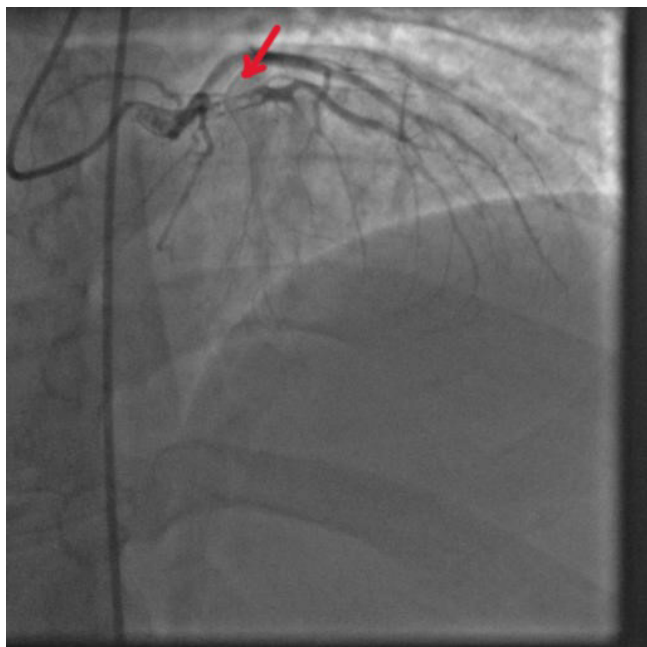


Рис. 7. Тромботическая окклюзия за первой ДА.

ванного частичного тромбопластинового времени. Часто встречается геморрагический синдром в виде экхимозов и гематом. Повреждение кардиомиоцитов в основном связано с разрушением эндотелия капилляров под действием провоспалительных ферментов, местной гипо- и гиперкоагуляции и последующей ишемией. Описан случай коронарного тромбоза и инфаркта миокарда после укуса гадюки подвита *Vipera aspis franciscired* у пациента с известным коронарным атеросклерозом, получавшим двойную антиагрегантную терапию. На коронарографии у пациента был обнаружен тромб на уровне бифуркации ПМЖВ и ДА 1 без атеросклеротической бляшки [4].

Следует отметить, что сердце — не единственная мишень тромбообразования в случае укуса ядовитых

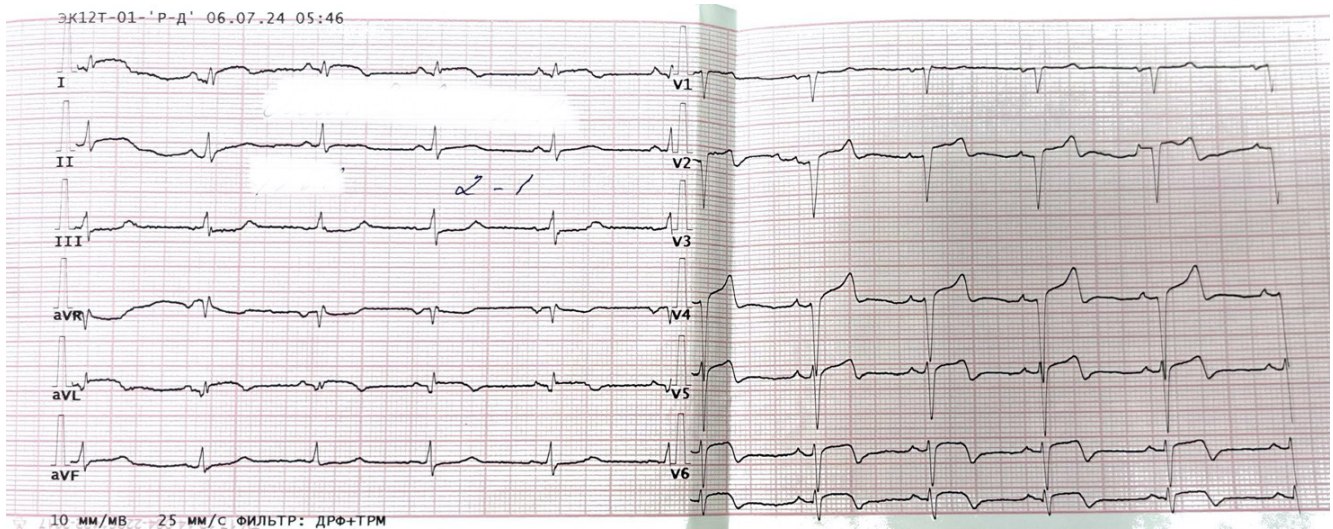


Рис. 8. ЭКГ в динамике.

змеи. В Пакистане описан случай тромбоза венозного синуса твердой мозговой оболочки у мужчины 25 лет, возникшего после укуса змеи семейства гадюковых [5]. А в Индии описан тромбоз глубоких вен правой нижней конечности и ишемический инсульт у молодой женщины, также после укуса ядовитой змеи [6].

Описание этого клинического случая было бы неполным без упоминания синдрома Коуниса, который традиционно предполагается в подобных обстоятельствах. Синдром Коуниса характеризуется сочетанием кардиальных жалоб и клинических проявлений реакции гиперчувствительности, анафилаксии или анафилактоидных реакций [7]. Kounis NG выделяет 3 типа синдрома, обусловленные разными патофизиологическими механизмами и анатомическим субстратом. Тип 1 — коронарный вазоспазм, включает пациентов с нормальными или почти нормальными коронарными артериями без предрасполагающих факторов к развитию ишемической болезни сердца. Тип 2 — острая диссекция уже существующей атеросклеротической бляшки под действием провоспалительных цитокинов. Тип 3 — тромбоз стента коронарной артерии, когда аспирированные образцы тромба, окрашенные гематоксилин-эозином и Гимза, демонстрируют наличие эозинофилов и тучных клеток, соответственно [7]. Учитывая отсутствие у пациента иных признаков и жалоб аллергиче-

ского генеза, известную прокоагулянтную активность яда *Vipera berus*, отсутствие коронарного атеросклероза и доказанный тромбоз коронарных артерий, такой диагноз синдрома Коуниса в нашем случае, представляется маловероятным. Впрочем, точный патогенез коронарного тромбоза, возникшего после укуса змеи, остается открытым для дискуссии.

Заключение

Тромбоз коронарных сосудов — редкое осложнение отравления ядом обыкновенной гадюки, которое требует своевременной диагностики и лечения. Учитывая разнообразие клинической картины, общий тяжелый статус пациента, врач должен сохранять подозрительность в отношении кардиальных жалоб и действовать строго по алгоритму ведения пациентов с инфарктом миокарда.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. У пациента получено информированное добровольное согласие на публикацию статьи без разглашения личных данных.

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

Литература/References

- Siigur J, Siigur E. Biochemistry and toxicology of proteins and peptides purified from the venom of *Vipera berus*. *Toxicon* X. 2022;15:100131. doi:10.1016/j.toxcx.2022.100131.
- Hermansen MN, Krug AH, Tjønnfjord E, Brabrand M. Envenomation by the common European adder (*Vipera berus*): a case series of 219 patients. *Eur J Emerg Med*. 2019;26(5):362-5. doi:10.1097/MEJ.0000000000000577.
- Chowdhury A, Zdenek CN, Lewin MR, et al. Venom-Induced Blood Disturbances by Palearctic Viperid Snakes, and Their Relative Neutralization by Antivenoms and Enzyme-Inhibitors. *Front Immunol*. 2021;12:688802. doi:10.3389/fimmu.2021.688802.
- Bernasconi L, Schicchi A, Pirozzolo R et al. Coronary thrombosis after European adder bite in a patient on dual antiplatelet therapy: A case report. *Toxicon*. 2022;220:106961. doi:10.1016/j.toxcx.2022.106961.
- Yousaf M, Khan QA, Anthony MR, et al. Snakebite Induced Cerebral Venous Sinus Thrombosis: A Case Report. *Clin Med Insights Case Rep*. 2023;16:11795476231165750. doi:10.1177/11795476231165750.
- Das DS, Mohapatra RK, Mohanty RR, Patel RK. Acute ischaemic stroke and deep vein thrombosis following snakebite. *BMJ Case Rep*. 2024;17(5):e259071. doi:10.1136/bcr-2023-259071.
- Kounis NG. Kounis syndrome: an update on epidemiology, pathogenesis, diagnosis and therapeutic management. *Clin Chem Lab Med*. 2016;54(10):1545-59. doi:10.1515/cclm-2016-0010.

Эндокардит Леффлера у молодой пациентки с поражением обоих желудочков. Клинический случай

Хайрутдинова Г. М., Шакирзянова Л. А.

Введение. Эндокардит Леффлера (ЭЛ) — редкая форма рестриктивной кардиомиопатии, характеризующаяся инфильтрацией эндокарда и миокарда эозинофилами с последующей дегрануляцией, образованием внутрисердечных тромбов и фиброзом. Фиброз приводит к прогрессирующей сердечной недостаточности (СН), в терминальной стадии требующей трансплантации сердца.

Краткое описание. Представлен клинический случай 20-летней пациентки с ЭЛ, дебютировавший с болями в груди, одышкой, слабостью, субфебрилитетом и выраженной эозинофилией (эозинофилы до 50%, лейкоцитоз до $48 \times 10^9/\text{л}$). Диагностический поиск причин эозинофилии (эозинофильный лейкоз, гемобластозы, паразитарные инфекции, системные заболевания) результатов не дал. На фоне нарастающей СН и снижения фракции выброса левого желудочка до 35% пациентка была переведена в федеральный центр. Консервативная терапия привела к компенсации СН, и показаний к трансплантации сердца не было. В течение последующего года наблюдались повторные госпитализации в федеральные центры, сохранялись слабость, одышка при физической нагрузке, митральная недостаточность III степени и персистирующая эозинофилия. Отсутствие постоянного лечащего врача и курирующей медицинской организации затрудняло наблюдение.

Дискуссия. Представляется целесообразным создание регистра пациентов с ЭЛ, маршрутизация пациентов в специализированные центры и организация диспансерного наблюдения мультидисциплинарной командой.

Данный случай подчеркивает важность ранней диагностики и своевременного лечения ЭЛ для улучшения прогноза, а также необходимость повышения осведомленности врачей о данной патологии.

Ключевые слова: эндокардит Леффлера, клинический случай, гиперэозинофилия, тромбоз желудочков, разрастание эндокарда.

Отношения и деятельность: нет.

ГАУЗ РТ Больница скорой медицинской помощи, Набережные Челны, Россия.

Хайрутдинова Г. М.* — зав. отделением функциональной диагностики, кардиолог, ORCID: 0000-0002-8152-8514, Шакирзянова Л. А. — врач функциональной диагностики, ORCID: 0009-0004-2696-0330.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

hairutdinova-gulnara@mail.ru

ГКС — глюкокортикостероиды, ГЭС — гиперэозинофильный синдром, ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция, ЛЖ — левый желудочек, МК — митральный клапан, СН — сердечная недостаточность, ФВ — фракция выброса, ЭЛ — эндокардит Леффлера, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 14.05.2025

Рецензия получена 25.06.2025

Принята к публикации 09.07.2025



Для цитирования: Хайрутдинова Г. М., Шакирзянова Л. А. Эндокардит Леффлера у молодой пациентки с поражением обоих желудочков. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6389. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6389. EDN: HSPJQG 

Loeffler endocarditis in a young patient with biventricular involvement. A case report

Khairutdinova G. M., Shakirzyanova L. A.

Introduction. Loeffler endocarditis (LE) is a rare restrictive cardiomyopathy characterized by endocardial and myocardial eosinophil infiltration followed by degranulation, intracardiac thrombus formation, and fibrosis. Fibrosis leads to progressive heart failure (HF), requiring heart transplantation in the end stage.

Brief description. A case report of a 20-year-old female patient with LE is presented. The patient presented chest pain, dyspnea, weakness, low-grade fever, and severe eosinophilia (eosinophil count up to 50%, white blood cell count up to $48 \times 10^9/\text{l}$). Diagnostic search for eosinophilia causes (eosinophilic leukemia, hematological malignancies, parasitic infections, systemic diseases) did not yield any results. Against the background of progressive heart failure and a decrease in the left ventricular ejection fraction to 35%, the patient was transferred to a federal center. Conservative therapy compensated heart failure, and there were no indications for heart transplantation. Over the next year, there were rehospitalizations to federal centers. Weakness, shortness of breath, grade III mitral regurgitation and eosinophilia persisted. The absence of a permanent attending physician and supervising medical facility made follow-up difficult.

Discussion. It seems beneficial to create a registry of LE patients, route patients to specialized centers and manage outpatient follow-up by a multidisciplinary team. This case emphasizes the importance of early diagnosis and timely treatment of LE to improve the prognosis, as well as the need to increase physician awareness of this pathology.

Keywords: Loeffler endocarditis, case report, hypereosinophilia, ventricular thrombosis, endocardial overgrowth.

Relationships and Activities: none.

Emergency Hospital, Naberezhnye Chelny, Russia.

Khairutdinova G. M.* ORCID: 0000-0002-8152-8514, Shakirzyanova L. A. ORCID: 0009-0004-2696-0330.

*Corresponding author:

hairutdinova-gulnara@mail.ru

Received: 14.05.2025 **Revision Received:** 25.06.2025 **Accepted:** 09.07.2025

For citation: Khairutdinova G. M., Shakirzyanova L. A. Loeffler endocarditis in a young patient with biventricular involvement. A case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6389. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6389. EDN: HSPJQG

Ключевые моменты

- Представлен клинический случай эндомиокардита Леффлера (ЭЛ) с поражением обоих желудочков сердца на фоне гиперэозинофильного синдрома у 20-летней пациентки без явных этиологических факторов.
- Особенностью диагностического поиска стало "случайное" выявление тромбоза желудочков сердца при ультразвуковом исследовании плевральных полостей, выполненном на 8-е сутки после первичной эхокардиографии.
- Отмечена необходимость создания регистра пациентов с ЭЛ, маршрутизации пациентов в специализированные центры и организации диспансерного наблюдения мультидисциплинарной командой.
- Целью представленного случая является повышение информированности врачей об этой редкой патологии, поскольку своевременная диагностика и раннее начало терапии определяют отдаленный прогноз пациентов с ЭЛ.

Введение

Эозинофильный эндокардит Леффлера (ЭЛ), также известный как эозинофильное поражение эндокарда или эозинофильный фибропластический эндокардит, представляет собой редкую и потенциально жизнеугрожающую форму рестриктивной кардиомиопатии. Впервые взаимосвязь между выраженной эозинофилией, кардитом и поражением различных органов была описана Вильгельмом Леффлером в 1936г.

Эндемическими регионами для ЭЛ являются тропические широты Африки, Азии и Южной Америки. Заболевание преимущественно встречается у мужчин в возрасте 20-50 лет, чаще у лиц африканского происхождения и с низким социально-экономическим статусом¹.

ЭЛ является одним из наиболее тяжёлых проявлений гиперэозинофильного синдрома (ГЭС) с преимущественным поражением сердца. Кардиальное вовлечение наблюдается примерно у 50-60% пациентов с ГЭС. Диагностическими критериями ГЭС являются стойкое повышение абсолютного количества эозинофилов в периферической крови ($>1500/\text{мкл}$) на протяжении более 6 мес. и наличие признаков поражения одного или нескольких органов при отсутствии других известных причин эозинофилии.

Этиологически различают два основных варианта ГЭС:

- Миелопролиферативный вариант (М-вариант), обусловленный клональной пролиферацией эозинофилов.

Key messages

- A case of Loeffler endomyocarditis with biventricular involvement against the background of hypereosinophilic syndrome in a 20-year-old patient without obvious etiologic factors is presented.
- A diagnostic feature was the accidental detection of ventricular thrombosis during a pleural ultrasound performed on the 8th day after the primary echocardiography.
- The need to create a registry of patients with LE, route patients to specialized centers and manage follow-up monitoring by a multidisciplinary team is noted.
- The purpose of the presented case report is to increase physicians' awareness of this rare pathology, since timely diagnosis and early initiation of therapy determine the long-term prognosis of patients with LE.

- Лимфоцитарный вариант (L-вариант), связанный с гиперпродукцией интерлейкина-5 (IL-5) аномальной субпопуляцией Т-клеток [1].

У пациентов с ЭЛ клиническая картина может быть разнообразной и неспецифичной: потеря массы тела, лихорадка, кашель, кожные высыпания, а также симптомы застойной сердечной недостаточности (СН). Кардиальное вовлечение на начальных этапах может протекать бессимптомно или проявляться признаками как правожелудочковой, так и левожелудочковой недостаточности: отёки, набухание яремных вен, крепитация в лёгких, III тон, систолический шум на верхушке сердца (при вовлечении митрального клапана (МК)).

Системная эмболия — частое и опасное осложнение ЭЛ, способное привести к инфаркту мозга, почек, селезёнки и других органов. На эхокардиографии (ЭхоКГ) возможно обнаружение пристеночных тромбов и рестриктивного типа диастолической дисфункции при сохранённой систолической функции, особенно на ранних стадиях заболевания.

Патогенетически ЭЛ обусловлен инфильтрацией миокарда и эндокарда эозинофилами с последующей их дегрануляцией. Это приводит к токсическому повреждению тканей, формированию внутрисердечных тромбов, поражению подклапанных структур и прогрессированию фиброза с развитием клапанной недостаточности и рестриктивной кардиомиопатии [2].

Классически выделяют три стадии заболевания: 1. Некротическая (ранняя) стадия:

Возникает на фоне выраженной гиперэозинофилии и характеризуется системными проявлениями (лихорадка, лимфаденопатия, спленомегалия, потеря веса, легочные инфильтраты, поражения кожи и сетчатки), а также признаками острого миокардита. Возможно

¹ Mubarik A, Iqbal AM. Loeffler endocarditis: StatPearls [Internet]. 2020 Jan. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538279/>.

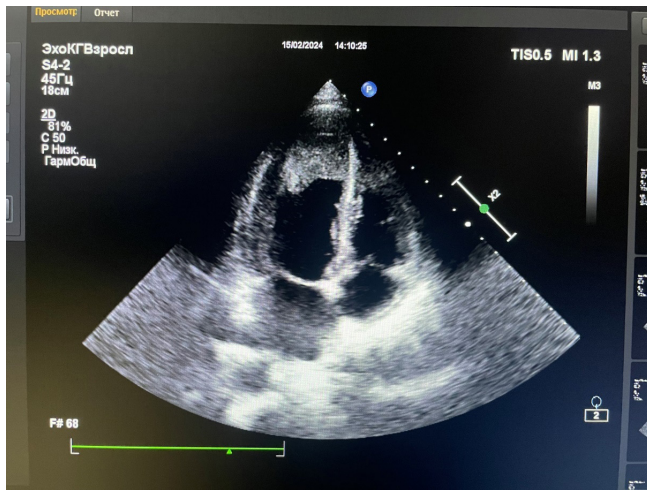


Рис. 1. Фото трансторакальной ЭхоКГ от 15.02.2024. Апикальная позиция.

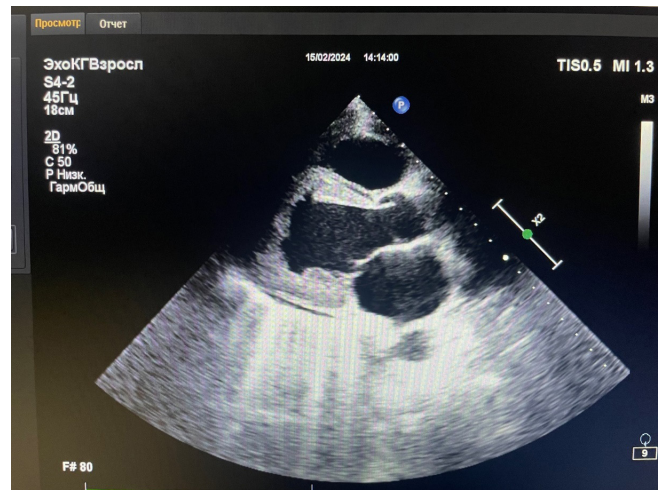


Рис. 2. Фото трансторакальной ЭхоКГ от 15.02.2024. Парастеральная позиция по длинной оси ЛЖ.

развитие бивентрикулярной СН и аритмий, включая полиморфную желудочковую тахикардию.

2. Тромботическая стадия:

Связана с формированием пристеночных тромбов в полостях сердца и риском системной эмболии, что может приводить к инфарктам головного мозга, селезёнки, почек и других органов.

3. Фиброзная (поздняя) стадия:

Характеризуется развитием рестриктивной кардиомиопатии, клапанной регургитации и прогрессирующей СН. Эта стадия плохо поддаётся медикаментозной терапии, а в терминальных случаях единственным радикальным методом лечения остаётся трансплантация сердца [3].

Диагностика эозинофильного миокардита включает как неинвазивные, так и инвазивные методы визуализации наряду с ГЭС. Первым этапом, как правило, служит стандартная и расширенная ЭхоКГ, применяемая также при дальнейшем наблюдении для оценки прогноза и эффективности терапии. Магнитно-резонансная томография сердца позволяет детально оценить анатомию и функцию камер, выявить отёк миокарда, фиброз и внутрисердечные тромбы. В отдельных случаях для оценки кардиального и внесердечного поражения при ГЭС целесообразно использование компьютерной томографии и позитронной эмиссионной томографии с [18F]-фтордезоксиглюкозой. При высоком клиническом подозрении на ЭЛ и недостаточной информативности неинвазивной визуализации может быть показана эндомиокардиальная биопсия [4].

Лечение ЭЛ направлено на подавление эозинофильного воспаления, профилактику тромбообразования и прогрессирования поражений органов. Основу терапии составляют системные глюкокортикостероиды (ГКС), обеспечивающие быстрый клинико-лабораторный ответ [5]. При резистентности к ГКС, вы-

раженном поражении жизненно важных органов или невозможности снижения дозы преднизолона, показано добавление цитостатиков или иммунодепрессантов (метотрексат, азатиоприн, циклофосфамид) [6, 7]. Одним из стероидсберегающих препаратов, применяемых при гиперэозинофильных состояниях, является гидроксимочевина, особенно при наличии миелопролиферативного варианта или устойчивой эозинофилии [8]. У пациентов с тяжёлым течением возможно назначение таргетной терапии, в частности моноклональных антител к IL-5 (меполизумаб) [9, 10]. При наличии внутрисердечных тромбов обязательна антикоагулянтная терапия [11]. В отдельных случаях рассматривается проведение трансплантации костного мозга.

Учитывая, что своевременная диагностика ЭЛ и раннее назначение терапии имеют решающее значение для улучшения прогноза, целью представленного клинического случая является повышение информированности врачей об этой редкой патологии.

Клинический случай

Информация о пациенте

Пациентка К., 20 лет, городская жительница, студентка, дочь медицинского работника, 07.02.2024 в частном порядке обратилась в многопрофильный стационар с жалобами на колющие боли в груди, затрудненное дыхание, слабость, периодический субфебрилитет.

Со слов, общая слабость, **утомляемость**, одышка при ходьбе, боли за грудиной появились с осени 2023г, связывала с интенсивной учебой.

Осенью наблюдалось 2 эпизода острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) с повышением температуры, в декабре — ОРВИ с гнойной ангиной.

05.02.2024 повышение температуры, тахикардия до 110–120 уд./мин, слабость, выраженная одышка, жидкий стул до 8 раз в сут.

Временная шкала

День 1-2	Амбулаторное обращение в стационар (07.02.2024). ЭКГ: нарушение реполяризации желудочков. ЭхоКГ: Незначительный пролапс створки митрального клапана. НМК 0-I степени. ФВ ЛЖ 65%. СДЛА 15 мм рт.ст. Данных за ВПС не выявлено. ОАК (08.02.2024): лейкоцитоз $48 \times 10^9/\text{л}$, эозинофилия до 50%. УЗИ ОБП (08.02.2024): спленомегалия (122×46 мм)
День 7-9	Поступление в гематологическое отделение городской больницы (13.02-15.02.2024). Стернальная пункция: в миелограмме бласты 0,6%, эозинофилы 45%. Эозинофильный лейкоз исключен. ЭхоКГ (15.02.2024): лоцируется разрастание эндокарда, выстилающее верхушку ЛЖ с переходом на передне-боковую стенку размерами 36×36 мм с поражением задней створки МК, разрастание эндокарда в полости ПЖ у верхушки — ЭЛ? Гипокинез верхушки с незначительным снижением ФВ ЛЖ 53%. Недостаточность МК III степени (объем ЛП 38 мл), трикуспидального клапана II степени. Признаки умеренной легочной гипертензии, СДЛА 38 мм рт.ст. Пограничный гидроперикард (рис. 1, 2)
День 9-15	Перевод в многопрофильный стационар (ОРИТ, кардиология, кардиохирургия) с диагнозом: Гиперэозинофильный синдром. Острый миокардит? КТ ОБП: Незначительный асцит. Гепатомегалия. КТ ОГК: Признаки интерстициального отека легких, незначительный двухсторонний гидроторакс. Повторная ЭхоКГ (15.02.2024): разрастание эндокарда ЛЖ и ПЖ — эндокардит Леффлера? ФВ ЛЖ 53%. НМК 3 ст., НТК 2 ст. СДЛА 38 мм рт.ст. Пограничный гидроперикард. Иммуноблот — антитела негативные. По ОАК от 15.02.2024: лейкоциты $40,4 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты $3,65 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 100 г/л, гематокрит 29,5%, сегментоядерные нейтрофилы 38%, эозинофилы 56%, моноциты 1%, лимфоциты 5%, тромбоциты $204 \times 10^9/\text{л}$. По БАК от 15.02.2024: тропонин — 2915 пг/мл, СРБ 71,2 мг/л, Д-димер 3530 нг/мл, натрийуретический пептид 1039,10 пг/мл. Начало терапии СН, модифицирующей заболевание

Сокращения: БАК — биохимический анализ крови, ВПС — врожденный порок сердца, КТ ОБП — компьютерная томография органов брюшной полости, КТ ОГК — компьютерная томография органов грудной клетки, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, МК — митральный клапан, НМК — недостаточность митрального клапана, НТК — недостаточность трикуспидального клапана, ОАК — общий анализ крови, ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии, ПЖ — правый желудочек, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, СН — сердечная недостаточность, СРБ — С-реактивный белок, УЗИ ОБП — ультразвуковое исследование органов брюшной полости, ФВ — фракция выброса, ЭКГ — электрокардиография, ЭЛ — эндокардит Леффлера, ЭхоКГ — эхокардиография.

Госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии.

Период	Название препарата, доза, путь введения	Наблюдение за пациентом
День 9	Преднизолон 90 мг 3 раза/сут. в/в	Состояние средней тяжести.
	Эноксапарин 0,4 мл п/к 2 раза/сут.	По шкале RASS 0 баллов, по шкале ВАШ 0 баллов, по шкале Глазго 15 баллов.
	Экоклав (амоксциллин 875 мг + клавулановая кислота 125 мг) 1 табл 2 раза/сут. <i>per os</i>	Одышки в покое, болей в груди нет.
	Спиронолактон 50 мг 1 табл. <i>per os</i>	АД 90/60 мм рт.ст., ЧСС 123 уд./мин, ЧДД 18 в мин, SpO ₂ 96%, t 36,1 °C
	Фуросемид 20 мг в/в струйно, далее <i>per os</i>	
	Эмпаглифлозин 10 мг 1 раз/сут.	
	Бисопролол 1,25 мг 1 раз/сут.	
	Ингаляция увлажненного O ₂	

Сокращения: АД — артериальное давление, в/в — внутривенно, ЧДД — частота дыхательных движений, ЧСС — частота сердечных сокращений, SpO₂ — сатурация крови кислородом.

16.02.2024 переведена в кардиологическое отделение, 19.02.2024 в кардиохирургическое отделение, где продолжено лечение.

Период	Название препарата, доза, путь введения	Наблюдение за пациентом
16.02-19.02.2024	Преднизолон 120 мг в/в капельно 1 раз/сут.	Обследована на наличие вирусов в крови: ПЦР на цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр, вирус простого герпеса 1/2, токсоплазмоз, ПЦР к новой коронавирусной инфекции, ПЦР ОРВИ комплекс — отрицательно.
	Эноксапарин 0,4 мл 2 раза/сут., п/к	Аллергологический анамнез неотягощен. Наследственность неотягощена. Курение, употребление алкоголя и наркотиков отрицает. Пребывание в экзотических странах, контакт с инфекционными пациентами отрицает.
	Экоклав 875/125 мг по 1 таб. 2 раза/сут.	По ЭхоКГ: отрицательная динамика: появление разрастания эндокарда по боковой стенке ПЖ, увеличение митральной недостаточности и объема ЛП, нарастание СДЛА (48 мм рт.ст.). ФВ ЛЖ 53%.
	Бисопролол 1,25 мг 1 раз/сут.	В связи с отсутствием улучшения состояния пациентки было принято решение о ее переводе в Республиканскую клиническую больницу для дообследования и лечения
	Эмпаглифлозин 10 мг 1 раз/сут.	
	Омепразол 20 мг 2 раза/сут.	
	Спиронолактон 50 мг 1 раз/сут.	
	Фуросемид 20 мг 2 раза/сут. <i>per os</i>	

Сокращения: в/в — внутривенно, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция, ПЖ — правый желудочек, п/к — подкожно, ПЦР — полимеразная цепная реакция, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ФВ — фракция выброса, ЭхоКГ — эхокардиография.

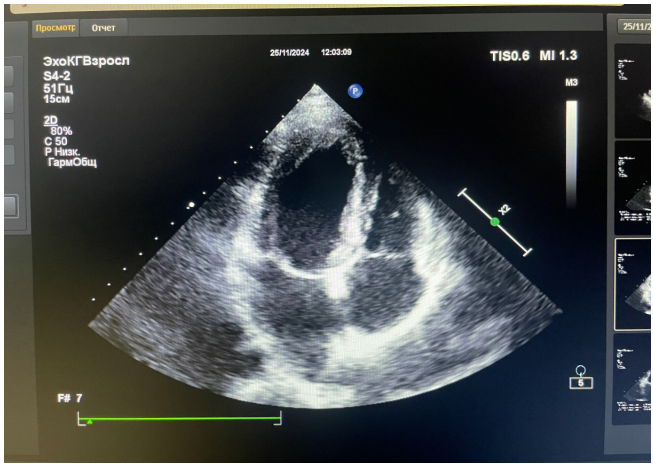


Рис. 3. Фото трансторакальной ЭхоКГ от 25.11.2024. Апикальная позиция.

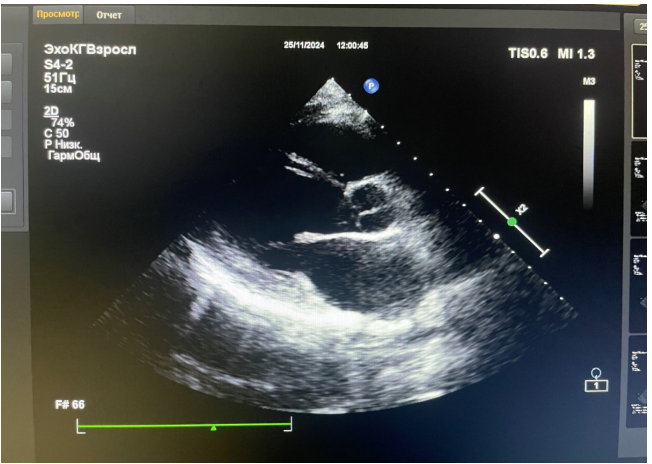


Рис. 4. Фото трансторакальной ЭхоКГ от 25.11.2024. Парастеральная позиция по длинной оси ЛЖ.

20.02-21.02.2024 гематологическое отделение, 21.02-22.02.2024 — отделение реанимации и интенсивной терапии Республиканской клинической больницы.

День 15-17	Перевод в Республиканскую клиническую больницу. Анализ крови: СРБ 6 мг/л, гемоглобин 108 г/л, лейкоциты 33×10^9/л, эозинофилы 29,6%, тромбоциты 401×10^9/л, антитромбин III 98%. Стернальная пункция (21.02.2024): в миелограмме бласты 0,8%, эозинофилы 18,8%. Трепанобиопсия (21.02.2024): Микроскопическое описание: Фиброз отсутствует. Клеточность около 70%. Отношение миелоидные/эритроидные клетки 5/1. Большинство миелоидных клеток представлено сегментоядерными. Количество мегакариоцитов не повышено, средних размеров, около половины содержат гиподольчатое ядро. Костные баки не утолщены. Паратрабекулярное пространство занято адипоцитами. Заключение: идиопатический гиперэозинофильный синдром? Проточная цитометрия костного мозга (21.02.2024): данных за лимфопролиферативное заболевание не получено. Цитогенетическое исследование: аномалий не выявлено. Молекулярно-генетические исследования: не обнаружены. РКТ ОГК (20.02.2024): РКТ-признаки альвеолярного отека легких, выпота в полости перикарда и плевральных полостях, пристеночных тромботических масс ЛЖ и ПЖ. РКТ ОБП с в/в контрастированием (21.02.2024): РКТ-признаки гепатомегалии, жидкости в малом тазу. ЭхоКГ (21.02.2024): Снижение ФВ ЛЖ до 35%, НМК 3-4 ст., НТК 2 ст. СДЛА 41 мм рт.ст. Гидроперикард. Терапия: метилпреднизолон 1000 мг № 3, преднизолон 65 мг/сут., эноксапарин натрия 1,2 мг/сут., фуросемид 20 мг/сут., верошпирон 100 мг/сут., метопрололсукцинат 50 мг/сут., каптоприл 6,25 мг/сут. Состояние без улучшения
День 18-32	Перевод в ОРИТ столичного федерального центра (23.02.2024). КТ ОГК с контрастным усилением (24.02.2024): отек легких, расширение камер сердца, тромбоз верхушки ЛЖ. МРТ сердца с контрастированием (24.02.2024): Данных за ВПС и магистральных сосудов нет. ФВ ЛЖ 47%. Тромб верхушки ЛЖ. Жидкость в перикарде. НМК. ПЦР: ДНК CMV: $1,7 \times 10^3$ (N), ДНК EBV: $<1 \times 10^3$ (N), ДНК HHV 6: не обнаружено. ДНК HSV I, II: не обнаружено

Сокращения: ВПС — врожденный порок сердца, КТ ОГК — компьютерная томография органов грудной клетки, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, НМК — недостаточность митрального клапана, НТК — недостаточность трикуспидального клапана, ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии, ПЖ — правый желудочек, ПЦР — полимеразная цепная реакция, РКТ ОБП — рентгеновская компьютерная томография органов брюшной полости, РКТ ОГК — рентгеновская компьютерная томография органов грудной клетки, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, СРБ — С-реактивный белок, ФВ — фракция выброса, ЭхоКГ — эхокардиография.

Продолжение терапии основного заболевания и СН.

Период	Название препарата, доза, путь введения	Наблюдение за пациентом
День 18-32	Спиронолактон 25 мг 1 табл. <i>per os</i>	При поступлении состояние тяжелое, обусловленное СН. АД 100/60 мм рт.ст., ЧСС 110 уд./мин, t 36,6 °С. При выписке состояние удовлетворительное. АД 100/60 мм рт.ст., ЧСС 96 уд./мин, t 36,6 °С
	Метилпреднизолон 4 мг 13 табл. <i>per os</i>	
	Дапаглитфлозин 10 мг 1 табл. <i>per os</i>	
	Валсартан+сакубитрил 25 мг 2 раза/сут. <i>per os</i>	
	Валганцикловир 450 мг 1 раз/сут. <i>per os</i>	
	Флюконазол 150 мг 1 раз/сут. <i>per os</i>	
	Надропарин кальция 0,2 мл п/к, 2 раза/сут.	
	Фуросемид 40 мг в/в, 1 раз/сут.	
	Иммуноненин 25 мг в/в, 1 раз/сут.	
	Меропенем 1 г 3 раза/сут., в/в	

Сокращения: АД — артериальное давление, в/в — внутривенно, п/к — подкожно, СН — сердечная недостаточность, ЧСС — частота сердечных сокращений.

В период наблюдения и лечения отмечалась положительная динамика: по данным ЭхоКГ от 04.03.2024 улучшение глобальной сократимости миокарда левого желудочка (ЛЖ) (фракция выброса (ФВ) 62%), уменьшение размеров тромботических масс в области верхушки ЛЖ с максимальной толщиной 7-8 мм с переходом на передне-боковую стенку, уменьшение недостаточности МК до 2 степени, трикуспидального клапана до 1 степени, ликвидация легочной гипертензии (систолическое давление в легочной арте-

рии 28 мм рт.ст.). Сохраняется незначительный гидроперикард (50 мл). В плевральных полостях жидкости нет.

По лабораторным данным от 04.03.2024: снижение уровня лейкоцитов до $12,8 \times 10^9/\text{л}$, эозинофилов до 13,9%, повышения уровня гемоглобина до 115 г/л.

С компенсацией СН в стабильном состоянии пациентка выписана под наблюдение кардиолога по месту жительства.

День 190 (6 мес. 8 дней)	Амбулаторное обращение. Жалоб нет. АД 105/60 мм рт.ст. ЧСС 80 уд./мин. ЭхоКГ: разрастание эндокарда верхушки и передне-боковой стенки ЛЖ с распространением на заднюю створку МК. Рестрикция задней стенки МК. НМК 3 ст., НТК 2 ст. Расширение ЛП. ФВ ЛЖ 53%. СДЛА 38 мм рт.ст. (рис. 3, 4). Поддерживающая терапия: метилпреднизолон 4 мг 3 таблетки в сут.
День 301-310 (9 мес. 27 дней)	Госпитализация в федеральный центр
	ОАК: лейкоциты $13 \times 10^9/\text{л}$, эозинофилы 8,1%. Иммунохимия: BNP: 23,6 (норма <100)
	ЭхоКГ (04.12.2024): расширение ЛП. ФВ ЛЖ 65%, ФВ ПЖ 52% (по FAC). НМК 2 ст. НТК 0-1 ст. Среднее давление в легочной артерии 19 мм рт.ст. Гидроперикард и гидроторакс не выявлены
	МРТ сердца (06.12.2024): МР-признаки диффузного эндомикардиального фиброзного (поствоспалительного) поражения ЛЖ
	Биопсия миокарда ПЖ (10.12.2024): Гистологическая картина лимфоцитарного эндомикардита в стадии развивающегося фиброза

Сокращения: АД — артериальное давление, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, МК — митральный клапан, МРТ — магнитно-резонансная томография, НМК — недостаточность митрального клапана, НТК — недостаточность трикуспидального клапана, ОАК — общий анализ крови, ПЖ — правый желудочек, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ФВ — фракция выброса, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭхоКГ — эхокардиография, BNP — мозговой натрийуретический пептид.

03.12-11.12.2024 — с целью дообследования и определения дальнейшей тактики лечения госпитализация в федеральный центр с диагнозом: Эозинофильный миокардит Леффлера. Недостаточность МК 2 степени.

Консилиум от 09.12.2024: Учитывая результаты исследований, показаний для хирургической кор-

рекции порока МК не выявлено. С целью подтверждения диагноза, исключения течения острого миокардита, с учетом эндомикардиального фиброзного поражения обоих желудочков, для определения дальнейшей тактики лечения рекомендована биопсия миокарда. Выставлен диагноз: эозинофильный ЭЛ.

Период	Название препарата, доза, путь введения	Наблюдение за пациентом
День 301-310	Метилпреднизолон 4 мг 3 табл. <i>per os</i> Квадротерапия	При поступлении состояние удовлетворительное. АД 110/60 мм рт.ст., ЧСС 64 уд./мин
День 383-399 (1 год 1 мес.)	Госпитализация в ревматологическое отделение клинической больницы (24.02.2025-12.03.2025)	
	ОАК (25.02.2025): лейкоциты $11,3 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобин 109 г/л, эозинофилы 4,9%	
	БАК: С3 компонент комплемента 1,08 г/л (N 0,9-1,8), С4 компонента комплемента: 0,38 г/л (N 0,1-0,4), РФ 4 МЕ/мл, СРБ 1,3 мг/л, железо 4,2 мкмоль/л, ферритин 12 нг/мл. NT-proBNP: 576 пг/мл	
	Иммунологическое исследование: криоглобулины — отр.; суммарные антитела к двухспиральной ДНК методом ИФА 1,79 RU (N 0-1,5); антитела к протеиназе-3 (cANCA) 1,14 ед./л (N 0-10); антитела к миелопероксидазе (pANCA) 3,5 ед./л (N 0-10)	
	IgA 0,75 г/л (N 0,74); IgG 8,8 г/л (N 7-16); IgM: 2,09 (N 2,2-2,65)	
	ЭхоКГ: ФВ ЛЖ 46%. Диастолическая дисфункция ЛЖ 2 типа (псевдонормальный тип). Расширение ЛП. НМК 3 ст., НТК 1-2 ст. СДЛА 40 мм рт.ст. Незначительный гидроперикард	
	Гидроксикарбамид (гидроксиуреа) 500 мг 1 капс. 1 раз/сут. <i>per os</i>	t 36,4 °C, сатурация 99%. Состояние средней степени тяжести.
	Преднизолон 5 мг 4 табл. <i>per os</i>	Тоны сердца приглушены, ЧСС 70 уд./мин, систолический шум в проекции верхушки, АД 90/70 мм рт.ст.
	Ривароксабан 20 мг 1 табл. <i>per os</i>	
	Квадротерапия	

Сокращения: АД — артериальное давление, БАК — биохимический анализ крови, ИФА — иммуноферментный анализ, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, НМК — недостаточность митрального клапана, НТК — недостаточность трикуспидального клапана, ОАК — общий анализ крови, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, СРБ — С-реактивный белок, ФВ — фракция выброса, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭхоКГ — эхокардиография, NT-proBNP — N-концевой промозговой натрийуретический пептид.

Предварительный диагноз

С учетом жалоб, данных объективного осмотра, лабораторной и инструментальной диагностики, выставлен предварительный диагноз: Эозинофильный лейкоз? Бактериальный миокардит? Эозинофильный эндокардит Лёффлера (?), осложненный острой СН. Killip I. Недостаточность митрального клапана III степени, трикуспидального клапана II степени. Незначительный экссудативный перикардит. Двухсторонний плеврит. Асцит. Гепатомегалия. Гиперэозинофильный синдром. Гипохромная анемия I степени.

До получения результатов стеральной пункции, иммуноблота, исключение эозинофильного лейкоза и миокардита не представлялось возможным.

Клинический диагноз

Основное заболевание: Эозинофильный миокардит Лёффлера, осложненный острой левожелудочковой недостаточностью. Код по МКБ-10: D72.1.

Осложнения основного заболевания: Относительная недостаточность митрального клапана 3 степени. Недостаточность кровообращения 2А, функциональный класс 2. Тромб в ЛЖ и правом желудочке. Двухсторонний гидроторакс.

Сопутствующие заболевания: Хронический тонзиллит, декомпенсированная форма. Хронический бронхит.

Дифференциальная диагностика

Заболевание дебютировало выраженным лейкоцитозом (до $48 \times 10^9/\text{л}$) и эозинофилией (до 50%). В рамках диагностики исключены основные причины вторичной эозинофилии: паразитарные инфекции, аллергические и аутоиммунные заболевания, лекарственная реакция, саркоидоз, эозинофильный лейкоз.

Повторная ЭхоКГ выявила пристеночные тромбы, что потребовало исключения эндомикардиального фиброза, амилоидоза, саркоидоза и миеломы. Диагноз ЭЛ подтвержден магнитно-резонансной томографией сердца.

Следует учитывать, что при эндомикардиальной биопсии возможны ложноотрицательные результаты из-за очагового поражения.

По результатам проведенного обширного обследования в рамках гематологического профиля убедительных данных в пользу гемобластозов получено не было.

Не было получено данных в пользу системного васкулита, в т.ч. эозинофильного гранулематоза с полиангиитом: АНЦА (антитела к протеиназе-3 и к миелопероксидазе) **не обнаружены**.

Динамика и исходы

Несмотря на умеренные показатели воспаления, в условиях сохраняющейся эозинофилии и симптомов общего характера, пациентка 24.02.2025 повторно госпитализирована в ревматологическое отделение

УКБ № 3 для оценки активности заболевания и коррекции базисной терапии. Предыдущая амбулаторная тактика расценена как недостаточно эффективная.

В УКБ № 3 выявлено повышение уровня N-концевого промозгового натрийуретического пептида до 4,4 норм, что свидетельствует о прогрессировании СН. Сохраняется недостаточность МК III степени, расширение левого предсердия. С учётом молодого возраста пациентки и риска развития побочных эффектов длительной терапии ГКС, рекомендовано добавление гидроксимочевина в дозе 500 мг/сут. с целью стероидсберегающего эффекта с контролем переносимости и дальнейшей титрацией дозы. В случае недостаточной эффективности гидроксимочевина рекомендовано рассмотреть начало генно-инженерной биологической терапии: препарат выбора — меполизумаб.

Пациентка привержена терапии, что отслеживается дистанционно с использованием средств связи (телефон, мессенджеры).

Обсуждение

ЭЛ — редкое эндомикардиальное заболевание, обусловленное эозинофильной инфильтрацией миокарда и последующим фиброзом. Заболевание часто манифестирует неспецифическими симптомами: одышкой, болями в груди, субфебрилитетом, слабостью.

У пациентки 20 лет при первичном обращении выявлены выраженный лейкоцитоз и эозинофилия. На первичной ЭхоКГ патологии обнаружено не было. На 9-е сут. случайно при проведении ультразвукового исследования плевральных полостей выявлен тромбоз обоих желудочков сердца. Исходя из этого, целесообразно проведение повторных ЭхоКГ при неспецифических жалобах и норме при первичной ЭхоКГ. Дифференциальная диагностика включала эозинофильный лейкоз, паразитарные, аутоиммунные и аллергические заболевания — без выявления причины.

Подозрение на ЭЛ было подтверждено магнитно-резонансной томографией сердца. На фоне нарастания СН, снижения ФВ ЛЖ до 35% и тяжелой митральной недостаточности пациентка была переведена в столичный федеральный центр. Проведена комплексная терапия (стероиды, квадротерапия, антикоагулянты, противомикробные препараты), что позволило достичь компенсации состояния и избежать трансплантации сердца. Хотелось бы отметить положительный момент в оказании медицинской помощи — преемственность между федеральными и региональными лечебно-профилактическими учреждениями.

После купирования острого периода ЭЛ в течение более года наблюдения пациентка проходила обследование и лечение в профильных федеральных учреждениях. Были проведены клинико-лабораторные и инструментальные исследования. Диагноз ЭЛ был

подтверждён, скорректирована терапия, даны развернутые рекомендации по медикаментозной терапии.

На амбулаторном этапе пациентка получала терапию высокими дозами ГКС (преднизолон), на фоне которой наблюдался положительный клинико-лабораторный ответ. Однако попытки снижения дозы преднизолона <20 мг/сут. оказались безуспешными из-за персистирующей эозинофилии (в пределах 0,55–2,47 тыс./мкл), что свидетельствует о сохраняющейся активности заболевания. Пероральный антикоагулянт — ривароксабан назначался и отменялся в течение периода наблюдения. Амбулаторная медикаментозная тактика была расценена как недостаточно эффективная. По данным ЭхоКГ, в сравнении с декабрём 2024г отмечается отрицательная динамика: снижение общей систолической функции ЛЖ (ФВ до 46%) за счёт диффузного гипокинеза, сохраняющееся систолическое давление в легочной артерии до 40 мм рт.ст., сохраняющаяся митральная регургитация III степени, увеличение размеров левого предсердия, визуализация подвижной гипоехогенной структуры в проекции верхушки ЛЖ.

На фоне проводимой терапии нежелательные явления, связанные с применением ГКС, на момент описания не зарегистрированы, однако пациентка находится в группе высокого риска по развитию таких осложнений, остеопороз, метаболические нарушения и т.д.

С целью стероидсберегающего эффекта с учётом побочных эффектов длительной терапии ГКС, рекомендовано добавление гидроксимочевина в дозе 500 мг/сут. с контролем переносимости и дальнейшей титрацией дозы. В случае недостаточной эффективности гидроксимочевина рекомендовано рассмотреть начало генно-инженерной биологической терапии: препарат выбора — меполизумаб.

Вместе с тем в ходе наблюдения выявилась проблема в отсутствии лечащего врача, систематически курирующего пациентку по месту жительства, и мультидисциплинарной команды, включающей кардиолога, ревматолога, гематолога, кардиохирурга. Пациенты с редкими заболеваниями часто чувствуют себя отринутыми и потерянными в мире здравоохранения.

Пациентка нуждается в постоянном врачебном наблюдении, включающем регулярный лабораторный и инструментальный контроль, амбулаторное ведение, а при необходимости — стационарное лечение, включая экстренные госпитализации при обострении заболевания или развитии побочных эффектов терапии.

Мы надеемся, что насторожённость врачей в отношении данной патологии, надлежащее использование инвазивных и неинвазивных методов визуализации, сочетающих доступные методы с клиническими особенностями пациентов, приведет к ранней диагностике, более точному определению стадии заболевания и своевременному лечению ЭЛ, что может пре-

дотвратить необратимое повреждение миокарда при ЭЛ и неблагоприятные сердечно-сосудистые события.

Своевременное выявление ЭЛ затруднено из-за неспецифичности симптомов и ограниченной настороженности врачей. Заболевания требует мультидисциплинарного подхода, наблюдения в специализированных центрах, создания регистра пациентов с ЭЛ и маршрутизации на уровне системы здравоохранения. Клинический случай подчёркивает важность преемственности между региональными и федеральными учреждениями.

Заключение

Представленный клинический случай ЭЛ у молодой пациентки с выраженной гиперэозинофилией и вовлечением обоих желудочков сердца демонстрирует диагностические и терапевтические сложности при данной редкой патологии. Отсутствие постоянного лечащего врача и координирующего медицинского учреждения негативно сказывается на качестве оказания медицинской помощи. Своевременное выявление и мультидисциплинарный подход к лечению пациентов с ЭЛ имеют решающее значение для улучшения прогноза. В этой связи представляется целесообразным создание федерального регистра пациентов с ЭЛ, а также организация диспансерного наблюдения в специализированных федеральных центрах с участием мультидисциплинарной команды специалистов.

Прогноз для пациента

В целом прогноз при ЭЛ остаётся неблагоприятным и во многом определяется локализацией и степенью поражения миокарда. Заболевания, как правило, прогрессирует медленно, сопровождаясь развитием правожелудочковой и левожелудочковой СН.

Ключевым фактором успешного ведения является раннее начало терапии, направленной на снижение уровня циркулирующих эозинофилов и коррекцию основного заболевания (преднизолон, иматиниб, α -интерферон). При этом обратное развитие фиброзных изменений миокарда невозможно, что подчёркивает критическую значимость ранней диагностики и своевременного начала агрессивной терапии до формирования необратимой рестрикции.

Пациентка страдает хроническим системным заболеванием высокой степени активности, характеризующимся прогрессирующим течением с вовлечением жизненно важных органов, включая сердечно-сосудистую систему, и высоким риском развития жизнеугрожающих осложнений. Учитывая ранний дебют заболевания, высокую активность ревматического процесса, необходимость в длительной иммуносупрессивной терапии, фертильный возраст пациентки и потенциально неблагоприятное влияние беременности на течение заболевания, общий прогноз остаётся неблагоприятным.

Заявление о получении информированного согласия у пациента. От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию описания клинического случая (12.02.2025).

Авторы выражают благодарность пациентке К. за активное участие и сотрудничество, оказанные при подготовке настоящей публикации.

Подтверждаем, что представленные в рукописи фотографии являются авторскими и не заимствованы из других источников.

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

Литература/References

1. Wang SA, Orazi A, Gotlib J, et al. The international consensus classification of eosinophilic disorders and systemic mastocytosis. *Am J Hematol.* 2023;98(8):1286-306. doi:10.1002/ajh.26966.
2. Gotlib J. World Health Organization-defined eosinophilic disorders: 2015 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol.* 2015;90(11):1077-89.
3. Alderman EL. Non-infective endocardial disease. *Cardiovascular Disease.* 1999;1-7.
4. Polito MV, Hagendorff A, Citro R, et al. Loeffler's Endocarditis: An Integrated Multimodality Approach. *J Am Soc Echocardiogr.* 2020;33(12):1427-41. doi:10.1016/j.echo.2020.09.002.
5. Mankad R, Bonnicksen C, Mankad S. Hypereosinophilic syndrome: cardiac diagnosis and management. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67(9):113-22.
6. Roufosse FE. Hypereosinophilic syndrome: clinical features, pathophysiology, and treatment. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2015;35(3):387-403.
7. Ogbogu PU, Bochner BS, Butterfield JH, et al. Hypereosinophilic syndrome: a multicenter, retrospective analysis of clinical characteristics and response to therapy. *J Allergy Clin Immunol.* 2009;124(6):1319-25.
8. Curtis C, Ogbogu P. Hypereosinophilic syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2016;50(2):240-51.
9. Rothenberg ME, Klion AD, Roufosse FE, et al. Treatment of hypereosinophilic syndrome with mepolizumab. *N Engl J Med.* 2008;358(12):1215-28.
10. Gleich GJ, Leiferman KM, Pardanani A, et al. Treatment of hypereosinophilic syndrome with monoclonal anti-interleukin-5 antibody. *N Engl J Med.* 2002;347(4):269-70.
11. Reiter A, Gotlib J. Myeloid neoplasms with eosinophilia. *Blood.* 2017;129(6):704-14.



Этаноловая (алкогольная) септальная абляция у пациента с болезнью Фабри и многоуровневой обструкцией левого желудочка. Клинический случай

Каштанов М. Г.^{1,2}, Ведерников А. А.³, Межонов Е. М.^{3,4}, Распопова Е. С.³, Рейтблат О. М.³

Введение. Болезнь Фабри (БФ) может имитировать гипертрофическую кардиомиопатию и сопровождаться обструкцией выносящего тракта левого желудочка или средне-желудочковой обструкцией. В случае наличия у пациента внутриполостной обструкции и рефрактерной к медикаментозной терапии сердечной недостаточности может быть рассмотрена септальная редукция.

Краткое описание. Нами представлен случай этаноловой септальной абляции (ЭСА) у пациента женского пола с генетически подтвержденной БФ и симптоматической многоуровневой внутриполостной обструкцией. Ей проведена транскатетерная ЭСА с последующим устранением средне-желудочковой обструкции и обструкции выносящего тракта левого желудочка. Гемодинамический эффект сохранялся в течение последующих 3 мес. наблюдения.

Дискуссия. Наш случай иллюстрирует факт, что ЭСА может быть эффективной и безопасной в устранении обструкции у пациентов с БФ при условии дальнейшего наблюдения за внутрисердечной гемодинамикой.

Ключевые слова: алкогольная септальная абляция, болезнь Фабри, обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

Отношения и деятельность: нет.

¹Тюменский кардиологический научный центр, ФГБНУ Томский НИМЦ РАН, Тюмень; ²ФГАОУ ВО Уральский федеральный университет им. Б. Н. Ельцина, Екатеринбург; ³ГБУЗ ТО Областная клиническая больница № 1, Тюмень; ⁴ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России, Тюмень, Россия.

Каштанов М. Г.* — н.с. лаборатории рентгенинтервенционных методов диагностики и лечения, зав. экспериментальной лабораторией физико-технологического института, ORCID: 0000-0002-0467-4817, Ведерников А. А. — врач-кардиолог кардиологического отделения № 2, ORCID: 0009-0002-1297-5035, Межонов Е. М. —

д.м.н., профессор кафедры кардиологии и кардиохирургии с курсом скорой помощи Института клинической медицины, врач-кардиолог, ORCID: 0000-0002-6086-4578, Распопова Е. С. — врач УЗИ, отделение ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0009-0004-0638-0363, Рейтблат О. М. — к.м.н., руководитель Регионального сосудистого центра, ORCID: 0000-0002-9407-5497.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
kashtanov-maksim@mail.ru

БФ — болезнь Фабри, ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, СН — сердечная недостаточность, ФЗТ — фермент-заместительная терапия, Т6Х — тест с 6-минутной ходьбой, ЭСА — этаноловая септальная абляция, ЭхоКГ — эхокардиография, AGALA — α-галактозидаза А, LVOTO — left ventricular outflow tract obstruction, OTW — over-the-wire balloon.

Рукопись получена 18.02.2025
Рецензия получена 08.06.2025
Принята к публикации 08.07.2025



Для цитирования: Каштанов М. Г., Ведерников А. А., Межонов Е. М., Распопова Е. С., Рейтблат О. М. Этаноловая (алкогольная) септальная абляция у пациента с болезнью Фабри и многоуровневой обструкцией левого желудочка. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6295. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6295. EDN: GXOQST

Alcohol septal ablation in a patient with Fabry disease and multilevel left ventricular obstruction. A case report

Kashtanov M. G.^{1,2}, Vedernikov A. A.³, Mezhanov E. M.^{3,4}, Raspopova E. S.³, Reitblat O. M.³

Introduction. Fabry disease (FD) can mimic hypertrophic cardiomyopathy and be accompanied by left ventricular outflow tract obstruction or midventricular obstruction. In the case of intraventricular obstruction and refractory heart failure, septal reduction may be considered.

Brief description. We present a case of alcohol septal ablation (ASA) in a female patient with genetically confirmed FD and symptomatic multilevel intraventricular obstruction. She underwent transcatheter ASA with subsequent elimination of mid-ventricular obstruction and left ventricular outflow tract obstruction. The hemodynamic effect was maintained during the next 3-month follow-up.

Discussion. Our case shows the fact that ASA can be effective and safe in eliminating obstruction in patients with FD, provided that intracardiac hemodynamics are further monitored.

Keywords: alcohol septal ablation, Fabry disease, obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

Relationships and Activities: none.

¹Tyumen Cardiology Research Center, Tomsk National Research Medical Center, Tyumen; ²Ural Federal University, Yekaterinburg; ³Tyumen Region Regional Clinical Hospital № 1, Tyumen; ⁴Tyumen State Medical University, Tyumen, Russia.

Kashtanov M. G.* ORCID: 0000-0002-0467-4817, Vedernikov A. A. ORCID: 0009-0002-1297-5035, Mezhanov E. M. ORCID: 0000-0002-6086-4578, Raspopova E. S. ORCID: 0009-0004-0638-0363, Reitblat O. M. ORCID: 0000-0002-9407-5497.

*Corresponding author:
kashtanov-maksim@mail.ru

Received: 18.02.2025 Revision Received: 08.06.2025 Accepted: 08.07.2025

For citation: Kashtanov M. G., Vedernikov A. A., Mezhanov E. M., Raspopova E. S., Reitblat O. M. Alcohol septal ablation in a patient with Fabry disease and multilevel left ventricular obstruction. A case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6295. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6295. EDN: GXOQST

Ключевые моменты

- Болезнь Фабри (БФ) с преимущественным поражением сердца может имитировать гипертрофическую кардиомиопатию и сопровождаться обструкцией выносящего тракта и даже средне-желудочковой обструкцией.
- Мировой опыт септальной редукции у пациентов с БФ ограничен лишь описанием случаев и небольшими сериями.
- Насколько нам известно, нами представлен первый случай этаноловой септальной абляции у пациента с БФ и многоуровневой обструкцией.
- Продемонстрирована безопасность и эффективность этаноловой септальной абляции у пациента с БФ.
- Накопление опыта подобных процедур будет способствовать аккумулированию знаний относительно их эффектов на клинические показатели и параметры мультимодальной визуализации и, вероятно, улучшению исходов в этой популяции.

Введение

Болезнь Фабри (БФ) представляет собой наследственное X-сцепленное заболевание, относящееся к лизосомным болезням накопления, вызванное нарушением метаболизма сфинголипидов по причине дефицита или отсутствия активности лизосомальной α -галактозидазы А (AGALA) [1]. Сообщается о встречаемости (incidence) данного заболевания в мире как 1 на 40000-117000 пациентов [2]. Недостаточность AGALA вызывает аккумуляцию сфинголипидов в большинстве клеток организма, что приводит к нарушениям функций сердечно-сосудистой системы, почек, нервной системы, желудочно-кишечного тракта, кожи, органов зрения и слуха [3].

Согласно опроснику регистра Fabry Outcome Survey симптомы со стороны сердца встречаются более чем у 60% пациентов: у 23% симптомы вызваны сердечной недостаточностью (СН), у 23% болью в грудной клетке, у 27% аритмией [4].

Поражение сердца может развиваться в молодом возрасте и медленно прогрессировать субклинически, чаще всего проявляясь гипертрофией миокарда, имитируя таким образом гипертрофическую кардиомиопатию (ГКМП) [5]. В отличие от ГКМП обструкция выносящего тракта левого желудочка (ВТЛЖ) является скорее нетипичным проявлением БФ [4].

Тактика ведения пациентов с СН, вызванной обструкцией левого желудочка (ЛЖ), хорошо разработана для пациентов с ГКМП. При наличии рефрак-

Key messages

- Fabry disease (FD) cardiomyopathy may mimic hypertrophic cardiomyopathy and be associated with outflow tract obstruction and even midventricular obstruction.
- Worldwide experience with septal reduction in patients with FD is limited to case reports and small case series.
- To our knowledge, we present the first case of alcohol septal ablation in a patient with FD and multilevel obstruction.
- Safety and efficacy of alcohol septal ablation in a patient with FD are demonstrated.
- Accumulating experience with similar procedures will contribute to the accumulation of knowledge regarding their effects on clinical and multimodality imaging parameters, and possibly improve outcomes in this population.

терной к медикаментам СН рассматривается возможность септальной редукции: хирургической миэктомии или этаноловой (алкогольной) септальной абляции (ЭСА) [6, 7].

В данной публикации мы представляем случай лечения пациентки, страдающей БФ и выраженной СН, рефрактерной к медикаментозному лечению, одной из причин которой является многоуровневая обструкция ЛЖ. Учитывая отказ федеральных (экспертных) центров от выполнения миэктомии у данной пациентки, принято решение о выполнении ЭСА.

В настоящий момент имеются лишь незначительные литературные данные о возможности выполнения ЭСА у пациентов с БФ, которые ограничиваются только несколькими описаниями случаев и 1 серией случаев [8-10]. Насколько нам известно это первый случай пациента, который подвергся ЭСА при многоуровневой обструкции (средне-желудочковой обструкции, обструкции ВТЛЖ).

Клинический случай

Женщина 63 года, в жалобах имеются приступы атипичной стенокардии и внезапной нехватки воздуха, одышки при физической нагрузке (подъеме на 2 этаж), головокружение.

При проведении каскадного скрининга в 2022г после диагностированной в условиях диализного центра БФ у сына пациентки выявлена семейная мутация с. 88A >T, повышение Lyso-Gb3 10,9 нг/мл (референс 0,05-3 нг/мл), AGALA в норме 5,2 (референс 0,8-15).

С 2022г в условиях кардиологического отделения № 2 областной клинической больницы № 1 г. Тюмень инициирована фермент-заместительная

Таблица 1

ЭхоКГ динамика у пациентки

Показатель	Дата	01.04.2022	21.10.2023	09.08.2024
ЛП М/В-режим, мм		43	45	48
МЖП, мм		13	15	19
ЗС ЛЖ, мм		12	13	20
ИММЛЖ, г/м ²		113	167	209
GLS, %		—	—	12,2
СДЛА, мм рт.ст.		28	27	44
Пиковый градиент ВТЛЖ в покое, мм рт.ст.		43	36	66

Сокращения: ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ЗС ЛЖ — задняя стенка левого желудочка, ИММЛЖ — индекс массы миокарда левого желудочка, ЛП — левое предсердие, МЖП — межжелудочковая перегородка, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, GLS — global longitudinal strain.

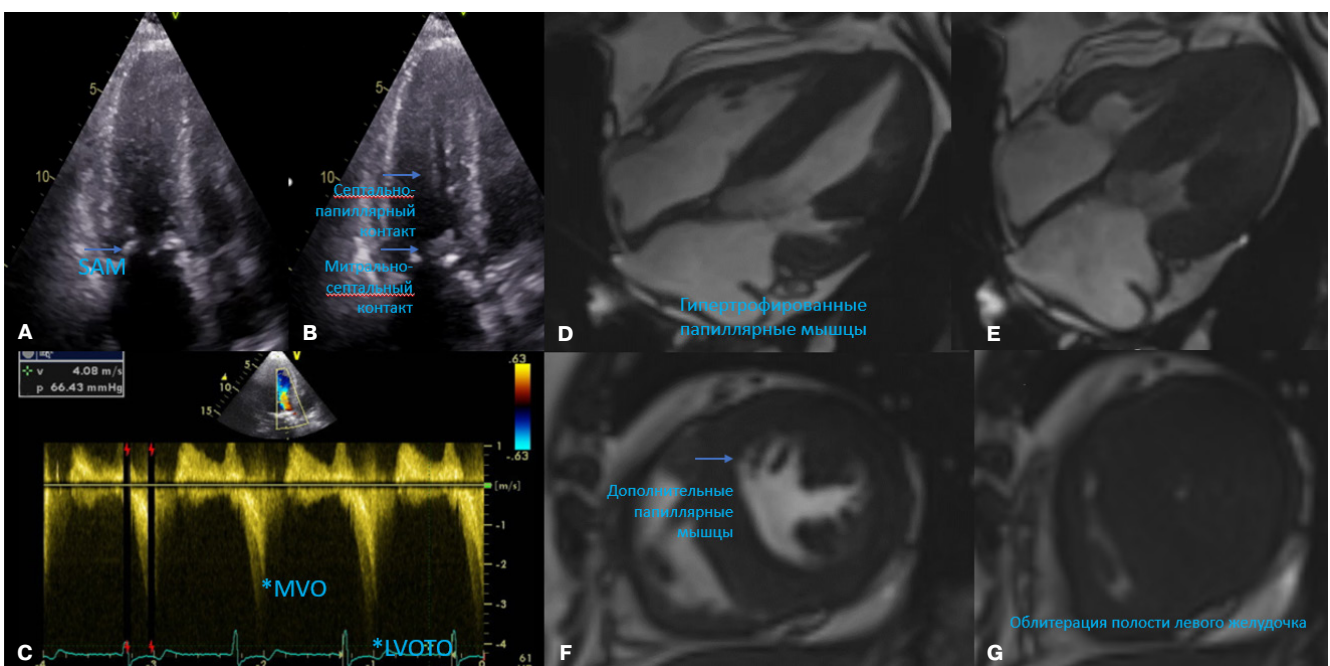


Рис. 1. Данные мультимодальной визуализации до вмешательства.

Примечание:

А-В. ЭхоКГ иллюстрация передне-систолического движения митрального клапана, а также контакта митрального клапана и папиллярных мышц с МЖП.

С. Сканирование с использованием непрерывно-волнового Допплера демонстрирует наличие спектров, соответствующих средне-желудочковой обструкции и обструкции на уровне ВТЛЖ.

Д-Г. МРТ демонстрация феномена облитерации полости ЛЖ.

Сокращения: ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЭхоКГ — эхокардиография, LVOTO — left ventricular outflow tract obstruction, MVO — midventricular obstruction, SAM — systolic anterior motion.

терапия (ФЗТ) агалсидазой-бета, которую пациентка получает 1 раз в 2 нед. по настоящее время. На фоне проводимой ФЗТ по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) в динамике наблюдались увеличение толщины стенок ЛЖ и индекс массы миокарда ЛЖ, нарастание пикового градиента давления в ВТЛЖ в покое с 43 до 66 мм рт.ст. (табл. 1).

На рисунке 1 представлены данные мультимодальной визуализации сердца пациентки. Многоуровневая обструкция была вызвана незначительным стенозом аортального клапана (peak gradient 20 мм рт.ст.,

mean gradient 12 мм рт.ст.), выраженной обструкцией ВТЛЖ (66 мм рт.ст.), а также средне-желудочковой обструкцией (40 мм рт.ст.). Представлены спектры при сканировании с помощью непрерывно волнового Допплера соответствующие средне-желудочковой обструкции и обструкции ВТЛЖ. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца не выявлено специфичного для БФ отсроченного усиления в задне-латеральных сегментах (T1 картирование не проводилось). Визуализирован феномен облитерации полости ЛЖ в систолу.

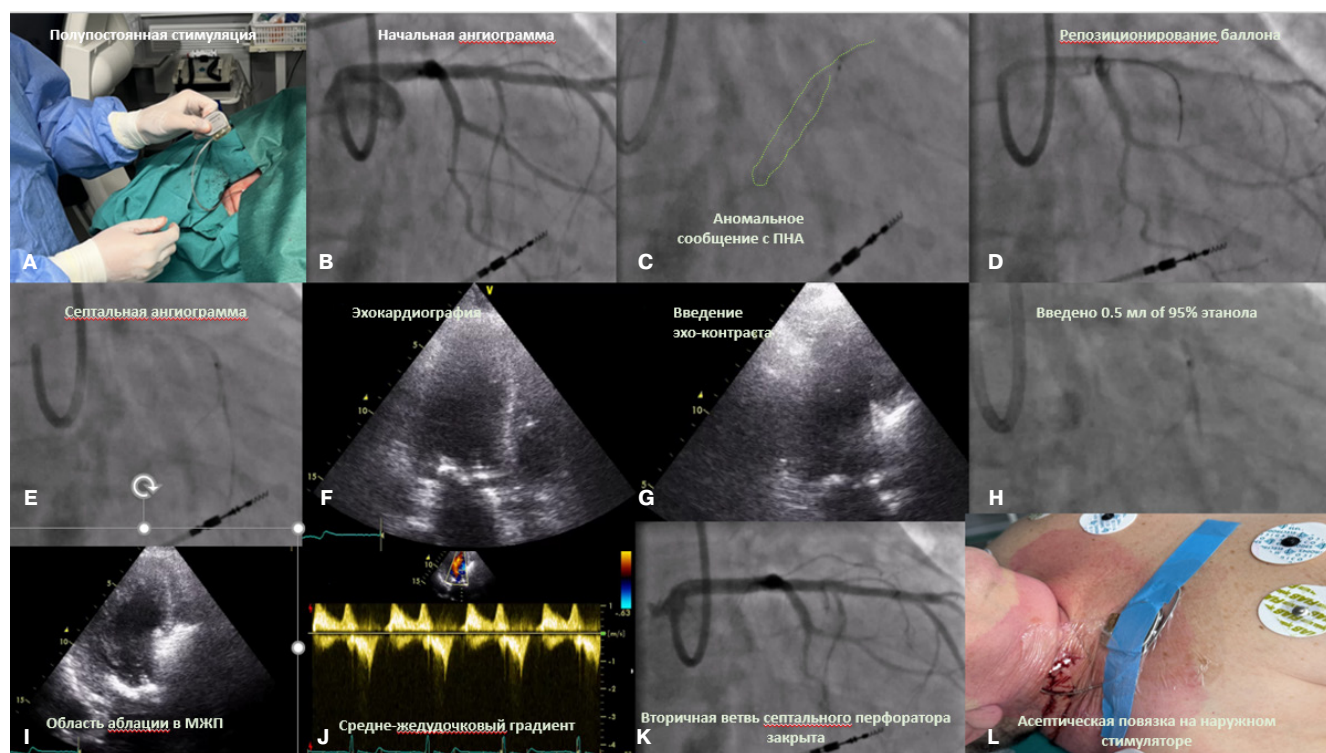


Рис. 2. Ключевые особенности вмешательства (ЭСА).

Примечание:

- A. Установка электрода с активной фиксацией, подключение к наружному постоянному электрокардиостимулятору ("полупостоянная стимуляция").
 B. Начальная ангиограмма левой коронарной артерии. Визуализированы потенциальные целевые септальные ветви.
 C. При инъекции через раздутый баллон Emerge OTW (over-the-wire balloon) 1,5*8 мм (Boston Scientific) определяется anomальное сообщение данной ветви с передней нисходящей артерией.
 D. Выполнено репозиционирование баллона в другую ветвь.
 E. Ангиограмма септальной ветви. Anomального сообщения нет.
 F-G. Выполнена трансторакальная ЭхоКГ, для эхоконтрастирования введено 1 мл смеси 4% гелофузина с контрастом и воздухом (соотношение 1:1:1). Отмечается четкая зона перфузии, соответствующая уровню обструкции, и не кровоснабжающая нецелевые участки.
 H. Выполнена инъекция 0,5 мл 95% этанола с последующим вытеснением его из shaft баллона небольшой порцией контраста.
 I. На ЭхоКГ отмечается область абляции с четкими краями с ЭхоКГ тенью дистальнее зоне воздействия.
 J. Отмечается полное устранение градиента ВТЛЖ и остаточный средне-желудочковый градиент давления 9 мм рт.ст.
 K. На контрольной ангиограмме отмечается окклюзия вторичной ветви целевой септальной артерии.
 L. Наложена асептическая повязка на область наружного постоянного стимулятора.

Сокращения: ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, МЖП — межжелудочковая перегородка, ПНА — передняя нисходящая артерия, ЭхоКГ — эхокардиография.

На фоне ФЗТ и квадротерапии хронической СН, включающей дапаглитфозин 10 мг, спиронолактон 50 мг, лозартан 25 мг, бисопролол 5 мг (максимально переносимая доза), отмечалось уменьшение микроальбуминурии с 752 мг/сут. от 07.2022 до 123 мг/сут. к 08.2024 и относительно стабильных показателей скорости клубочковой фильтрации (68 мл/мин/1,73 м² по MDRD от 08.2023, 60,4 мл/мин/1,73 м² по MDRD от 08.2024). Тем не менее у пациентки наблюдались усиление одышки и снижение толерантности к физической нагрузке. Тест с 6-минутной ходьбой (Т6Х) от 08.2023: 330 метров. Т6Х от 08.2024: 250 метров.

Процесс принятия решения

Учитывая продолжающееся увеличение толщины стенок ЛЖ и градиента давления, приводящие к обструкции ВТЛЖ в покое, имеющуюся одышку, увеличение функционального класса до 3, мульти-

дисциплинарным консилиумом, включающим рентгенохирургов, сердечно-сосудистых хирургов, кардиологов, была рекомендована септальная редукция (хирургическая миэктомия). Проведена телемедицинская консультация с ФГБУ "НМИЦ им. акад. Е. Н. Мешалкина" Минздрава России, получен ответ: наблюдение у врача-кардиолога по месту жительства. Выполнение септальной миэктомии сомнительно, сопряжено с высокими рисками. Продолжить патогенетическое лечение.

Оценив анатомию сердца, данные коронарной ангиографии, желание самой пациентки, а также учитывая имеющийся опыт в лечении ГКМП нашего центра, нами был сделан выбор в пользу ЭСА.

Детали вмешательства

Процедура ЭСА выполнялась в асептических условиях. Техника выполнения вмешательства была по-

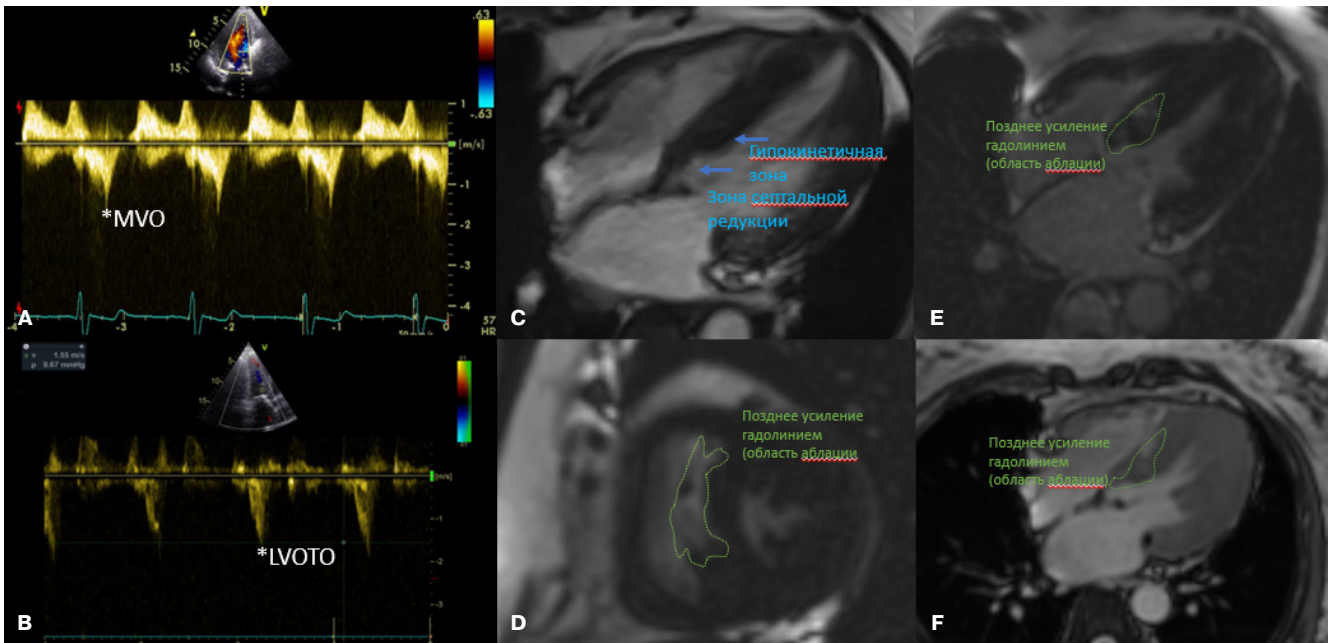


Рис. 3. Мультимодальная визуализация через 3 мес. после вмешательства (ЭСА).

Примечание:

А-В. Данные ЭхоКГ: средне-желудочковый градиент (*midventricular obstruction), пиковый градиент ВТЛЖ (*LVOTO).

С. МРТ демонстрирует гипокинетическую зону базального переднего перегородочного сегмента ЛЖ в зоне предшествующего воздействия 95% этанолом.

Д-Ф. Распределения гадолиния при позднем усилении, соответствующее базальным и частично средним сегментам.

Сокращения: ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЭхоКГ — эхокардиография, LVOTO — left ventricular outflow tract obstruction, MVO — midventricular obstruction, SAM — systolic anterior motion.

дробно описана ранее [11]. У данного вмешательства имелись следующие особенности. Катетеризировать ЛЖ не удалось ввиду кальциноза аортального клапана. После нескольких попыток пройти аортальный клапан гидрофильным проводником 0,035 дюйма решено воздержаться от дальнейших попыток. Решено выполнить процедуру ЭСА изолированно под контролем трансторакальной ЭхоКГ без регистрации гемодинамических кривых. При интраоперационной трансторакальной ЭхоКГ отмечался градиент давления на аортальном клапане — 20 мм рт.ст., обструкция ВТЛЖ с градиентом давления 66 мм рт.ст., средне-желудочковая обструкция 40 мм рт.ст.

Через пункционный доступ во внутренней яремной вене справа в правый желудочек проведен электрод с активной фиксацией и установлен в межжелудочковую перегородку (МЖП). Инициирована "полупостоянная" стимуляция с частотой 45 в минуту в режиме "по требованию" (рис. 2).

Через доступ в правой лучевой артерии в устье ствола левой коронарной артерии установлен гайд-катетер Eacath Sheathless guide 7.5F PB3.5 (ASAHI Intecc). Выполнена ангиография левой коронарной артерии. Выявлена септальная ветвь (перфоратор), потенциально следующая к целевому фрагменту МЖП соответствующему уровню обструкции. Септальная ветвь катетеризирована проводником Fielder 0.014 inch (ASAHI Intecc). По проводнику в перфоратор заве-

ден коронарный баллон Emerge OTW 1,5*8 мм (Boston Scientific). Баллон раздут до 6 атм. Подтверждена надежная окклюзия септальной ветви. Через просвет баллона введен ЭхоКГ контраст 1 мл (смесь 1/3 геолофузина 4%, 1/3 контраста, 1/3 воздуха). При интраоперационной трансторакальной ЭхоКГ отмечается опалесценция целевого участка МЖП, соответствующая уровню средне-желудочковой обструкции. Толщина МЖП измерена в соответствии с текущими рекомендациями ASE [12]. Через shaft баллонного катетера введено 0,5 мл 95% этанола с последующей экспозицией в течение 5 мин. Получен эффект в виде снижения средне-желудочкового пикового градиента давления с 40 мм рт.ст. до 15 мм рт.ст. Процедура была завершена. Пациентка переведена в палату интенсивной терапии. В послеоперационном периоде и при последующем наблюдении сохранялся синусовый ритм. Через 2 сут. пациентка переведена в общую палату. Послеоперационный период протекал без осложнений, на 8-е сут. пациентка была выписана из стационара.

Последующее наблюдение

При последующем наблюдении в течение 3 мес. у пациентки отмечалось улучшение функционального статуса, снижение выраженности СН до 2 функционального класса. Снизился уровень N-концевого промозгового натрийуретического пептида с 2164 пг/мл от 08.2024 до 1567 пг/мл от 12.2024, увеличился Т6Х до 360 метров.

При контрольном холтеровском мониторинговании через 3 мес. — ритм синусовый, постоянная полная блокада правой ножки пучка Гиса. При контрольной ЭхоКГ отмечается пиковый градиент давления ВТЛЖ 9 мм рт.ст., средне-желудочковый пиковый градиент давления — 6 мм рт.ст. На МРТ отмечаются закономерные изменения в виде отсроченного усиления в базальных и средних передних сегментах ЛЖ (рис. 3).

Обсуждение

Данный случай иллюстрирует техническую возможность, безопасность и эффективность ЭСА у пациентки, страдающей БФ.

В обычной ситуации, одним из критериев отбора больных для ЭСА является минимальная толщина МЖП ≥ 16 мм [13]. Основной проблемой данной процедуры была переменная толщина МЖП в целевой зоне от 13 мм до 17 мм, что создавало потенциальный риск грозного осложнения ятрогенного септального дефекта. Поэтому при выполнении аблации использовались ультрамалые дозы 95% этанола (0,5 мл).

Обструкция была вызвана как передне-систолическим движением митрального клапана, так и контактом гипертрофированных папиллярных мышц с перегородкой. Поэтому ожидания от эффектов септальной редукции в изолированном виде (без вмешательства на папиллярных мышцах) были скромные. Тем не менее в период наблюдения до 3 мес. мы отметили значимое снижение внутрисептальных градиентов давления.

Во время вмешательства и в последующем раннем послеоперационном периоде мы использовали так называемую "полупостоянную" стимуляцию, когда применяется электрод с активной фиксацией к правому желудочку, который фиксируется также к коже и к посто-

янному наружному электрокардиостимулятору. Такой подход ранее был описан Манхэттенской группой во главе Srihari Naidu, он позволяет минимизировать периоперационные осложнения и сократить время пребывания в палате интенсивной терапии и, соответственно, в стационаре [14].

Контрастная ЭхоКГ является важной технической деталью выполнения процедуры ЭСА. В качестве контраста может быть использован Левовист (Байер, Германия), Соновью (Бракко). Мы практикуем подход, описанный Hubert Seggewiss: в качестве эхокардиографического контраста используем ажитированный гелофузин 4% (ББраун) [15].

В настоящий момент имеются скромные западные литературные данные об ЭСА у пациентов с БФ, в данных случаях наблюдение за последующей внутрисердечной гемодинамикой осуществлялось от 6 мес. до 16 лет. Авторы отмечают, что эффективность ЭСА у пациентов с БФ сопоставима с ограниченным опубликованным опытом хирургической септальной мизкотомии [8-10]. Данные о ЭСА при многоуровневой обструкции (средне-желудочковой обструкции, обструкции ВТЛЖ) нами не были найдены.

Данный случай дополняет знания относительно возможности выполнения процедуры ЭСА в этой когорте пациентов. Мы полагаем, что накопление опыта подобных процедур будет способствовать аккумулярованию знаний об эффектах ЭСА у пациентов с БФ и, вероятно, улучшению исходов в этой популяции. Мы также констатируем необходимость долгосрочного дальнейшего наблюдения за нашей пациенткой.

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

Литература/References

1. Germain DP. Fabry disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2010;5:30.
2. Burlina AB, Polo G, Salvati L, et al. Newborn screening for lysosomal storage disorders by tandem mass spectrometry in North East Italy. *J Inher Metab Dis.* 2018;41(2):209-19. doi:10.1007/s10545-017-0098-3.
3. Linhart A, Germain DP, Olivetto I, et al. An expert consensus document on the management of cardiovascular manifestations of Fabry disease. *Eur J Heart Fail.* 2020;22(7):1076-96. doi:10.1002/ehj.1960.
4. Linhart A, Kampmann C, Zamorano J, et al. Cardiac manifestations of Anderson-Fabry disease: results from the international Fabry outcome survey. *Eur Heart J.* 2007;28(10):1228-35. doi:10.1093/eurheartj/ehm153.
5. Perry R, Shah R, Saiedi M, et al. The Role of Cardiac Imaging in the Diagnosis and Management of Anderson-Fabry Disease. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019;12(7 Pt 1):1230-42. doi:10.1016/j.jcmg.2018.11.039.
6. Ommen SR, Ho CY, Asif IM, et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2024;149(23):e1239-e311. doi:10.1161/CIR.0000000000001250.
7. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023;44(37):3503-626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194.
8. Zemánek D, Marek J, Dostálová G, et al. Usefulness of Alcohol Septal Ablation in the Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in Fabry Disease Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2021;150:110-3. doi:10.1016/j.amjcard.2021.03.042.
9. Magage S, Linhart A, Bultas J, et al. Fabry disease: percutaneous transluminal septal myocardial ablation markedly improved symptomatic left ventricular hypertrophy and outflow tract obstruction in a classically affected male. *Echocardiography.* 2005;22(4):333-9. doi:10.1111/j.1540-8175.2005.03191.x.
10. Neculae G, Predescu L, Popa O, et al. Complex management of Fabry cardiomyopathy: a case report on the use of alcohol septal ablation and chaperone therapy. *Eur Heart J Case Rep.* 2024;8(7):ytac317. doi:10.1093/ehjcr/ytac317.
11. Shloido E, Popov K, Chernyshov S, Kashtanov M. National experience of alcohol septal ablation in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: A long-term multicenter retrospective study. *Indian Heart J.* 2024;76(6):390-7. doi:10.1016/j.ihj.2024.11.248.
12. Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, et al. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022;35(6):533-69. doi:10.1016/j.echo.2022.03.012.
13. Rigopoulos AG, Seggewiss H. Twenty Years of Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rev.* 2016;12(4):285-96. doi:10.2174/1573403x11666150107160344.
14. Bali AD, Malik A, Naidu SS. Treatment Strategies for Hypertrophic Cardiomyopathy: Alcohol Septal Ablation and Procedural Step-by-Step Technique. *Am J Cardiol.* 2024;212S:S42-S52. doi:10.1016/j.amjcard.2023.10.064.
15. Rigopoulos AG, Pfeiffer B, Seggewiss H. Serial septal branch assessment in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: New echocardiographic contrast agent for alcohol septal ablation. *Herz.* 2014;39(2):219-21. doi:10.1007/s00059-013-3794-2.

Проблема малого объема левого желудочка при выполнении транскатетерного протезирования аортального клапана: серия клинических случаев

Прохорихин А.А., Кукушкина Ю.В., Зубарев Д.Д., Горбатов А.В., Лапшин К.Б.

Современные методы лечения тяжелого стеноза аортального клапана включают в себя не только открытую хирургическую операцию, но и малоинвазивную транскатетерную имплантацию аортального клапана (ТИАК). Однако, несмотря на уменьшение перипроцедурных осложнений ТИАК с увеличением опыта хирургов, остается до конца не освещенной проблема вмешательства у пациентов с синдромом малого объема левого желудочка.

Известно, что при прогрессировании аортального стеноза левый желудочек может претерпевать концентрическое ремоделирование с гипертрофией миокарда, что приводит к уменьшению не только ударного объема, но и развитию диастолической дисфункции из-за увеличения ригидности стенки. Как результат, такой фенотип левого желудочка, особенно в сочетании с высокой легочной гипертензией, слабо устойчив к гемодинамическим перегрузкам, что несет повышенный риск интраоперационной летальности. В нашей работе представлены 3 клинических случая проведения ТИАК у схожих пациентов с малым объемом левого желудочка, в которых использованы различные модификации алгоритмов вмешательства.

Ключевые слова: стеноз аортального клапана, транскатетерное протезирование аортального клапана, транскатетерная имплантация аортального клапана, синдром малого объема левого желудочка, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

Прохорихин А.А.* — к.м.н., н.с. НИО сосудистой и интервенционной хирургии, врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения, ORCID: 0000-0002-3247-8290, Кукушкина Ю.В. — студент 5 курса, ORCID: 0009-0004-6202-7230, Зубарев Д.Д. — к.м.н., зав. отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения, н.с. научно-исследовательской лаборатории интервенционной хирургии, врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению, ORCID: 0000-0002-2726-7632, Горбатов А.В. — к.м.н., зав. НИЛ интервенционной

хирургии, врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения, врач-сердечно-сосудистый хирург, ORCID: 0000-0003-4017-4198, Лапшин К.Б. — зав. отделением анестезиологии-реанимации с палатами реанимации и интенсивной терапии ФГБУ "НМИЦ им. В.А. Алмазова" Минздрава России, ORCID: 0000-0002-7337-0972.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

aa.prohorihin@gmail.com

АГ — артериальная гипертензия, АД — артериальное давление, АК — аортальный клапан, АС — аортальный стеноз, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ЛЖ — левый желудочек, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, РСДЛА — расчетное систолическое давление в легочной артерии, СЛР — сердечно-легочная реанимация, СМОЛЖ — синдром малого объема левого желудочка, ТИАК — транскатетерная имплантация аортального клапана, ФВ — фракция выброса, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЭКГ — электрокардиография, ЭхоКГ — эхокардиография, ЕОА — эффективная площадь отверстия, G_{mean} — средний градиент на аортальном клапане, V_{max} — максимальная трансаортальная скорость потока.

Рукопись получена 09.08.2024

Рецензия получена 19.12.2024

Принята к публикации 12.03.2025



Для цитирования: Прохорихин А.А., Кукушкина Ю.В., Зубарев Д.Д., Горбатов А.В., Лапшин К.Б. Проблема малого объема левого желудочка при выполнении транскатетерного протезирования аортального клапана: серия клинических случаев. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6043. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6043. EDN: FCZVMU

Problem of small left ventricular volume during transcatheter aortic valve replacement: a case series

Prokhorikhin A.A., Kukushkina Yu.V., Zubarev D.D., Gorbatykh A.V., Lapshin K.B.

Modern treatment of severe aortic valve stenosis includes not only open surgery, but also minimally invasive transcatheter aortic valve implantation (TAVI). However, despite the reduction of periprocedural complications of TAVI with increasing experience of operators, the problem of interventions in patients with small left ventricular volume remains unclear.

It is known that with the progression of aortic stenosis, the left ventricle can undergo concentric remodeling with myocardial hypertrophy, which leads not only to a decrease in stroke volume, but also diastolic dysfunction due to increased wall stiffness. As a result, such a left ventricular phenotype, especially in combination with high pulmonary hypertension, is poorly resistant to hemodynamic overload, which carries an increased risk of intraoperative mortality. In our work, we present 3 cases of TAVI in similar patients with a small left ventricular volume, in which various modifications of the intervention algorithms were used.

Keywords: aortic valve stenosis, transcatheter aortic valve replacement, transcatheter aortic valve implantation, small left ventricular volume syndrome, case report.

Relationships and Activities: none.

Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, Russia.

Prokhorikhin A.A.* ORCID: 0000-0002-3247-8290, Kukushkina Yu.V. ORCID: 0009-0004-6202-7230, Zubarev D.D. ORCID: 0000-0002-2726-7632, Gorbatykh A.V. ORCID: 0000-0003-4017-4198, Lapshin K.B. ORCID: 0000-0002-7337-0972.

*Corresponding author: aa.prohorihin@gmail.com

Received: 09.08.2024 **Revision Received:** 19.12.2024 **Accepted:** 12.03.2025

For citation: Prokhorikhin A.A., Kukushkina Yu. V., Zubarev D.D., Gorbatykh A.V., Lapshin K.B. Problem of small left ventricular volume during transcatheter aortic valve replacement: a case series. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6043. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6043. EDN: FCZVMU

Ключевые моменты

- Представлены различные тактики выполнения транскатетерной имплантации аортального клапана (ТИАК) у пациенток с синдромом малого объема левого желудочка.
- Предложено изменение порядка и степени выполнения баллонной вальвулопластики для предупреждения развития объемной перегрузки левого желудочка.
- Различные стратегии управления состоянием пациентов можно использовать как рекомендации к модификации процедуры ТИАК.

Key messages

- Various strategies for transcatheter aortic valve implantation (TAVI) in patients with small left ventricular volume are presented.
- A change in the order and degree of balloon valvuloplasty is proposed to prevent left ventricular volume overload.
- Various patient management strategies can be used as guidelines for TAVI modification.

Введение

TAVI/TAVR или транскатетерная имплантация аортального клапана (ТИАК) — представляет собой малоинвазивный метод лечения пациентов с тяжелым аортальным стенозом (АС), являющийся аналогом открытому хирургическому вмешательству. Этиология и патогенез АС хорошо изучены, и как известно, в течение заболевания происходит утолщение стенок левого желудочка (ЛЖ) за счет концентрической гипертрофии, что, в свою очередь, приводит к уменьшению полости ЛЖ, повышенному конечно-диастолическому давлению и низкому ударному объему. Дальнейшие изменения ЛЖ связаны с декомпенсацией: дилатацией, падением фракции выброса (ФВ) и развитием тяжелой хронической сердечной недостаточности (ХСН). Критериями эхокардиографии (ЭхоКГ) диагностики синдрома малого объема ЛЖ (СМОЛЖ), сопряженного с АС, являются: эффективная площадь отверстия (ЕОА) $<1 \text{ см}^2$, максимальная трансаортальная скорость потока ($V_{\max}$) $\geq 4 \text{ м/с}$, средний градиент на аортальном клапане (АК) (G_{mean}) $\geq 40 \text{ мм рт.ст.}$, индекс ЕОА $\leq 0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$, индекс ударного объема ЛЖ $<35 \text{ мл/м}^2$, ФВ $\geq 50\%$. Также прогностически важен сниженный индекс глобальной функции ЛЖ ($\leq 21,7\%$) [1, 2].

Вопреки распространенному мнению о больших рисках ТИАК у пациентов с низкой ФВ, вмешательство у пациентов с сохранной ФВ и гиперконтрактивным статусом ЛЖ также ассоциируется с повышенным риском хирургической летальности [3, 4]. По данным литературного обзора Owais T, et al., одной из основных причин, ведущих к развитию подобных осложнений, является малая полость ЛЖ [5]. В исследовании Siato T, et al. у пациентов с СМОЛЖ отмечается повышенный риск смерти от всех причин в течение 30 дней, чаще развивается клинически зарегистрированный инсульт, кровотечение, парапротезная регургитация. Также нередко появляется необходимость перехода в открытую операцию [6].

На основании приведенных в данной публикации 3 клинических случаев ТИАК у пациентов с СМОЛЖ, предлагаются модификации интервенционного вмешательства [7].

Клинические случаи

Пациент 1

Пациентка А., 83 года, поступила 31.08.2023 для оперативного лечения тяжелого АС. Из анамнеза известно о длительном течении ишемической болезни сердца (ИБС) и артериальной гипертензии (АГ) с повышением артериального давления (АД) до 250/120 мм рт.ст. Также в течение последних 3 лет имелись проявления клиники ХСН с сохранной ФВ II функционального класса, сопровождающиеся отеками на голенях. Необходимо отметить важную анатомическую особенность пациентки — выраженный кифосколиоз 3 степени с соответствующими изменениями грудного отдела позвоночника и грудной клетки. Нарушений ритма и проводимости по данным электрокардиографией (ЭКГ) ранее не выявлялось. В рамках предоперационного обследования по протоколу ТИАК пациентке были выполнены мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ)-ангиография аорты, селективная коронарография, ЭхоКГ, ЭКГ.

Основной диагноз: ХСН 2 стадии, с сохранной ФВ, II функционального класса по NYHA. Легочная гипертензия 3 степени.

По данным **ЭхоКГ** был выявлен выраженный АС со следующими показателями: ФВ ЛЖ 65%, $V_{\max}$ 4,9 м/с, пиковый трансклапанный градиент ($G_{\max}$) 80 мм рт.ст., G_{mean} — 46 мм рт.ст., ЕОА $1,27 \text{ см}^2$. Выраженная гипертрофия миокарда — толщина базальной части межжелудочковой перегородки: 15 мм. Ударный объем ЛЖ — 42 мл. Митральная регургитация 2-3 ст. Расчетное систолическое давление в легочной артерии (РСДЛА) выражено повышено до 90 мм рт.ст. (легочная гипертензия 3 степени).

Учитывая выраженные кифосколиотические изменения позвоночника, существенное снижение функций почек (хроническая болезнь почек С3б), левожелудочковую недостаточность, легочная гипертензия

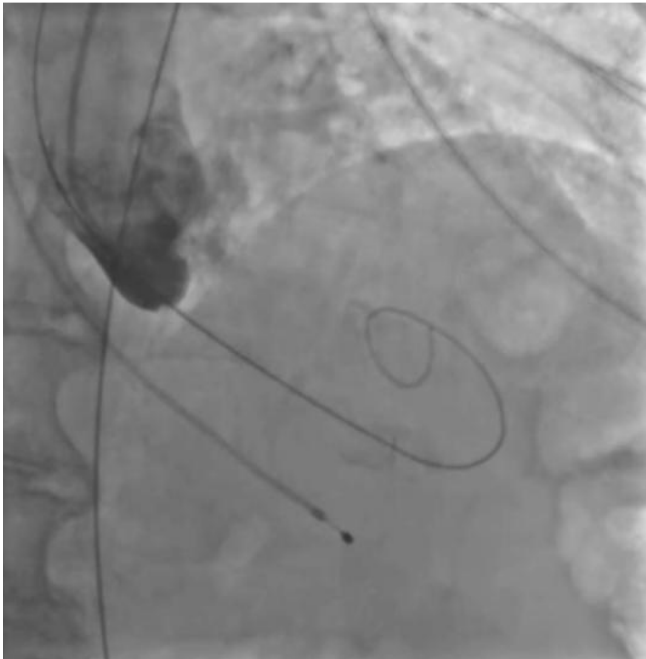


Рис. 1. Пациентка А. Ангиография корня аорты — аортальная регургитация после баллонной преддилатации.

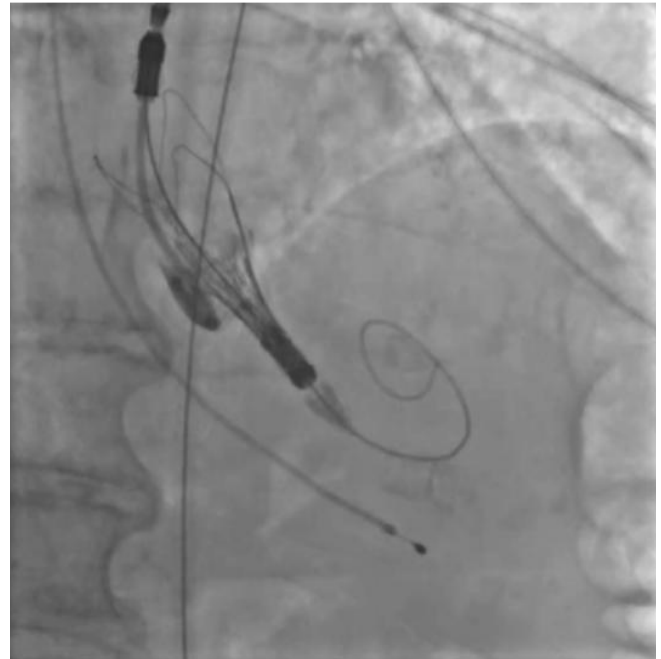


Рис. 2. Пациентка А. В момент проведения протеза визуализируется массивная аортальная регургитация.

3 степени, малый размер фиброзного кольца, риск периперационных осложнений кардиохирургического вмешательства крайне высок — прогнозируемая летальность по EuroSCORE II 5,73%, в связи с чем пациентке было рекомендовано выполнение транскатетерного протезирования АК в плановом порядке. Абсолютных противопоказаний к выполнению процедуры ТИАК не было выявлено. Для планирования ТИАК была выполнена **МСКТ-ангиография** аорты: КТ-картина умеренного кальцинирования трехстворчатого АК. Периметр фиброзного кольца — 66,0 мм, диаметр — 29,0×26,5 мм. Согласно вышеуказанным анатомическим критериям, было решено выполнить имплантацию протеза "ACURATE Neo 2" — 23 мм (Boston Scientific).

Описание операции

Процедура ТИАК выполнялась по стандартной методике, принятой в нашем центре (рис. 1, 2). Поскольку согласно инструкции производителя перед имплантацией выбранного вида протеза необходимо выполнить предварительную вальвулопластику АК, была выполнена преддилатация баллонным катетером 20×40 мм. После выполнения вальвулопластики у пациентки развилась тяжелая аортальная регургитация с падением гемодинамики до систолического АД 40 мм рт.ст. Поэтому было принято решение оперативного заведения, позиционирования и имплантации "ACURATE Neo 2" диаметром 23 мм в аортальную позицию с целью купирования регургитации и стабилизации гемодинамики. Однако после имплантации протеза состояние пациентки продолжило ухудшаться — развилась фи-

брилляция желудочков. Дальнейшие реанимационные мероприятия в течение 40 мин — без успеха. При аортографии отмечалось отсутствие подвижности створок протеза с сохраняющейся тяжелой регургитацией. После чего была констатирована биологическая смерть больной.

При аутопсийном исследовании были обнаружены признаки атеросклеротического порока АК, состоятельный протез в позиции АК. Признаки ИБС в виде атеросклероза коронарных артерий без значимых стенозов; фибрилляции желудочков в виде пустых камер сердца и крупных сосудов, корковый некроз почек, в миокарде — фрагментация мышечных волокон, участки разрыва мышечных волокон, множественные контрактуры, участки свежих кровоизлияний; сердечной недостаточности — венозное полнокровие и дистрофия печени и почек; гипертонической болезни. Непосредственной причиной смерти была определена острая левожелудочковая недостаточность (фибрилляция желудочков).

Пациент 2

Пациентка Б., 88 лет, поступила 27.11.2023 с жалобами на одышку при неспешной ходьбе на расстояние 300–400 м с нарастанием симптомов в последний год. Из анамнеза жизни известно, что она длительно страдает АГ III степени. По данным ЭхоКГ от января 2023г был впервые поставлен диагноз АС.

Основной диагноз: ХСН I стадии, с сохранной ФВ, II функционального класса по NYHA.

По данным ЭхоКГ был выявлен выраженный АС (3 степени) по следующим показателям: ФВ ЛЖ 50%,

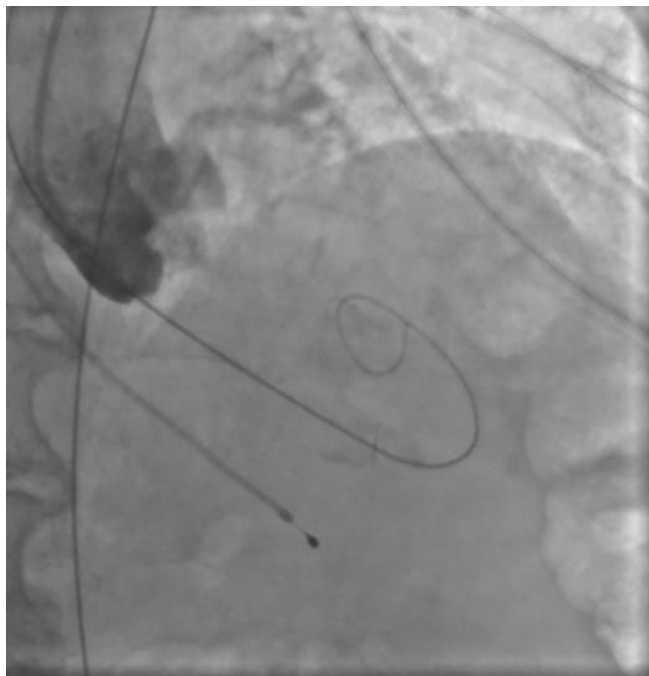


Рис. 3. Пациентка Б. Ангиография корня аорты: визуализируется минимальная регургитация.

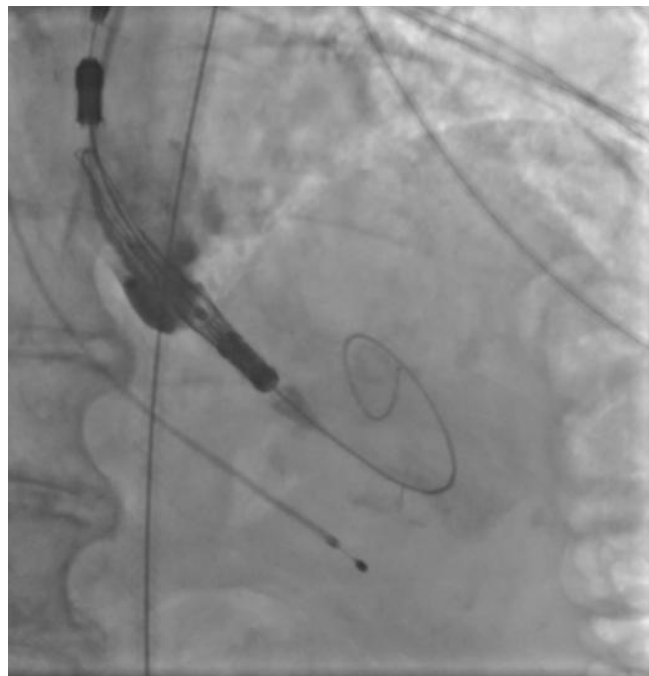


Рис. 4. Пациентка Б. Прямая имплантация протеза.

V max 87 мм рт.ст., G mean 53 мм рт.ст., максимальная скорость аортальной струи 4,7 м/с, ЕОА 0,5 см². Ударный объем ЛЖ — 32 мл. Выявлен СМОЛЖ. Аортальная регургитация 1 степени. Диффузное нарушение сократимости миокарда ЛЖ. Митральная регургитация 2-3 степени. РСДЛА 27 мм рт.ст.

Учитывая сочетанный клапанный порок: митральная недостаточность 2-3 степени и тяжелый АС с пиковым градиентом 87 мм рт.ст., а также диффузный гипокинез миокарда с нарушением проводимости по левой ножке пучка Гиса и желудочковая экстрасистолия 3 градации по Ryan, АГ III степени, прогнозируемая смертность по EuroSCORE II — 3,37%, что классифицируется как низкий риск. Однако в связи с возрастом, тяжестью основного заболевания и коморбидным фоном, определены показания к транскатетерному протезированию АК в плановом порядке. По данным **МСКТ-ангиографии** аорты: периметр фиброзного кольца — 68,6 мм, диаметр — 19×24 мм. Соответственно, был выбран самораскрывающийся клапан "ACURATE Neo 2" с диаметром — 23 мм (Boston Scientific).

Описание операции

Процедура ТИАК выполнялась по стандартной методике, принятой в нашем центре, за исключением этапа преддилатации, который был сознательно пропущен с целью предотвращения развития тяжелой аортальной регургитации (рис. 3-5). Были выполнены позиционирование и прямая имплантация биологического клапана "ACURATE Neo 2" 23 мм, впоследствии дополненная постдилатацией баллонным катетером "Valver" 20×40 мм. На контрольной

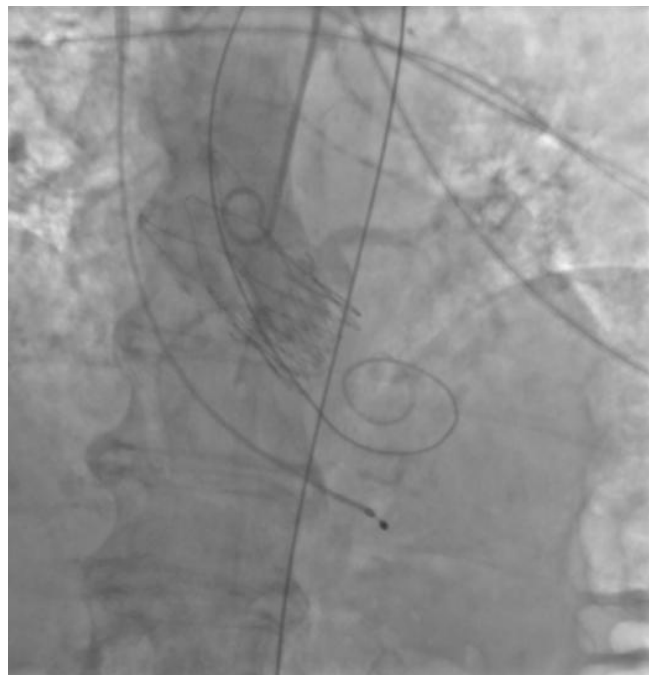


Рис. 5. Пациентка Б. Контрольная аортография.

аортографии: аортальная регургитация 0-1 степени. Коронарные артерии не скомпрометированы, коронарный кровоток удовлетворительный. После выполнения основного этапа операции интродьюсер из правой общей бедренной артерии удален, затем выполнено ушивание места доступа системой зашивающего устройства "ProGlide" (6F) и AngioSeal VIP (8F), наложен кожный шов. Интраоперационно

Таблица 1

Основные характеристики гемодинамики пациентов

Показатель	Пациентка А.	Пациентка Б.	Пациентка В.
ФВ ЛЖ (%)	65	50	63
Пиковый чересклапанный градиент (мм рт.ст.)	80	87	129
Средний чересклапанный градиент (мм рт.ст.)	46	53	86
Максимальная скорость аортальной струи (м/с)	4,9	4,7	5,7
Эффективная площадь аортального клапана (см ²)	1,27	0,5	0,3
Индекс площади эффективного отверстия (см ² /м ²)	0,9	0,29	0,16
Ударный объем левого желудочка (мл)	42	32	50
Сопутствующие клапанные патологии	митральная регургитация 2-3 степени	митральная регургитация 2-3 степени	митральная недостаточность 1-2 степени
РСДЛА (мм рт.ст.)	90	27	46

Сокращения: ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, РСДЛА — расчетное систолическое давление в легочной артерии.

и ранний послеоперационный период протекал без особенностей.

Инструментальные исследования в ранний послеоперационный период

По данным **ЭхоКГ** в аортальной позиции визуализируется биопротез без видимых признаков дисфункции. ЕОА — 2,04 см². Транспротезная регургитация 0-1 ст.

Пациентка выписана на 3 сутки после операции.

Пациент 3

Пациентка В., 85 лет, поступила 15.05.2024 для плановой коррекции тяжелого АС. Из анамнеза жизни известно о длительном течении АГ III ст. риск 4, ИБС с атеросклерозом коронарных артерий и клиникой стенокардии напряжения 2-3 функционального класса, ХСН с сохранной ФВ, однократном пароксизме фибрилляции предсердий в 2023г. Открытую хирургическую операцию предполагалось проводить в условиях работы аппарата искусственного кровообращения с предварительной коронароангиографии, однако пациентка отказалась, в связи с чем консилиумом, с учетом возраста пациентки, было принято решение о выполнении ТИАК с предварительным стентированием.

Основной диагноз: ХСН I стадии, с сохранной ФВ, II-III функционального класса по NYHA. Легочная гипертензия 1-2 степени.

По данным **ЭхоКГ** был подтвержден тяжелый АС и недостаточность I степени: ФВ ЛЖ 63%, V max 5,7 м/с, пиковый трансклапанный градиент (G max) 129 мм рт.ст., G mean 86 мм рт.ст., ЕОА 0,3 см², ударный объем ЛЖ 50 мл. Выраженный кальциноз створок АК и митрального клапана. Митральная недостаточность 1-2 степени. РСДЛА 46 мм рт.ст. Концентрическая гипертрофия ЛЖ.

По результатам **ЭКГ** было установлено нарушение межпредсердной проводимости, признаки увеличения левого предсердия. Для планирования ТИАК была

выполнена **МСКТ-ангиография** аорты, где были выявлены выраженные проявления дегенеративных изменений створок АК. Размеры фиброзного кольца: диаметр — 25×17,5 мм, периметр 70,8 мм. Согласно вышеуказанным анатомическим критериям, было решено выполнить имплантацию протеза "ACURATE Neo 2" — 23 мм (Boston Scientific). Риск вмешательства с учетом сопутствующей патологии составил 4,64% (EuroSCORE II).

С учетом выбранной малоинвазивной тактики, предварительно была выполнена реваскуляризация миокарда в объеме ангиопластики со стентированием ствола левой коронарной артерии, огибающей артерии, передней межжелудочковой артерии, правой коронарной артерии.

Описание операции

Процедура ТИАК выполнялась по стандартной методике, принятой в нашем центре (рис. 6-9). После предилатации баллонным катетером "Valver" 18×40 мм возникло ухудшение гемодинамики за счет развития выраженной аортальной регургитации, проявившееся снижением диастолического АД до 20 мм рт.ст. В срочном порядке была выполнена имплантация "Acurate Neo2 S" диаметром 23 мм в аортальную позицию, после чего явления гипотонии и сердечной недостаточности были компенсированы. Коронарные артерии не были скомпрометированы. После выполнения основного этапа операции интродьюсер из правой общей бедренной артерии удален, затем выполнено ушивание места доступа системой зашивающего устройства "ProGlide" (6F) и AngioSeal VIP (6F), наложен кожный шов. Ход оперативного лечения без особенностей.

Инструментальные исследования в ранний послеоперационный период

В послеоперационном периоде по данным **ЭхоКГ** нормально функционирующий биологический протез в аортальной позиции. V max — 2,0 м/с, средний градиент — 8,1 мм рт.ст. Парапротезная регур-

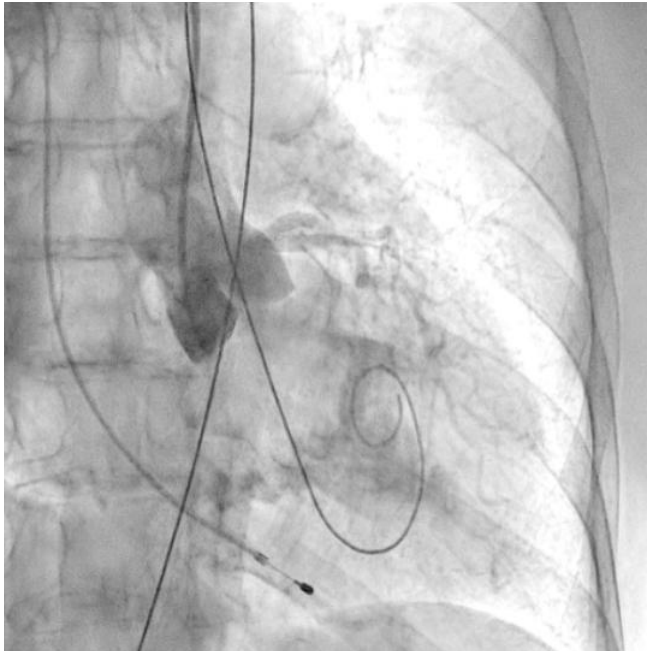


Рис. 6. Пациентка В. Ангиография корня аорты: визуализируется минимальная регургитация.

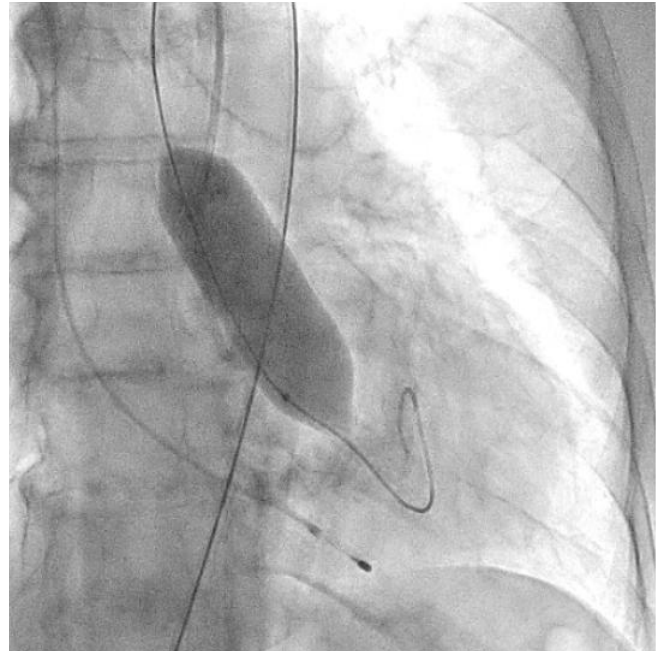


Рис. 7. Пациентка В. Баллонная преддилатация.



Рис. 8. Пациентка В. В момент проведения и позиционирования искусственного клапана визуализируется умеренная регургитация.

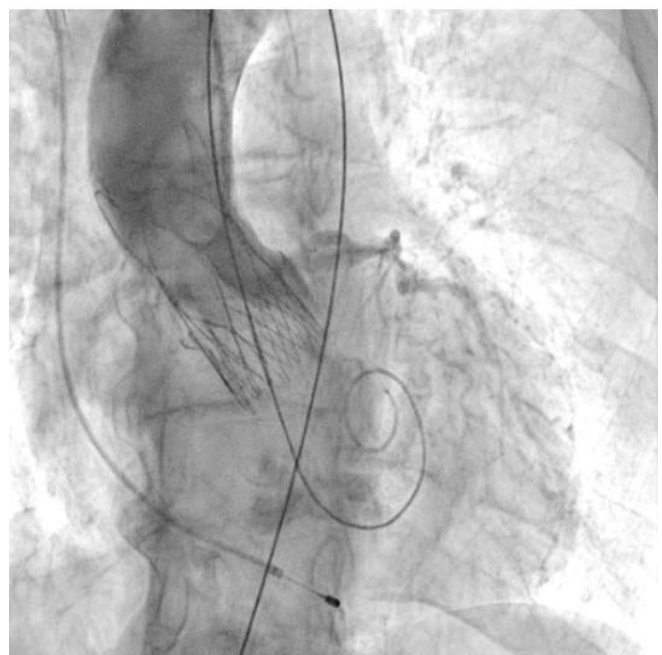


Рис. 9. Пациентка В. Контрольная ангиография.

гитация минимальная. Динамических изменений на ЭКГ не обнаружено.

Пациентка выписана на 5 сутки после операции.

Обсуждение

Накопленный опыт проведения ТИАК позволил расширить ее применение для пациентов с различным уровнем хирургического риска. Становится возможным решение более сложных клинических случаев,

а оптимальный подход к разработке стратегии ведения и отбора пациентов для ТИАК позволяет эффективно минимизировать возникновение пери- и послеоперационных осложнений.

В представленных клинических случаях по данным ЭхоКГ у всех пациенток наблюдался феномен малого объема ЛЖ (табл. 1), однако подход к проведению оперативного вмешательства различался. Так, у **первой** пациентки причиной неудачной ТИАК

послужила сложившаяся совокупность факторов. Развившийся гемодинамический коллапс можно объяснить тем, что, вероятно, произошла объемная перегрузка ЛЖ за счет возросшей аортальной регургитации (подтверждается при выполнении аортографии (рис. 1), что в сочетании с малой полостью и диастолической дисфункцией привело к молниеносному развитию острой левожелудочковой недостаточности. В Клинических рекомендациях по ХСН (2024) подчеркивают, что у пациентов с диастолической дисфункцией и малым объемом ЛЖ риск гемодинамического коллапса значительно возрастает, особенно при наличии сопутствующей легочной гипертензии [8]. В тот момент единственным возможным решением сложившейся ситуации стало быстрое заведение и установка биопротеза. Однако даже после имплантации клапана восстановления гемодинамики не произошло. При развитии подобного сценария выполняется продвинутое сердечно-легочное реанимирование (СЛР), при этом краугольным камнем успешной СЛР у пациентов после имплантации протеза является выполнение качественных компрессий, позволяющих создать достаточное пульсовое давление, необходимое для обеспечения запирающей функции протеза и разгрузки ЛЖ. К сожалению, наличие кифосколиотического изменения грудного отдела позвоночника не позволили выполнять эффективные компрессии ни мануально, ни с помощью механического устройства для непрямого массажа сердца, вследствие чего наступившая острая левожелудочковая недостаточность не была скомпенсирована работой протеза клапана, что и привело к летальному исходу. Данные аутопсии лишь подтверждают изложенную версию произошедших событий. Также нельзя исключить влияния сопутствующей желудочковой фибрилляции и выраженной легочной гипертензии на развитие неблагоприятного течения ТИАК.

Во **втором** клиническом случае был учтен предыдущий опыт и изменена тактика проведения вмешательства у пациентки с аналогичным фенотипом ЛЖ. Исключение этапа баллонной вальвулопластики способствовало снижению риска перегрузки ЛЖ за счет аортальной регургитации. Таким образом, на всех этапах операции у второй пациентки сохранялась разграничительная функция нативного клапана или биопротеза. В **третьем** клиническом случае у пациентки наблюдался массивный кальциноз АК, что не позволяло исключить этап преддилатации. Поэтому было принято решение выполнить щадящую вальвулопластику для обеспечения технической возможности проведения через АК системы доставки протеза. Тем не менее даже умеренная регургитация, появившаяся после этапа преддилатации, негативно повлияла на гемодинамику пациентки, которая была скорректирована лишь после имплантации биопротеза. Таким образом, у пациентки удалось избежать выраженной объемной пе-

регрузки ЛЖ, благодаря чему удалось успешно выполнить вмешательство, не прибегая к СЛР.

Исходя из нашего опыта, планируя ТИАК у пациентов с феноменом малого объема ЛЖ, мы предлагаем учитывать возможность развития объемной перегрузки ЛЖ и гемодинамического коллапса. Исходя из степени кальцинирования створок нативного АК, необходимо либо выполнять вальвулопластику баллонами малого диаметра (16–18 мм) при выраженном кальцинозе, чтобы обеспечить возможность проведения системы доставки, либо выполнять прямую имплантацию биопротеза с последующей постдилатацией/оптимизацией. В настоящее время при обзоре литературы нами не было найдено описания подобных клинических случаев или алгоритмов вмешательства.

Представленные нами особенности гемодинамики и связанные с этим риски не являются единственными для пациентов с феноменом малого объема ЛЖ. У таких пациентов также чаще встречаются перфорация стенки ЛЖ жестким проводником, полная атрио-вентрикулярная блокада и дислокация протеза [6, 9]. Кроме того, описано редкое осложнение — "суицидальный левый желудочек", при котором имплантация протеза может вызывать обструкцию выводного отдела ЛЖ из-за обратного смещения межжелудочковой перегородки и развития SAM (systolic anterior motion)-синдрома [10, 11]. Для предотвращения этого состояния рекомендуется активная инфузионная терапия (включая создание гиперволемии) в сочетании с бета-адреноблокаторами для снижения кондуктивности миокарда.

При развитии гемодинамического коллапса ключевыми методами поддержки кровообращения остаются СЛР, прямой массаж сердца или экстренная установка экстракорпоральной мембранной оксигенации [12]. Для минимизации рисков, связанных с некачественными компрессиями, возможно использование автоматического устройства LUCAS [13]. Альтернативой является применение системы экстракорпоральной мембранной оксигенации, что позволяет выиграть время для перехода к открытому кардиохирургическому вмешательству, хотя это требует дополнительной подготовки пациента и операционной [14].

Наши наблюдения показывают, что пациенты с феноменом малого объема ЛЖ могут быть особенно уязвимы к осложнениям во время ТИАК. Это подчеркивает необходимость учета индивидуальных особенностей пациента при планировании вмешательства. Согласно клиническим рекомендациям Российской Федерации, ТИАК рекомендуется пациентам старше 75 лет или с высоким хирургическим риском (оценка по шкалам STS-PROM или EuroSCORE II >8%). При наличии у пациента ХСН и тяжелого АС с высоким градиентом давления (площадь клапана $\leq 1 \text{ см}^2$ или $\leq 0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$, пиковая скорость кровотока $\geq 4 \text{ м/с}$, средний трансклапан-

ный градиент ≥ 40 мм рт.ст.) предпочтение отдается либо ТИАК, либо хирургическому протезированию АК в условиях искусственного кровообращения [7]. Однако наши данные демонстрируют, что у пациентов с малым объемом ЛЖ даже выполнение стандартных рекомендаций может быть связано с повышенным риском гемодинамического коллапса. Это указывает на необходимость разработки дополнительных критериев отбора и индивидуализации подходов для данной группы пациентов. Таким образом, хотя клинические рекомендации предоставляют четкие ориентиры для отбора пациентов на ТИАК, они не учитывают специфические особенности пациентов с малым объемом ЛЖ. Наши данные подчеркивают важность исключения этапа баллонной вальвулопластики или использования баллонов малого диаметра для снижения риска объемной перегрузки ЛЖ. Мы полагаем, что эти подходы могут быть рассмотрены в будущих обновлениях рекомендаций для повышения безопасности процедуры у данной категории пациентов.

Литература/References

1. Bazylev VV, Babukov RM, Bartosh FL, Levina AV. Comparative analysis of echocardiographic indicators of acceleration time and the ratio of acceleration time to total left ventricular ejection time with catheterization indicators in assessing the severity of aortic stenosis in patients with Normal flow High Gradient. *Medical Visualization*. 2022;26(2):91-100. (In Russ.) Базылев В.В., Бабуков Р.М., Бартош Ф.Л., Лёвина А.В. Сравнительный анализ эхокардиографических показателей времени ускорения и соотношения времени ускорения к общему времени выброса левого желудочка с показателями катетеризации в оценке тяжести аортального стеноза у пациентов с Normal flow High Gradient. Медицинская визуализация. 2022;26(2):91-100. doi:10.24835/1607-0763-1006.
2. Larina VN, Lunev VI. Phenotyping of outpatients with heart failure with preserved ejection fraction and poor prognosis. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(3):5759. (In Russ.) Ларина В.Н., Лунев В.И. Фенотипирование амбулаторных пациентов с сердечной недостаточностью с сохраненной фракцией выброса левого желудочка и неблагоприятным прогнозом. Российский кардиологический журнал. 2024;29(3):5759. doi:10.15829/1560-4071-2024-5759.
3. Reddy P, Chitturi KR, Merdler I, et al. The impact of ventricular remodeling on quality-of-life outcomes after Transcatheter aortic valve replacement. *J Cardiol*. 2025;85(6):494-9. doi:10.1016/j.jicc.2024.10.001.
4. Al Balool J, Al Jarallah M, Rajan R, et al. Clinical outcomes of transcatheter aortic valve replacement stratified by left ventricular ejection fraction: A single centre pilot study. *Ann Med Surg (Lond)*. 2022;77:103712. doi:10.1016/j.amsu.2022.103712.
5. Owais T, El Garhy M, Fuchs J, et al. Pathophysiological Factors Associated with Left Ventricular Perforation in Transcatheter Aortic Valve Implantation by Transfemoral Approach. *J Heart Valve Dis*. 2017;26(4):430-6.
6. Saito T, Inohara T, Yoshijima N, et al. Small left ventricle and clinical outcomes after transcatheter aortic valve replacement. *J Am Heart Assoc*. 2021;10(7): e019543. doi:10.1161/JAHA.120.019543.
7. Klimenko AA, Andriashkina DY, Karpova NYu, Kondrashov AA. Management of patients with aortic stenosis: what is new in the clinical recommendations of 2023? *RMJ*. 2024;3:2-6. (In Russ.) Клименко А.А., Андрияшкина Д.Ю., Карпова Н.Ю., Кондрашов А.А. Ведение пациентов с аортальным стенозом: что нового в клинических рекомендациях 2023 года? РМЖ. 2024;3:2-6.
8. Galyavich AS, Tereshchenko SN, Uskach TM, et al. 2024 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(11):6162. (In Russ.) Галевич А.С., Терещенко С.Н., Ускач Т.М. и др. Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2024. Российский кардиологический журнал. 2024;29(11):6162. doi:10.15829/1560-4071-2024-6162.
9. Nasso G, Santarpino G, Contegiacomo G, et al. Perioperative left ventricular perforation in incomplete TAVI and completion of the procedure after surgical repair. *J Cardiothorac Surg*. 2022;17(1):171. doi:10.1186/s13019-022-01925-4.
10. Russo G, Taramasso M, Enriquez-Sarano M. Sudden Hemodynamic Collapse After Transcatheter Aortic Valve Replacement: Think Quick and Right. *JACC Case Rep*. 2023;29(2):102156. doi:10.1016/j.jaccas.2023.102156.
11. Weich HSH, John TJ, Joubert L, et al. Dynamic left ventricular outflow tract obstruction post-transcatheter aortic valve replacement. *JACC Case Rep*. 2021;3(6):871-4. doi:10.1016/j.jaccas.2021.04.035.
12. Gerfer S, Kuhn EW, Gablac H, et al. Outcomes and Characteristics of Patients with Intraprocedural Cardiopulmonary Resuscitation during TAVR. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;71(2):101-6. doi:10.1055/s-0042-1750304.
13. Jensen PB, Andersen C, Nissen H. Transcatheter Aortic valve implantation in a patient with circulatory collapse, using the lucas® chest compression system Catheter. *Cardiovasc Interv*. 2013;81(6):1084-6. doi:10.1002/ccd.24590.
14. Torrado J, Barzallo D, Terré JA, et al. Impact of VA-ECMO on dynamic LV outflow obstruction after transcatheter aortic valve replacement. *JACC Case Rep*. 2023;29(2):102157. doi:10.1016/j.jaccas.2023.102157.

Заключение

Проблема ТИАК у пациентов с малым объемом ЛЖ на данный момент всё еще остается плохо изученной. В данной статье описаны клинические случаи, демонстрирующие различные подходы к проведению оперативного вмешательства и возникающие осложнения. Учитывая риск развития гемодинамического коллапса у таких пациентов, важно разработать эффективные стратегии лечения, включающие адаптацию операционных тактик и применение дополнительных методов поддержки. Модификация процедуры ТИАК без предварительной или с минимальной дилатацией может быть эффективным подходом к снижению риска интраоперационной летальности у пациентов с СМОЛЖ. Необходимо накопление клинического опыта для более глубокого понимания и оптимизации лечения таких пациентов.

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

Диагностика и подходы к терапии острой сердечной недостаточности, обусловленной миокардитами различной этиологии: серия клинических случаев

Лебедева А. Ю.^{1,2}, Куренков Д. А.¹, Ильченко Р. С.^{1,2}, Дрогашевская Д. В.^{1,2}, Балан В. М.¹, Байдаев М. А.^{1,3}

Миокардиты, ввиду гетерогенности проявлений и, достаточно часто, непредсказуемости течения, являются одной из самых сложных для своевременной диагностики групп заболеваний в современной кардиологии. При этом воспалительные заболевания миокарда часто имеют тяжелое течение, требующее госпитализации, мониторинга и лечения в отделении реанимации, протезирования витальных функций — применения механической поддержки кровообращения, временной электрокардиостимуляции, искусственной вентиляции легких, заместительной почечной терапии и т.д. В работе представлен опыт лечения пациентов, поступивших в ММЦ "Коммунарка" с клиникой острой левожелудочковой недостаточности и нарушениями ритма, обусловленными развитием миокардита различной этиологии. Освещен подход к первоначальной терапии и дифференциальной диагностике основных причин данных состояний.

Ключевые слова: острая сердечная недостаточность, отек легких, миокардит, острый инфаркт миокарда, кардиогенный шок, пембролизумаб, клинический случай, ингибиторы контрольных точек.

Отношения и деятельность: нет.

¹ГБУЗ Московский многопрофильный клинический центр "Коммунарка" департамента здравоохранения города Москвы, Москва; ²ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва; ³ФГАОУ ВО Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы, Москва, Россия.

Лебедева А. Ю.* — д.м.н., профессор, руководитель регионального сосудистого центра, зав. кафедрой интервенционной кардиологии и кардиореабилитации, ORCID: 0000-0002-4060-0786, Куренков Д. А. — зав. ОПИТ № 3, ORCID: 0009-0008-7536-2985, Ильченко Р. С. — врач кардиолог ОПИТ № 3, сотрудник кафедры госпитальной терапии им. акад. П.Е. Лукомского ИКМ, ORCID:

0000-0003-3141-6888, Дрогашевская Д. В. — клинический ординатор кафедры кардиологии, ORCID: 0000-0003-2868-9471, Балан В. М. — врач кардиолог ОПИТ № 3, ORCID: 0009-0007-9316-7502, Байдаев М. А. — врач анестезиолог-реаниматолог ОПИТ № 3, аспирант кафедры анестезиологии и реаниматологии с курсом медицинской реабилитации Медицинского института, ORCID: 0009-0007-1505-3614.

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

АВ — атриовентрикулярный, ВА-ЭКМО — вено-артериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация, ВЭКС — временная электрокардиостимуляция, ИКТ — ингибиторы контрольных точек, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, СН — сердечная недостаточность, ФВ — фракция выброса, ФП — фибрилляция предсердий, ЭМБ — эндомиокардиальная биопсия, ЭКГ — электрокардиография, ЭхоКГ — эхокардиография, VTI — velocity time integral (интеграл линейной скорости потока).

Рукопись получена 11.03.2025

Рецензия получена 15.04.2025

Принята к публикации 30.06.2025



Для цитирования: Лебедева А. Ю., Куренков Д. А., Ильченко Р. С., Дрогашевская Д. В., Балан В. М., Байдаев М. А. Диагностика и подходы к терапии острой сердечной недостаточности, обусловленной миокардитами различной этиологии: серия клинических случаев. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6311. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6311. EDN: FOWZRХ

Diagnostics and approaches to therapy of acute heart failure caused by myocarditis of various origin: a case series

Lebedeva A. Yu.^{1,2}, Kurenkov D. A.¹, Ilchenko R. S.^{1,2}, Drogashevskaya D. V.^{1,2}, Balan V. M.¹, Baidayev M. A.^{1,3}

Myocarditis, due to the heterogeneity of manifestations and, quite often, the course unpredictability, is one of the most difficult for timely diagnosis of disease groups in modern cardiology. At the same time, myocardial inflammatory diseases often have a severe course, requiring hospitalization, monitoring and treatment in the intensive care unit, mechanical circulatory support, temporary cardiac pacing, artificial ventilation, renal replacement therapy, etc. The paper presents the experience of treating patients admitted to the Kommunarka Multidisciplinary Clinical Center with acute left ventricular failure and arrhythmias caused by myocarditis of various origin. The approach to initial therapy and differential diagnosis is described.

Keywords: acute heart failure, pulmonary edema, myocarditis, acute myocardial infarction, cardiogenic shock, pembrolizumab, case report, checkpoint inhibitors.

Relationships and Activities: none.

¹Kommunarka Moscow Multidisciplinary Clinical Center, Moscow; ²Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; ³Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russia.

Lebedeva A. Yu.* ORCID: 0000-0002-4060-0786, Kurenkov D. A. ORCID: 0009-0008-7536-2985, Ilchenko R. S. ORCID: 0000-0003-3141-6888, Drogashevskaya D. V. ORCID: 0000-0003-2868-9471, Balan V. M. ORCID: 0009-0007-9316-7502, Baidayev M. A. ORCID: 0009-0007-1505-3614.

*Corresponding author:
alebedeva-md@yandex.ru

Received: 11.03.2025 **Revision Received:** 15.04.2025 **Accepted:** 30.06.2025

For citation: Lebedeva A. Yu., Kurenkov D. A., Ilchenko R. S., Drogashevskaya D. V., Balan V. M., Baidayev M. A. Diagnostics and approaches to therapy of acute heart failure caused by myocarditis of various origin: a case series. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6311. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6311. EDN: FOWZRХ

Ключевые моменты

- В первом случае у больного развился миокардит, предположительно бактериальный, осложненный фибрилляцией предсердий, кардиогенным шоком, остановкой кровообращения.
- Во втором случае миокардит у больного манифестировал под маской острого коронарного синдрома.
- В обоих случаях эндомикардиальная биопсия не проводилась, а постановка диагноза и соответствующее лечение проводились на основании клинических данных и исключения других причин кардиомиопатии.

Key messages

- In the first case, the patient had suggested bacterial myocarditis, complicated by atrial fibrillation, cardiogenic shock, and circulatory arrest.
- In the second case, the patient's myocarditis simulated acute coronary syndrome.
- In both cases, endomyocardial biopsy was not performed, and the diagnosis and appropriate treatment were made based on clinical data and ruling out other cardiomyopathy causes.

Введение

Согласно определению Европейского общества кардиологов, миокардиты — воспалительные заболевания миокарда, обусловленные различными инфекционными и неинфекционными причинами и диагностируемые с помощью гистологических, иммунологических и иммуногистохимических критериев [1]. Вариабельность клинических проявлений в дебюте болезни, множество стертых форм, остающихся незамеченными врачом и пациентом, большая частота спонтанного выздоровления, а также крайне редкое применение на практике "Золотого стандарта диагностики" — эндомикардиальной биопсии (ЭМБ) делают учет распространенности заболевания трудновыполнимой задачей. Клиническая картина данного заболевания может варьировать от бессимптомных случаев до тяжелого нарушения насосной функции сердца и фатальных аритмий [2].

По данным Marburg Registry, крупного регистра биопсийного материала, наиболее частой причиной развития миокардитов является вирусная инфекция, а самыми частыми выявляемыми вирусными геномами оказались парвовирус В19 и вирус герпеса человека 6 типа. По ясным причинам, бактериальные миокардиты в современном мире встречаются намного реже, чем столетие назад, однако и сегодня бактериальный агент может вызвать развитие миокардита. К наиболее частым возбудителям относят *Chlamydia*, *Corynebacterium diphtheria*, *Haemophilus influenzae*, *Legionella pneumophila*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Streptococcus A* [2].

На сегодняшний день в связи с внедрением новых методов лечения злокачественных новообразований, в частности иммунной противоопухолевой терапии, растет число аутоиммунных миокардитов, возникающих на фоне терапии моноклональными антителами, ингибирующими контрольные точки иммунного ответа (ИКТ-ассоциированные миокардиты). В 2016г

впервые были опубликованы клинические случаи развития фульминантного (молниеносного) миокардита при иммунотерапии препаратами ниволумаб и ипилимумаб [3], после чего группа ИКТ была включена в список кардиотоксических противоопухолевых средств. Механизм развития ИКТ-ассоциированного миокардита остается неясным, но предположительно он аналогичен развитию вирусопосредованных миокардитов, когда мишенью Т-клеток становятся антигены как опухоли, так и мышечной ткани сердца, а гистологически наблюдается инфильтрация миокарда преимущественно Т-лимфоцитами [4, 5]. ИКТ-ассоциированные миокардиты относятся к жизнеугрожающим осложнениям с высоким процентом летальности [6, 7]. Несмотря на увеличивающееся число публикаций, истинная их распространенность до конца не ясна.

В связи с вышеописанными данными представляется актуальным описание двух клинических случаев: бактериального миокардита, манифестировавшего пароксизмом фибрилляции предсердий (ФП), с дальнейшим развитием кардиогенного шока, а также ИКТ-ассоциированного миокардита, возникшего под маской острого коронарного синдрома.

Клинический случай 1

Пациент Г. 46 лет был госпитализирован в ММКЦ Коммунарка с направительным диагнозом "Аритмогенный шок, острая левожелудочковая недостаточность на фоне пароксизма фибрилляции предсердий". Из анамнеза было известно, что за 30 дней до госпитализации пациент перенес острую респираторную вирусную инфекцию, после чего отметил появление чувства перебоев в работе сердца, снижение толерантности к физическим нагрузкам. В связи с нарастанием симптомов была вызвана бригада скорой медицинской помощи, на зарегистрированной электрокардиограмме: ритм ФП, частота сокращений желудочков — 140 уд./мин, очаговых изменений нет (рис. 1). Доставлен в наш стационар. При объективном осмотре на момент поступления обращали на себя

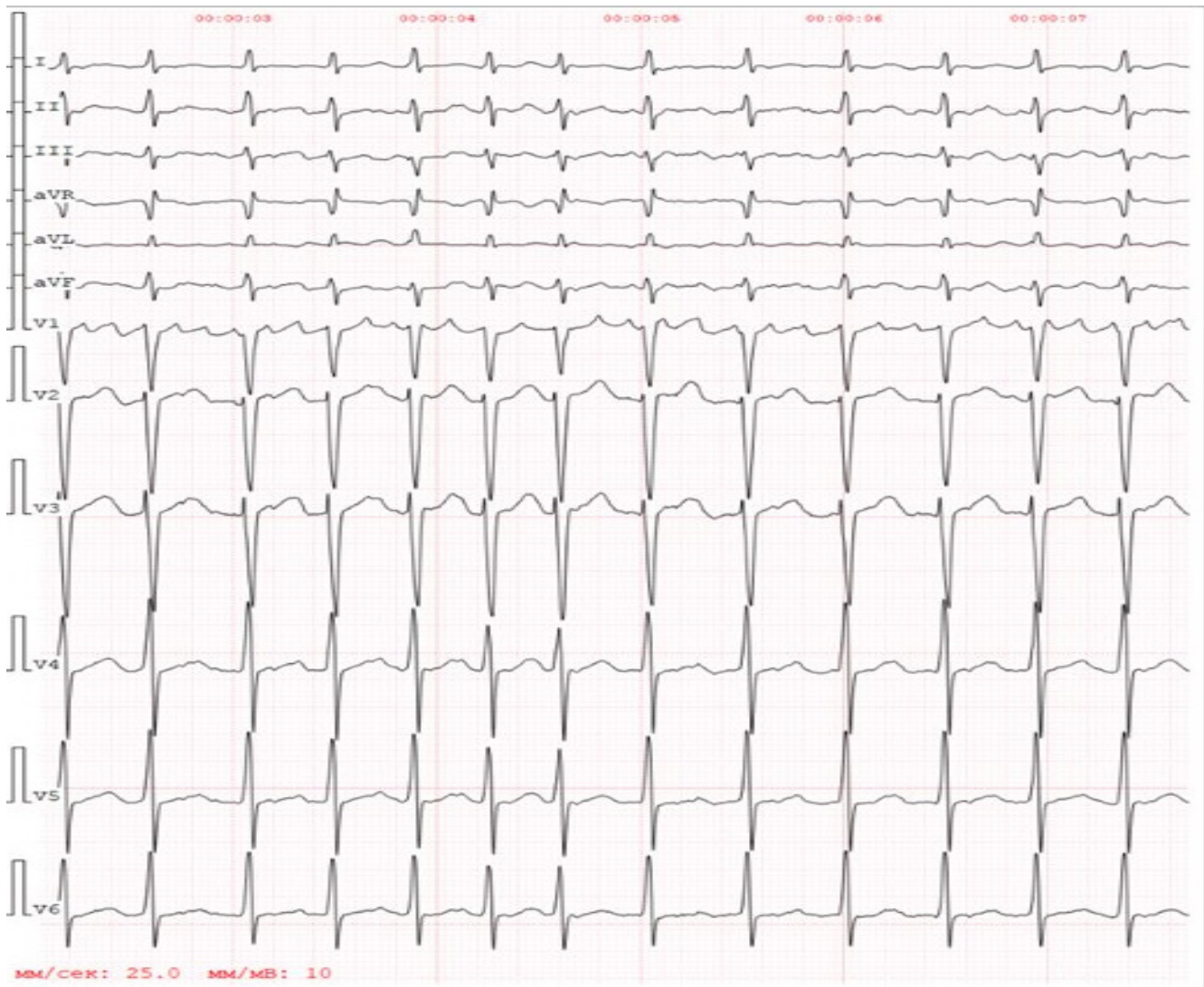


Рис. 1. ЭКГ, зарегистрированная бригадой скорой помощи.

внимание признаки шока, в связи с чем, в условиях внутривенной седации, была выполнена электроимпульсная терапия и восстановлен синусовый ритм. При дообследовании по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлено снижение фракции выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) до 30%, диффузный гипокинез ЛЖ, признаки застойных явлений в малом круге кровообращения по данным рентгенографии органов грудной клетки. В анализах крови отмечался нейтрофильный лейкоцитоз до 19 тыс. в мкл, значимое повышение уровня Д-димера до 63 тыс. нгФЭЕ/мл, значимое повышение уровня тропонина I в динамике (0,21 нг/мл — 38 нг/мл). Несмотря на проводимую консервативную терапию, включающую инфузионную терапию и введение катехоламинов, течение шока имело резистентный характер и осложнилось развитием остановки сердечной деятельности. Реанимационные мероприятия в течение 10 мин привели к восстановлению спонтанного кровообращения. В связи с явле-

ниями критической, потенциально обратимой острой сердечной недостаточности (СН), была инициирована процедура вено-артериальной экстракорпоральной мембранной оксигенации (ВА-ЭКМО). С целью исключения коронарной патологии проводилась коронароангиография, по результатам которой ангиографических признаков значимых стенозов выявлено не было, однако отмечался выраженный спазм коронарных артерий, купированный после внутрикоронарного введения нитроглицерина.

В рамках дифференциальной диагностики, посредством мультиспиральной компьютерной томографии с внутривенным контрастированием были исключены тромбоэмболия легочной артерии, патология органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Принимая во внимание данные анамнеза пациента, клиническую картину и повышение воспалительных маркеров в анализах крови, состояние было расценено как кардиогенный шок на фо-

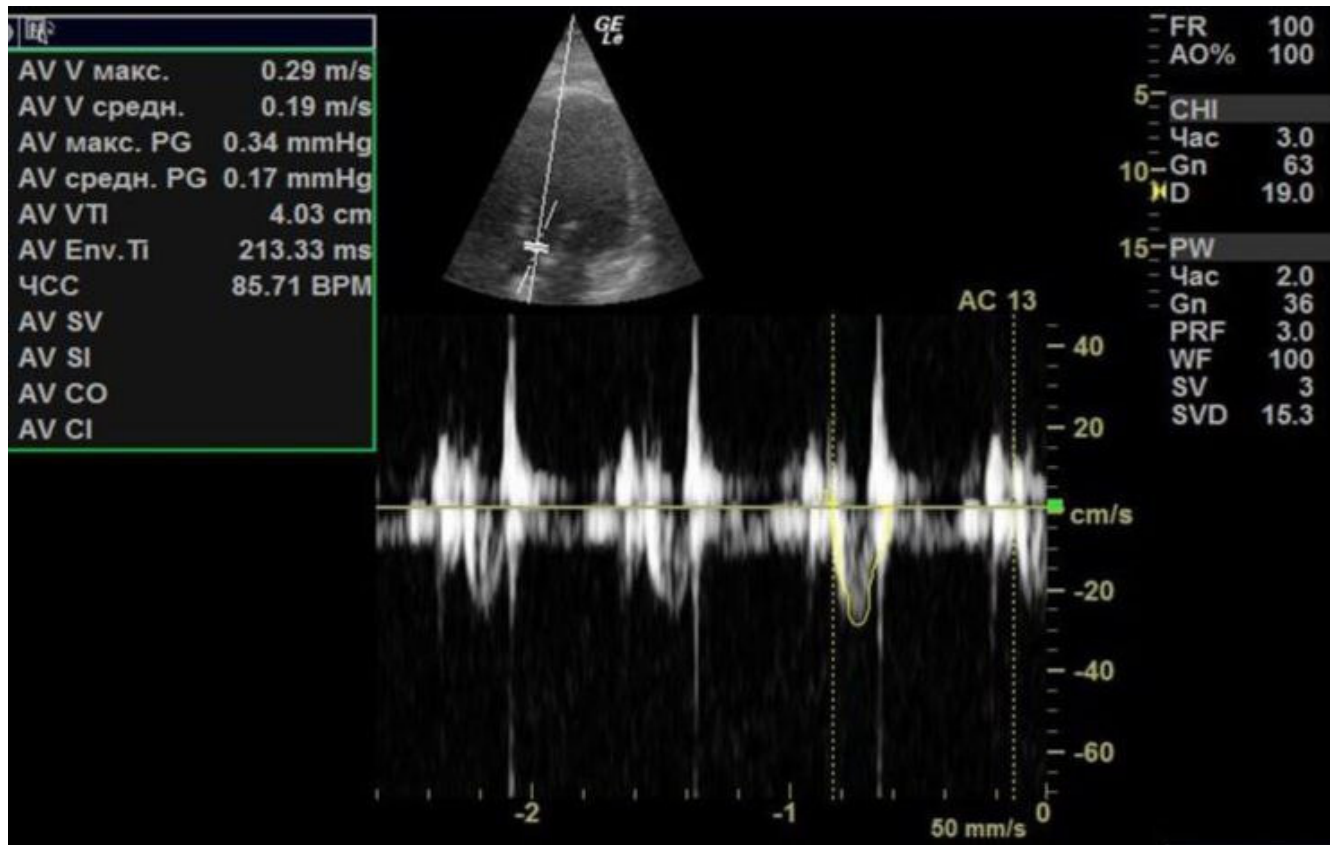


Рис. 2. В первые сутки ЭКМО.

не острого миокардита и был начат поиск этиологического агента. IgM к вирусам герпеса 1, 2, 6 типа, микоплазме, легионелле, токсоплазме, вирусам краснухи, цитомегаловирусу, вирусу Эпштейна-Барр и Парвовирусу B19 не были выявлены. По результатам ПЦР РНК вирусов гриппа А и В, парагриппа, коронавируса, респираторно-синтициального вируса, метапневмовируса и ДНК аденовируса, бокавируса, парвовируса B19, цитомегаловируса не обнаружено. При проведении бактериологического исследования крови рост микроорганизмов не выявлен. При посеве мокроты отмечался рост В-гемолитического стрептококка группы А. Уровень антистрептолизина-О (АСЛО) не был повышен. Уровень прокальцитонина — 7 нг/мл (значимое повышение).

По данным КТ органов грудной клетки была обнаружена двусторонняя нижнедолевая пневмония. Была начата антибактериальная терапия амоксициллином/клавуланатом с последующей заменой на цефепим по результатам оценки чувствительности.

На фоне проводимой терапии кардиогенного шока, включавшей ЭКМО, катехоламины, отмечалась положительная динамика. В первые сутки ЭКМО ФВ ЛЖ составляла 30% с интегралом линейной скорости потока (velocity time integral, VTI) в выносящем тракте ЛЖ 4 см (рис. 2), отмечались признаки объемной перегрузки ЛЖ.

Проводилась фармакологическая разгрузка ЛЖ добутамином и левосименданом, на фоне чего отмечалась положительная динамика в виде увеличения VTI до 10 см на 3 день и до 15 см на 5 день. На 6 день при минимальной вазопрессорной и инотропной поддержке и минимальной скорости потока ЭКМО, по данным контрольной ЭхоКГ ФВ ЛЖ составила 39%, VTI в выносящем тракте ЛЖ — 20 см, на фоне чего процедура ВА-ЭКМО была прекращена. Дальнейший восстановительный период осложнился развитием тромбоза в полости ЛЖ, обеих предсердий, кардиоэмболического инфаркта головного мозга, верифицированного по данным мультиспиральной компьютерной томографии головного мозга. Выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца — картина расширения левых отделов сердца, диффузный гипокинез всех стенок ЛЖ, на фоне большого количества артефактов (частая желудочковая экстрасистолия, эпизоды ФП), достоверных признаков отека миокарда не определялось, однако в отсроченную фазу выявлено диффузное интрамуральное повышение сигнала (рис. 3). При дальнейшем наблюдении, на фоне инициации квадритерапии, проведения курса физической реабилитации отмечалась положительная динамика в виде улучшения эхо-картины (ФВ ЛЖ — 45%), полного регресса неврологических, дыхательных нарушений. Пациент был переведен в кардиоло-

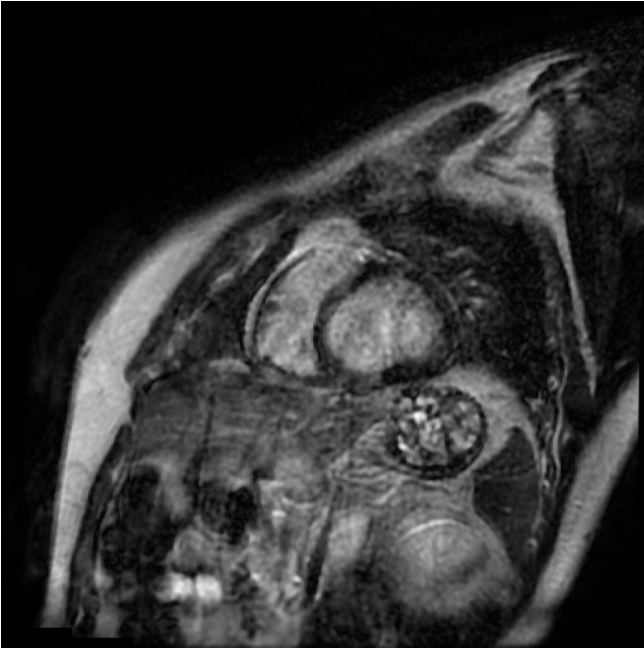


Рис. 3. МРТ сердца.

гическое отделение, а на 24 сут. от начала госпитализации — выписан.

На амбулаторном этапе через 3 мес. по данным ЭхоКГ сохраняется снижение ФВ до 48% за счет диффузного гипокинеза, расширение ЛЖ.

Клинический случай 2

Пациент 60 лет госпитализирован в ММКЦ Коммунарка с направительным диагнозом острый коронарный синдром без подъема сегмента ST. Из анамнеза известно, что за месяц до госпитализации проводилась иммунотерапия препаратом пембролизумаб по поводу рака почки cT3N0M1 (lym, pul, adr). На снятой электрокардиографии (ЭКГ) при поступлении регистрировался синусовый ритм с частотой 74 уд./мин, атриовентрикулярная (AB) блокада 1 степени, депрессия сегмента ST в отведении I, aVL, V3-V6, QS в отведении II, III, aVF (рис. 4). Лабораторно отмечалось повышение тропонина I до 6,37 нг/мл. На ЭхоКГ выявлены нарушения локальной сократимости: гипокинез межжелудочковой перегородки с асинергией, ФВ 40%. Учитывая анамнез, изменения на ЭКГ, а также повышение кардиоспецифических ферментов, пациенту с целью исключения обструктивного поражения коронарных артерий была выполнена коронароангиография — признаков гемодинамически значимого атеросклероза выявлено не было.

Через несколько часов у больного развилась АВ-блокада 3 степени, сопровождающаяся приступами потери сознания, в связи с чем была инициирована временная электрокардиостимуляция (ВЭКС). Лабораторно отмечалось нарастание уровня воспалительных маркеров, лейкоцитоза в динамике.

Проведение МРТ сердца ввиду необходимости в ВЭКС было невозможно. Принимая во внимание данные анамнеза, исследований, исключение иных причин острого повреждения миокарда, в соответствии с рекомендациями ESC был установлен диагноз: острый миокардит. Учитывая отсутствие признаков системной инфекции (отрицательные результаты посевов крови, отсутствие других локусов инфекции по данным инструментальной диагностики), наиболее вероятной причиной миокардита являлась предшествующая терапия препаратом пембролизумаб. От предложенной ЭМБ больной отказался. Несмотря на отсутствие данных ЭМБ, с учетом высоких рисков прогрессирования СН, консилиумом было принято решение об инициации гормональной терапии — преднизолон 40 мг в/в 2 раза/сут. На фоне лечения была отмечена выраженная положительная динамика в виде снижения уровня воспалительных маркеров, лейкоцитоза, улучшения данных ЭхоКГ и общей клинической картины. В связи с отсутствием электрической активности желудочков при прекращении ВЭКС пациент был переведен в ГКБ им. В. М. Буянова, и, после имплантации постоянного электрокардиостимулятора, был выписан в удовлетворительном состоянии. По состоянию на февраль 2025г пациент в удовлетворительном состоянии, находится под наблюдением онколога амбулаторно, со стороны онкологического заболевания прогрессии не отмечается, признаков недостаточности кровообращения нет.

Обсуждение

Приведенные клинические наблюдения демонстрируют разнообразие клинических проявлений воспалительных заболеваний миокарда, в связи с чем дифференциальная диагностика данных состояний бывает затруднена. Миокардит в качестве причины неотложных состояний зачастую выставляется как диагноз исключения. Тщательный сбор анамнеза, физикальный осмотр и лабораторно-инструментальная диагностика являются ключом к определению потенциальной этиологии, а также к дальнейшей тактике ведения больного. При этом особое внимание следует уделять любым недавним инфекциям, аутоиммунным/воспалительным состояниям и воздействию потенциально токсичных веществ (определенных лекарственных препаратов, в т.ч. противоопухолевых).

Диагноз миокардита при отсутствии данных МРТ и ЭМБ может быть установлен на основании клинических и/или инструментальных признаков (1 клинический и 1 инструментальный, либо при бессимптомном течении — 2 инструментальных) [8].

К клиническим признакам относят:

1. Острую боль в груди, в т.ч. по типу перикардита, или псевдоишемическая боль;
2. Вновь возникшая (от нескольких дней до 3 мес.) или ухудшение имевшейся ранее одышки в покое или

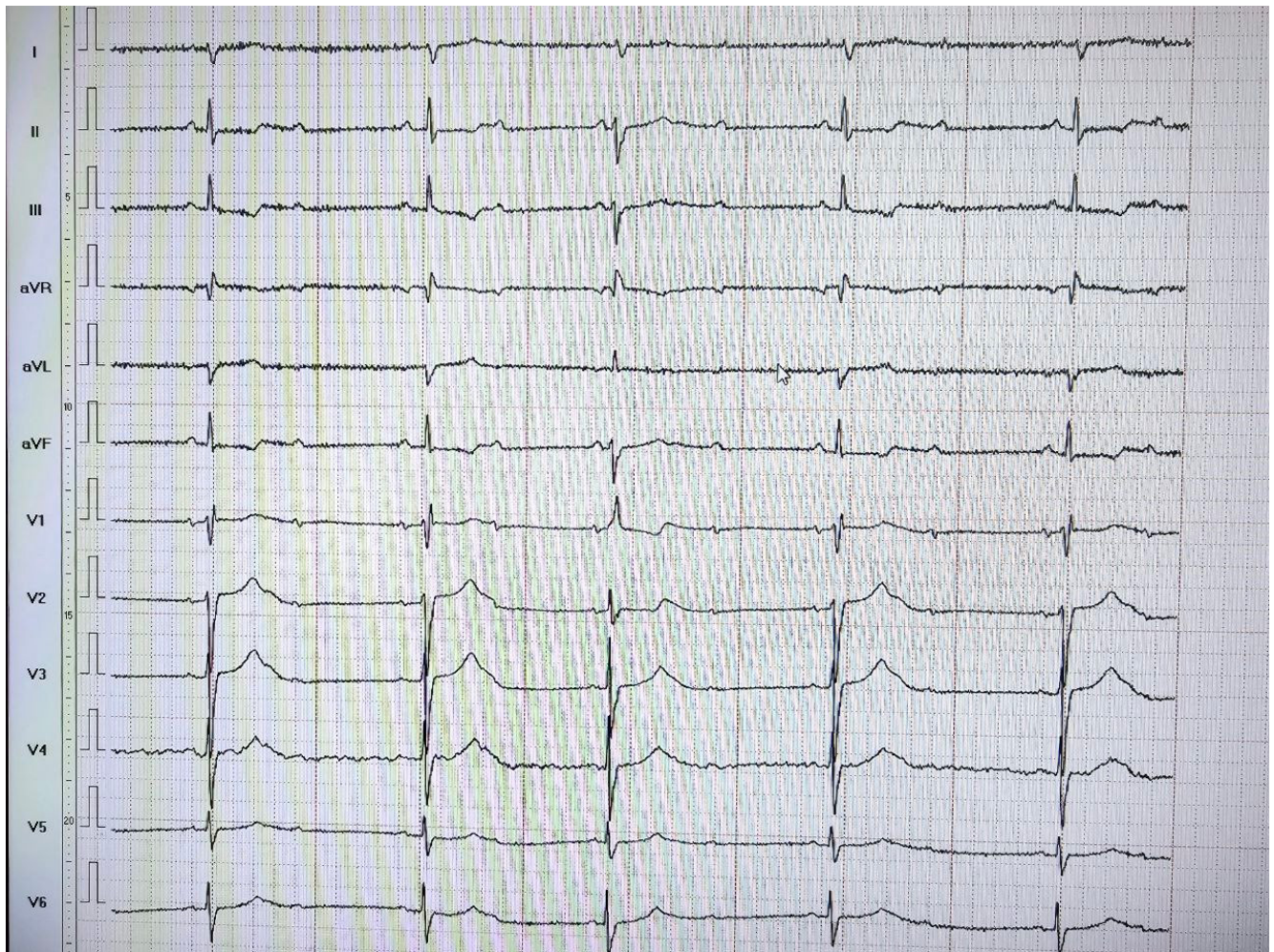


Рис. 4. ЭКГ при поступлении.

нагрузке, и/или утомляемость, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности;

3. Подострое/хроническое (>3 мес.) наличие одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемости, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности, или ухудшение этих симптомов; сердцебиение и/или аритмия неясного генеза, и/или синкопальные состояния, и/или предотвращенная внезапная смерть (успешная реанимация);

4. Кардиогенный шок, причина развития которого неясна.

К инструментальным критериям относят:

1. Новые отклонения от нормы при ЭКГ и/или холтеровском мониторингировании ЭКГ и/или стресс-тесте, к которым относятся АВ-блокада любой степени, блокада ножек пучка Гиса, изменения комплекса ST/T, желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков, ФП, значительное снижение высоты зубца R, нарушение внутрижелудочковой проводимости, патологические зубцы Q, низкий вольтаж, частая экстрасистолия или наджелудочковая тахикардия;

2. Повышенный уровень тропонина Т/И;

3. Функциональные и структурные отклонения при визуализации сердца (ЭхоКГ, МРТ);

4. Новые, необъяснимые по иным причинам нарушения функции ЛЖ и/или правого желудочка (нарушения локальной сократимости, глобальная систолическая либо диастолическая дисфункция, расширение полостей, увеличение толщины стенок, перикардиальный выпот, внутрисполостной тромб);

5. МРТ картина, соответствующая критериям Lake Louise.

В первом клиническом случае крайне тяжелое состояние пациента не позволяло провести МРТ и ЭМБ в остром периоде, в связи с чем диагноз миокардита был установлен после исключения других причин кардиогенного шока. Несмотря на широкий диагностический поиск, достоверно установить этиологию миокардита не представлялось возможным. Однако, учитывая результаты микробиологического исследования, повышенный уровень маркеров воспаления, нельзя было исключить бактериальную этиологию миокардита.

Во втором случае диагностика миокардита была затруднена в связи с невозможностью проведения МРТ сердца и отказом пациента от ЭМБ, а диагноз был установлен на основании исключения системной инфекции, предшествующего применения ИКТ.

Таким образом, диагноз миокардит в обоих случаях был установлен на основании вышеуказанных клинических и инструментальных критериев.

В первом случае на основании одного клинического критерия (впервые возникшая одышка, утомляемость с признаками левожелудочковой недостаточности) и одного инструментального критерия (нарушение ритма по типу ФП, частая экстрасистолия). Во втором случае на основании трех инструментальных критериев (нарушение проведения по типу АВ-блокады, структурные изменения по данным ЭхоКГ, повышение тропонина I).

В декабре 2024г эксперты Американской коллегии кардиологов (ACC) выпустили практически ориентированный консенсус, посвященный вопросам ведения пациентов с миокардитом [9]. Согласно данному документу, врачам необходимо знать о трех классических проявлениях миокардита: боль в груди, СН/шок и симптомы, связанные с аритмией (например, предобморочное состояние или обморок). Наличие в анамнезе предшествующей вирусной инфекции или других факторов риска миокардита, сопровождающихся любым из этих сердечно-сосудистых симптомов, должно вызывать подозрение на этот диагноз. В представленном выше клиническом наблюдении 1 острый миокардит манифестировал развитием острой СН, в то время как у пациента из клинического наблюдения 2 дебют миокардита имитировал острый коронарный синдром. Особое внимание в консенсусе уделено течению заболевания. Авторы предлагают относиться к миокардиту как к динамическому процессу, что предполагает использование классификации по стадиям аналогично рубрифицированию хронической СН:

- Стадия А — факторы риска (недавняя вакцинация, вирусная инфекция, тимомы, гиперэозинофилия, аутоиммунные заболевания, генетическая предрасположенность, применение кардиотоксичных лекарств);
- Стадия В — асимптомное течение (но есть типичные признаки миокардита по гистологии или МРТ или повышение в/ч тропонина);
- Стадия С — симптомный миокардит (как стадия В + типичные симптомы);
- Стадия D — тяжелый миокардит (критерии стадии С + признаки гемодинамической нестабильности, требующей инотропов или циркуляторной поддержки, либо признаки электрической нестабильности, требующей инвазивных вмешательств).

В обоих клинических случаях пик заболевания соответствовал стадии D, что потребовало приме-

нения средств механической поддержки кровообращения и применения искусственного водителя ритма.

МРТ сердца является наиболее информативным неинвазивным методом диагностики, и позволяет не только дифференцировать ишемическое и неишемическое поражение, но и определить стадию повреждения при воспалительных заболеваниях миокарда. Выделяют следующие МРТ-критерии, предложенные международной рабочей группой (Lake Louise Criteria — "Критерии озера Луизы") для диагностики миокардита: 1) локальное или диффузное усиление интенсивности T2-сигнала; 2) увеличение отношения интенсивности раннего T1-сигнала от миокарда к сигналу от скелетных мышц; 3) визуализация как минимум одной зоны с повышенным накоплением контрастного препарата, свидетельствующая о некротических или фибротических изменениях сердечной мышцы [10].

Необходимость биопсии миокарда должна рассматриваться во всех случаях снижения сократительной функции желудочков, нарушения гемодинамики и наличия электрической нестабильности миокарда, а польза исследования определяется выявлением некоторых "вирус-негативных" воспалительных кардиомиопатий, требующих этиотропной терапии системными глюкокортикоидами и/или другими иммунодепрессантами. К таким состояниям относят гигантоклеточный, эозинофильный и гранулематозный миокардиты, а также критерияльно доказанный аутоиммунный миокардит при смешанном заболевании соединительной ткани [11].

Следует отметить, что данные методы исследования не всегда доступны в рутинной клинической практике, в особенности при критическом состоянии пациента. В приведенных выше клинических наблюдениях для постановки диагноза данные методы не использовались, острый миокардит был выставлен на основании анамнеза, клинической картины и повышения уровня воспалительных маркеров. В рамках дифференциального диагноза ишемического и воспалительного повреждения миокарда пациентам выполнялась коронароангиография, которая не выявила атеросклеротического поражения коронарных артерий.

Отдельно стоит отметить развитие ИКТ-ассоциированных аутоиммунных миокардитов, которых в настоящее время в связи с активным применением данной группы препаратов в онкологической практике становится больше [12]. Хотя среди всех иммуноопосредованных нежелательных реакций при терапии ИКТ встречаемость миокардитов (выявленных) составляет всего ~1,14%, летальность при развитии этого осложнения высокая — 25-50% [13]. Отсроченная манифестация ИКТ-ассоциированных миокардитов (медиана времени по различным данным колеблется от 26,5 до 31 дней после первого введения препара-

та), а также крайняя гетерогенность и неспецифичность проявлений приводят к недооценке истинной распространенности ИКТ-ассоциированных миокардитов [11]. Онкологические сообщества, в частности американское общество клинической онкологии (ASCO) [12], выделяет четыре градации ИКТ-ассоциированного миокардита, где 1 степень тяжести проявляется бессимптомным течением и отклонением в уровне кардиальных биомаркеров, 2 степень тяжести — умеренно выраженными симптомами и отклонениями в биомаркерах, 3 и 4 степени — более значимыми, вплоть до крайне тяжелых, клиническими симптомами и проявлениями декомпенсации сердечной функции. При 1 степени тяжести достаточно прервать ИКТ-терапию, проводить кардиомониторинг и симптоматическое лечение. При 2-4 степени тяжести следует немедленно остановить иммунотерапию, проводить кардиомониторинг ЭКГ и ЭхоКГ, а также инициировать терапию глюкокортикостероидами. В случаях резистентности к терапии следует попытаться подключить другие иммуносупрессивные препараты (микофенолат мофетил или инфликсимаб, или препараты против отторжения трансплантата, такие как антилимфоцитарный глобулин) [12].

На текущий момент отсутствует достоверная информация о факторах риска и предикторах развития ИКТ-ассоциированного миокардита. Также одним из важных вопросов является принятие решения о возобновлении терапии ИКТ после успешной иммуносупрессии. Это решение должно основываться на междисциплинарном заключении с учетом тяжести перенесенного миокардита, его осложнений,

факторов риска и показаний к необходимости продолжения иммунотерапии онкологического заболевания [12].

Заключение

Таким образом, воспалительные заболевания миокарда являются одним из значимых разделов современной кардиологии, ввиду гетерогенности их проявлений. Тяжелое течение миокардита может приводить к развитию критических состояний, требующих применения всего арсенала реанимационной помощи, вплоть до механической поддержки кровообращения и трансплантации сердца. Принимая во внимание представленные клинические наблюдения, важно отметить необходимость большей клинической настороженности в диагностике миокардитов, более широкого применения визуализационных и биопсийных методов исследования. Улучшение диагностики миокардита будет способствовать накоплению опыта и расширению доказательной базы различных специфических методов лечения, улучшению прогноза таких пациентов. Дальнейшее развитие кардиоонкологии, совместное наблюдение пациентов онкологами и кардиологами, соблюдение алгоритмов профилактики и диагностики кардиотоксичности, в т.ч. и при ИКТ-терапии могут помочь предотвратить развитие тяжелых осложнений лечения злокачественных новообразований и продлить жизнь и качество жизни онкологических больных.

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

Литература/References

1. Frustaci A, Alfaro M, Verardo R, et al. Myocarditis-associated necrotizing coronary vasculitis: incidence, cause, and outcome. *Eur Heart J*. 2021;42(16):1609-17. doi:10.1093/eurheartj/ehaa973.
2. Arutyunov GP, Paleev FN, Moiseeva OM, et al. 2020 Clinical practice guidelines for Myocarditis in adults. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(11):4790. (In Russ.) Арутюнов Г.П., Палеев Ф.Н., Моисеева О.М. и др. Миокардиты у взрослых. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(11):4790. doi:10.15829/1560-4071-2021-4790.
3. Johnson DB, Balko JM, Compton ML, et al. Fulminant Myocarditis with Combination Immune Checkpoint Blockade. *N Engl J Med*. 2016;375(18):1749-55. doi:10.1056/NEJMoa1609214.
4. Varricchi G, Galdiero MR, Marone G, et al. Cardiotoxicity of immune checkpoint inhibitors. *ESMO Open*. 2017;2(4):e000247. doi:10.1136/esmoopen-2017-000247.
5. Blyszczuk P. Myocarditis in Humans and in Experimental Animal Models. *Front Cardiovasc Med*. 2019;6:64. doi:10.3389/fcvm.2019.00064.
6. Palaskas N, Lopez-Mattei J, Durand JB, et al. Immune Checkpoint Inhibitor Myocarditis: Pathophysiological Characteristics, Diagnosis, and Treatment. *J Am Heart Assoc*. 2020;9(2):e013757. doi:10.1161/JAHA.119.013757.
7. Zotova L. Immune Checkpoint Inhibitors-Related Myocarditis: A Review of Reported Clinical Cases. *Diagnostics (Basel)*. 2023;13(7):1243. doi:10.3390/diagnostics13071243.
8. Caforio AL, Pankuweit S, Arbustini E, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2013;34(33):2636-48. doi:10.1093/eurheartj/ehd210.
9. Drazner MH, Bozkurt B, Cooper LT, et al. 2024 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Strategies and Criteria for the Diagnosis and Management of Myocarditis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *J Am Coll Cardiol*. 2025;85(4):391-431. doi:10.1016/j.jacc.2024.10.080.
10. Butorova EA, Stukalova OV. Case report: role of cardiac MRI in the diagnosis of myocarditis. *Eurasian heart journal*. 2023;(3):90-4. (In Russ.) Буторова Е.А., Стукалова О.В. Возможности МРТ сердца в диагностике миокардита. *Клинический случай. Евразийский Кардиологический Журнал*. 2023;(3):90-4. doi:10.38109/2225-1685-2023-3-90-94.
11. Kushnareva EA, Moiseeva OM. Immune checkpoint inhibitor myocarditis: a systematic case study. *Russian Journal of Cardiology*. 2020;25(11):3910. (In Russ.) Кушнарева Е.А., Моисеева О.М. Миокардиты, ассоциированные с терапией ингибиторами контрольных точек: систематический анализ клинических случаев. *Российский кардиологический журнал*. 2020;25(11):3910. doi:10.15829/29/1560-4071-2020-3910.
12. Jyothi Ramachandran Nair DP, Zachariah S, Scollan D, et al. Myocarditis: A Rare Complication of Immune Checkpoint Inhibitor Therapy. *Cureus*. 2024;16(5):e60459. doi:10.7759/cureus.60459.
13. Khidirova LD, Latsvieva AE, Vederin AV. Cardiotoxicity mechanisms of antitumor therapy with immune checkpoint inhibitors: new achievements. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2024;20(2):265-74. (In Russ.) Хидирова Л.Д., Лавчиева А.Е., Ведерин А.А. Механизмы кардиотоксичности противоопухолевой терапии ингибиторами иммунных контрольных точек: современные достижения. *Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии*. 2024;20(2):265-74. doi:10.20996/1819-6446-2024-3022.



Особенности диагностики нозокомиальной пневмонии после открытых операций на сердце: серия клинических случаев

Калашникова Т.П., Зиновьева А.С., Горчакова М.Б., Зоркальцева О.П., Тимошенко Р.С., Каменщиков Н.О., Завадовский К.В., Бощенко А.А.

Введение. До настоящего времени не разработаны диагностические критерии нозокомиальной пневмонии после открытых операций на сердце, чувствительность и специфичность общепринятых критериев не изучена, их наличие может быть обусловлено рядом других причин, связанных с хирургической травмой. Рентгенологическое исследование лёгких не всегда выявляет данное осложнение на фоне послеоперационных изменений органов грудной клетки. Фокусное ультразвуковое исследование лёгких с использованием режима цветного доплеровского картирования представляется перспективным методом верификации пневмонии у данной категории пациентов, не уступающим компьютерной томографии.

Краткое описание. Представлены три клинических случая применения ультразвукового исследования, демонстрирующих характерные и нехарактерные для нозокомиальной пневмонии изменения паренхимы лёгких.

Дискуссия. Фокусное ультразвуковое исследование лёгких с цветным доплеровским картированием кровотока является информативным и безопасным лучевым методом диагностики пневмонии у пациентов, перенёсших открытое хирургическое вмешательство на сердце.

Ключевые слова: коронарное шунтирование, нозокомиальная пневмония, ультразвуковое исследование лёгких, консолидация, цветное доплеровское картирование, системная воспалительная реакция, клинические случаи.

Отношения и деятельность: нет.

Научно-исследовательский институт кардиологии, ФГБНУ Томский НИМЦ РАН, Томск, Россия.

Калашникова Т.П.* — к.м.н., врач клинический фармаколог, с.н.с. лаборатории медицины критических состояний, ORCID: 0000-0003-2078-4490, Зиновьева А.С. — м.н.с. отделения атеросклероза и хронической ишемической болезни сердца, ORCID: 0009-0005-0863-6411, Горчакова М.Б. — м.н.с. лаборатории медицины критических состояний, ORCID: 0000-0001-5024-4415, Зоркальцева О.П. — к.м.н., врач-рентгенолог отделения рентгеновских и томографических методов диагностики, ORCID: 0000-0003-0100-3759, Тимошенко Р.С. — аспирант отделения атеросклероза и хронической ишемической болезни сердца, ORCID: 0009-0002-0984-8166, Каменщиков Н.О. —

к.м.н., врач анестезиолог-реаниматолог, зав. лабораторией медицины критических состояний, ORCID: 0000-0003-4289-4439, Завадовский К.В. — д.м.н., зав. отделом лучевой диагностики Научно-исследовательского института кардиологии, ORCID: 0000-0002-1513-8614, Бощенко А.А. — д.м.н., зам. директора по научной работе, ORCID: 0000-0001-6009-0253.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

Kalashnikova-t@mail.ru

АКШ — аортокоронарное шунтирование, ВТК — ветвь тупого края, ЗМЖВ — задняя межжелудочковая ветвь, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИВЛ — искусственная вентиляция лёгких, ИК — искусственное кровообращение, КА — коронарные артерии, КТ — компьютерная томография, ЛЖ — левый желудочек, МКШ — маммарокоронарное шунтирование, НП — нозокомиальная пневмония, ОА — огибающая артерия, ОГК — органы грудной клетки, ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии, ПИКС — постинфарктный кардиосклероз, ПКА — правая коронарная артерия, ПНА — передняя нисходящая артерия, СОЭ — скорость оседания эритроцитов, СРБ — С-реактивный белок, УЗИ — ультразвуковое исследование, ФВ — фракция выброса, ФК — функциональный класс, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЦДК — цветное доплеровское картирование, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 05.06.2025

Рецензия получена 18.06.2025

Принята к публикации 22.07.2025



Для цитирования: Калашникова Т.П., Зиновьева А.С., Горчакова М.Б., Зоркальцева О.П., Тимошенко Р.С., Каменщиков Н.О., Завадовский К.В., Бощенко А.А. Особенности диагностики нозокомиальной пневмонии после открытых операций на сердце: серия клинических случаев. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6413. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6413. EDN: KSXMTD

Diagnosis of nosocomial pneumonia after open heart surgery: a case series

Kalashnikova T.P., Zinovieva A.S., Gorchakova M.B., Zorkal'tseva O. P., Timoshenko R.S., Kamenshchikov N. O., Zavadovsky K. V., Boshchenko A. A.

Introduction. To date, diagnostic criteria for nosocomial pneumonia after open heart surgery have not been developed. The sensitivity and specificity of generally accepted criteria have not been studied, the presence of which may be due to a number of other reasons associated with surgical injury. Chest X-ray does not always reveal this complication due to postoperative chest changes. Focused lung ultrasound with color Doppler mapping seems to be a promising method for verifying pneumonia in this category of patients, not inferior to computed tomography.

Brief description. Three cases of ultrasound examination are presented, demonstrating lung parenchyma changes that are characteristic and uncharacteristic for nosocomial pneumonia.

Discussion. Focused lung ultrasound with color Doppler mapping is an informative and safe method for diagnosing pneumonia after open heart surgery.

Keywords: coronary artery bypass grafting, nosocomial pneumonia, lung ultrasound, consolidation, color Doppler mapping, systemic inflammatory response, clinical cases.

Relationships and Activities: none.

Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Tomsk, Russia.

Kalashnikova T.P.* ORCID: 0000-0003-2078-4490, Zinovieva A.S. ORCID: 0009-0005-0863-6411, Gorchakova M.B. ORCID: 0000-0001-5024-4415, Zorkal'tseva O. P. ORCID: 0000-0003-0100-3759, Timoshenko R.S. ORCID: 0009-0002-0984-8166, Kamenshchikov N. O. ORCID: 0000-0003-4289-4439, Zavadovsky K. V. ORCID: 0000-0002-1513-8614, Boshchenko A. A. ORCID: 0000-0001-6009-0253.

*Corresponding author:
Kalashnikova-t@mail.ru

Received: 05.06.2025 Revision Received: 18.06.2025 Accepted: 22.07.2025

For citation: Kalashnikova T.P., Zinovieva A.S., Gorchakova M.B., Zorkal'tseva O.P., Timoshenko R.S., Kamenshchikov N.O., Zavadovsky K.V., Boshchenko A.A. Diagnosis of nosocomial pneumonia after open heart surgery: a case series. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6413. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6413. EDN: KSXMTD

Ключевые моменты

- Представленные клинические случаи демонстрируют возможности ультразвукового исследования легких с цветным доплеровским картированием для диагностики нозокомиальной пневмонии после коронарного шунтирования.
- Профиль консолидации легочной ткани размерами >20 мм с усиленным легочным кровотоком наряду с проявлениями синдрома системной воспалительной реакции перспективен в качестве критерия послеоперационной нозокомиальной пневмонии.

Key messages

- The presented cases demonstrate the potential of lung ultrasound with color Doppler mapping for diagnosing nosocomial pneumonia after coronary artery bypass grafting.
- Lung consolidation >20 mm with increased pulmonary blood flow along with manifestations of systemic inflammatory response syndrome is promising as a criterion for postoperative nosocomial pneumonia.

Введение

Нозокомиальная пневмония (НП) является самым распространенным инфекционным легочным осложнением после кардиохирургических вмешательств [1-3], запускающим каскад неспецифических проявлений синдрома системной воспалительной реакции. Доказана ведущая роль воспаления в повреждении сосудистой стенки коронарных кондуитов после коронарного шунтирования как патофизиологической основы дисфункции шунтов и негативных исходов реваскуляризации миокарда [4]. Развитие НП в послеоперационном периоде у кардиохирургических пациентов сопряжено с сокращением 5-летней выживаемости вдвое [5], поэтому принципиально важной представляется своевременная диагностика и раннее начало лечения осложнения. Самостоятельные диагностические критерии НП после кардиохирургических вмешательств до настоящего времени не разработаны, а чувствительность, специфичность и практическая применимость общепринятых критериев заболевания [6] в данной когорте пациентов ранее не изучались. Характерные лёгочные и системные критерии НП [6] у кардиохирургических пациентов могут быть обусловлены целым рядом иных причин, ассоциированных с операцией (ателектазы, гидро- и пневмоторакс, раневые инфекции, асептическое воспаление, связанное с хирургической травмой) [7].

Обязательным критерием НП является наличие одного из рентгенологических признаков — инфильтрации, консолидации или кавитации [6]. Однако у 10% пациентов с пневмонией изменения на рентгенограммах отсутствуют, при иммунодефиците различного генеза этот процент может достигать 20-30% [6]. Рентгенологическая верификация НП у кардио-

хирургических пациентов сопряжена с ещё большими трудностями из-за иных структурных изменений органов грудной клетки (ОГК). На 30-72% рентгенограмм ОГК после операции на сердце наблюдаются ателектазы, являющиеся частой причиной нарушения газообмена [8], в 40-85% — плевральный выпот, связанный с синдромом посткардиотомии [9], которые маскируют признаки инфильтрации и консолидации.

В последние годы накапливаются данные о высокой информативности ультразвукового исследования (УЗИ) легких для диагностики патологических изменений лёгких [10-12]. По диагностической точности УЗИ легких не уступает другим лучевым методам исследования [6, 10], приближаясь при ряде патологий к компьютерной томографии (КТ) [6, 13]. После кардиоторакальных операций УЗИ легких позволяет выявить больше легочных осложнений в первые трое суток после вмешательства, чем рентгенография [12]. Ультразвуковыми признаками внебольничной пневмонии являются утолщение плевральной линии с субплевральными консолидациями, консолидации в нижних отделах лёгких с мультифокальными одиночными и сливающимися В-линиями [14]. Исследования, посвящённые УЗИ лёгких при диагностике НП у кардиохирургических пациентов, единичны [15], а работы, посвященные дифференциальной диагностике легочно-ассоциированных осложнений с помощью УЗИ, выполненного по фокусному протоколу, отсутствуют. Мы представляем три клинических случая, демонстрирующих возможности фокусного УЗИ лёгких в диагностике и дифференциальной диагностике НП в послеоперационном периоде у кардиохирургических пациентов.

Клинический случай 1

Пациент Р., 62 лет (рост 168 см, вес 62 кг) поступил в стационар в плановом порядке с диагнозом:

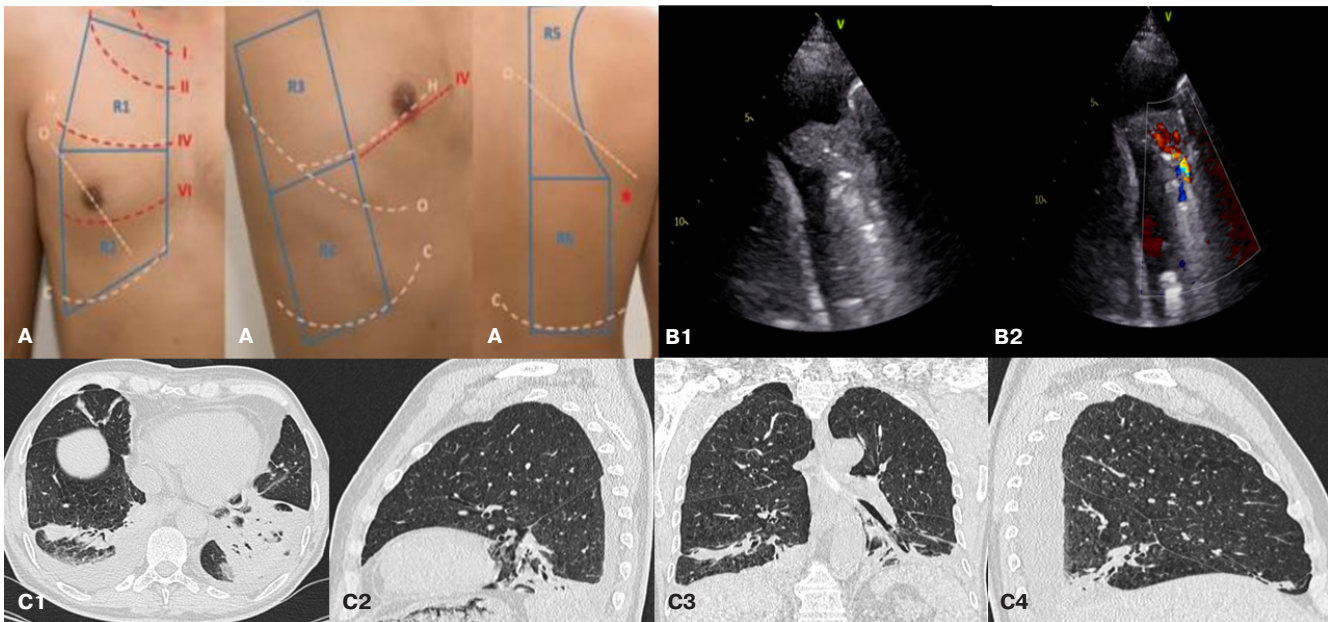


Рис. 1. Лучевые методы исследования легких пациента Р.

Примечание: **А** — области ультразвукового сканирования лёгких с использованием 6-точечного протокола, **В** — УЗИ (**В1** — правая задняя нижняя зона, **В2** — правая задняя нижняя зона, режим ЦДК), **С** — спиральная КТ ОГК (**С1** — аксиальная проекция в легочном окне на уровне базальных сегментов, **С2** — сагиттальная проекция в легочном окне левого легкого, **С3** — коронарная проекция в легочном окне, **С4** — сагиттальная проекция в легочном окне правого легкого).

ишемическая болезнь сердца (ИБС), стенокардия напряжения, II функциональный класс (ФК). Постинфарктный кардиосклероз (ПИКС) (2018г, июль 2024г). Атеросклероз коронарных артерий (КА): стенозы проксимального сегмента правой КА (ПКА) 75%, дистального сегмента ПКА 75%, проксимального сегмента передней нисходящей артерии (ПНА) 85%, среднего сегмента ПНА 60%, I диагональной ветви 50%, проксимального сегмента огибающей артерии (ОА) 95%, первой ветви тупого края (ВТК) 75%, второй ВТК 75%. Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) I стадии, ФК II по NYHA. Дислипидемия. Стеноз внутренних сонных артерий с обеих сторон 35%, стеноз обеих бедренных артерий 35%. Не курит. Результаты эхокардиографии (ЭхоКГ) до операции: гипокинез средних и базальных сегментов нижнебоковой и нижней стенок левого желудочка (ЛЖ). Незначительное снижение глобальной сократительной функции ЛЖ (фракция выброса (ФВ) ЛЖ 51%). Диастолическая дисфункция ЛЖ. Проведено мамарокоронарное шунтирование (МКШ) ПНА, аутовенозное линейное аортокоронарное шунтирование (АКШ) задней межжелудочковой ветви (ЗМЖВ) и ВТК в условиях искусственного кровообращения (ИК). Длительность операции составила 3 ч и 40 мин, время ИК 93 мин, пережатия аорты 53 мин, кровопотеря 500 мл. После операции для коррекции анемии перелито 293 мл эритроцитарной массы. В послеоперационном периоде в связи с дыхательной недостаточностью в течение 3 сут. находился в отделении

реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), в течение 1530 мин проводилась инвазивная искусственная вентиляция легких (ИВЛ).

На 7 сут. после операции у пациента появилась лихорадка $>38^{\circ}\text{C}$ и малопродуктивный кашель, при auscultации сухие рассеянные хрипы над нижними отделами легких с обеих сторон, сатурация крови 94% (на атмосферном воздухе). В крови уровень лейкоцитов в пределах нормальных значений ($5,58 \times 10^9/\text{л}$), умеренное повышение С-реактивного белка (СРБ) до 25 мг/л, скорость оседания эритроцитов (СОЭ) 33 мм/ч. Заподозрена НП, проведено фокусное УЗИ лёгких по 6-точечному протоколу (рис. 1 А). В 7 межреберье по лопаточной линии с обеих сторон в проекции нижней доли лёгких выявлено утолщение плевры до 3,5 мм, участки субплевральной консолидации с фенокопией воздушной бронхограммы размерами справа 57×34 мм, слева 40×17 мм неоднородной экзогенности с выраженной артерио-венозной васкуляризацией (скорость артериального кровотока 30–60 см/с). Подвижность нижнего края легких снижена. Около зон консолидации с обеих сторон — множественные (от 3 до 7 в поле зрения), в т.ч. сливные, В-линии. В зонах, удаленных от участков консолидации, над задними, передними и боковыми отделами легких — единичные В-линии. В плевральных полостях жидкость с обеих сторон (справа 260 мл, слева 330 мл) (рис. 1 В). Заключение: участки консолидации с артериальной васкуляризацией в проекции нижних долей лёгких с обеих сторон с мультифокальными

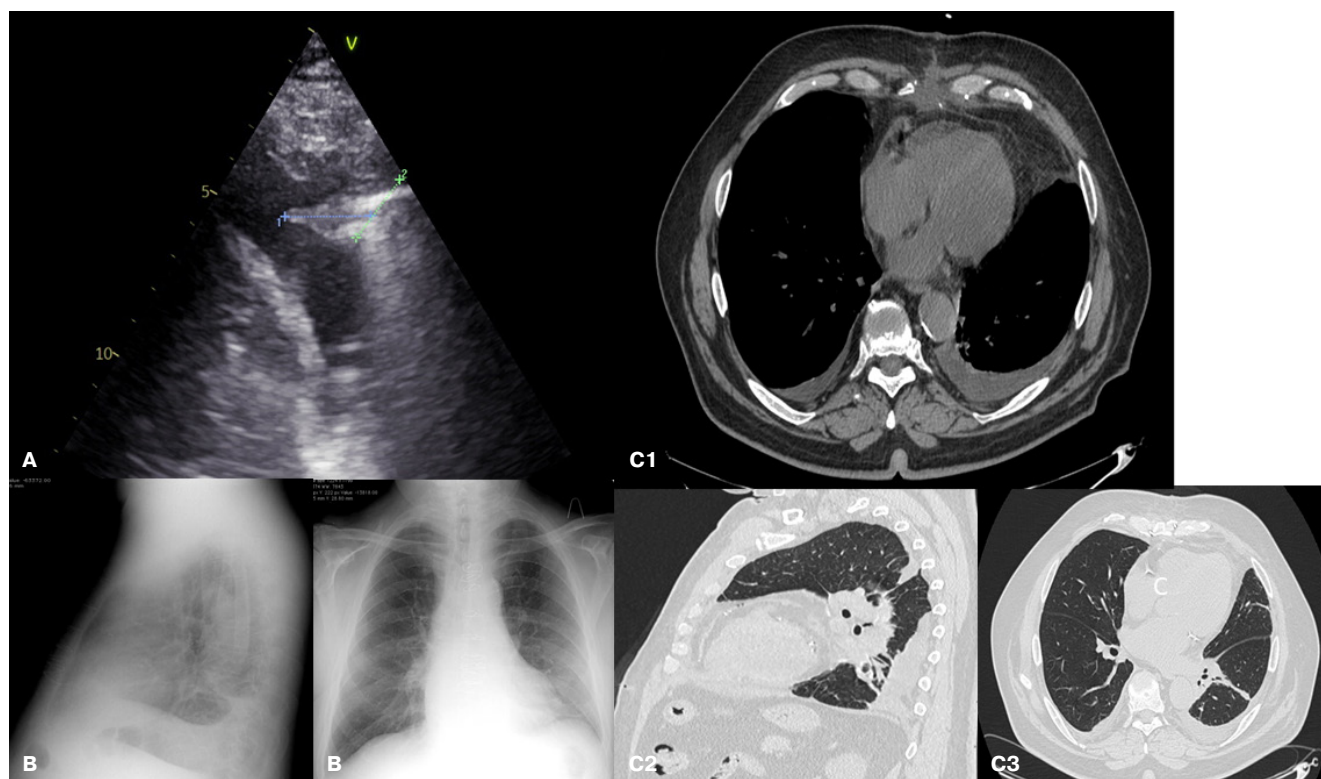


Рис. 2. Лучевые методы исследования легких пациента П.

Примечание: А — УЗИ (правая задняя нижняя зона, В-режим), В — рентгенография, С — спиральная КТ ОГК (С1 — аксиальная проекция в средостенном окне на уровне мечевидного отростка грудины, С2 — сагиттальная проекция в легочном окне на уровне базальных сегментов левого лёгкого, С3 — аксиальная проекция в легочном окне на уровне левого предсердия).

сливными В-линиями около них (признак, патогномичный для двусторонней пневмонии), в сочетании с двусторонним легочным интерстициальным синдромом и гидротораксом. Выполнена КТ ОГК (рис. 1 С). Выявлено наличие жидкости в плевральных полостях (350 мл справа и 70 мл слева), в нижних отделах с обеих сторон участки коллабирования базальных отделов легких, в проекции 9 и 10 сегментов перибронхиальная инфильтрация с воздушными просветами бронхов, что соответствует двусторонней нижнедолевой пневмонии. В соответствии с национальными рекомендациями [6] была назначена антибактериальная терапия НП с положительной динамикой, на 14 сут. после оперативного вмешательства пациент выписан.

Клинический случай 2

Пациент П., 70 лет (рост 180 см, вес 110 кг) поступил в стационар в плановом порядке с диагнозом: ИБС: стенокардия напряжения III ФК. ПИКС от 17.06.2024. Атеросклероз КА: стенозы проксимального сегмента ОА 95%, проксимального сегмента ПНА 70%, проксимального сегмента ПКА 65%, ЗМЖВ 85%, I диагональной ветви 65%, медианной артерии 95%. ХСН I стадии. ФК III по NYHA. Гипертоническая болезнь III стадии, неконтролируемая артериальная ги-

пертензия. Атеросклероз сонных, бедренных артерий. Гипертрофия ЛЖ. Дислипидемия. Ожирение I степени. Риск 4. Индекс курения 50 пачка/лет. ЭхоКГ до оперативного вмешательства: гипокинез верхушечного сегмента передне-перегородочной стенки ЛЖ, базального сегмента нижней стенки ЛЖ. ФВ ЛЖ 57%. Диастолическая дисфункция ЛЖ.

Выполнено хирургическое лечение: МКШ ПНА, АКШ ЗМЖВ и диагональной артерии в условиях ИК. Длительность операции составила 4 ч и 50 мин, время ИК 77 мин, пережатия аорты 49 мин, кровопотеря 900 мл. Компоненты крови не переливались. Длительность ИВЛ 610 мин, нахождение в ОРИТ 1 сут. На 3 сут. после операции пароксизм фибрилляции предсердий, купирован инфузией 300 мг амиодарона.

На 4 сут. после операции легочных симптомов нет, появление лихорадки до 38,5 °С, сатурация крови 96%. В крови лейкоцитоз $17 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом формулы до юных форм (миелоциты 2%, метамиелоциты 6%, нормобласты 1%), повышение СОЭ до 62 мм/ч и СРБ до 250 мг/л. Выполнено УЗИ лёгких (рис. 2 А). По лопаточной линии в 7 межреберье с обеих сторон в проекции нижних долей доли лёгких выявлены участки консолидации размерами справа 16×16 мм, слева 24×19 мм неоднородной эхогенности без васкуляризации, подвижность легких снижена. Около зон кон-

солидации с обеих сторон — множественные (от 3 до 7 в поле зрения) тонкие В-линии. Над передними отделами легких — А-профиль. В плевральных полостях жидкость справа 100 мл, слева 220 мл. Заключение: участки субплевральной консолидации без васкуляризации малых размеров в проекции нижних долей легких, двусторонний легочный интерстициальный синдром, гидроторакс. С учетом малого размера зоны консолидации и отсутствия ее васкуляризации картина больше соответствует ателектазам, а не инфильтрации.

Выполнена рентгенография ОГК в прямой и левой боковой проекциях (рис. 2 В). В левой плевральной полости определяется жидкость, частично осумкованная, левый купол диафрагмы в заднем отделе на фоне коллабированной легочной ткани не виден, в прикорневой зоне S10 левого легкого вероятно перибронхиальная инфильтрация.

Для уточнения диагноза НП проведена КТ ОГК (рис. 2 С). Обнаружена тяжесть подкожно-жировой клетчатки в области послеоперационного шва, единичные пузырьки газа. Средостение не смещено. Сердце не увеличено. Небольшое количество жидкости в полости перикарда вдоль правой латеральной поверхности сердца, толщиной до 6 мм. В плевральных полостях вдоль по задней поверхности легких — свободная жидкость, плотностью $-8..+12\text{HU}$ (соответствует транссудату), объемом справа до 250 мл, слева до 350 мл. Задние и наддиафрагмальные отделы S9, S10 с обеих сторон минимально коллабированы жидкостью. Достоверно очаговых изменений, консолидации по типу бронхо-/плевропневмонии, а также по интерстициальному типу, характерному для вирусной пневмонии, не выявлено. Тяж по типу субсегментарного ателектаза в S8 слева. Архитектоника паренхимы сохранена. Заключение: двусторонний гидроторакс, более выраженный слева с коллабированием прилежащих сегментов. Достоверных КТ-признаков пневмонии не выявлено. Ранние КТ-признаки формирования воспалительного инфильтрата малых размеров на уровне электродов временного электрокардиостимулятора.

После исключения диагноза НП были удалены электроды для временной электрокардиостимуляции, назначена антибактериальная терапия по поводу инфекционного процесса мягких тканей. На фоне лечения положительная динамика, проявления синдрома системной воспалительной реакции купированы, на 17 сут. после операции пациент выписан.

Клинический случай 3

Пациентка П., 65 лет (рост 160 см, вес 85 кг) поступила в плановом порядке с диагнозом ИБС: ПИКС от 23.08.2024. Атеросклероз КА: хроническая окклюзия ПКА, стенозы ПНА 85%, ОА 75%, I ВТК 65%, I диагональной ветви 75%. ХСН IIA ста-

дии с умеренно сниженной ФВ ЛЖ (41%). ФК II по NYHA. Гипертоническая болезнь III стадии, неконтролируемое течение артериальной гипертензии. Атеросклероз сонных, бедренных артерий. Дислипидемия. Ожирение I степени. Сахарный диабет 2 типа, достигнутый уровень гликированного гемоглобина 5,58%. Риск 4. Не курит. ЭхоКГ до операции: дилатация левых отделов сердца, умеренная концентрическая гипертрофия ЛЖ. Общая сократимость ЛЖ снижена (ФВ 41%). Акинез верхушки, гипокинез всех сегментов задне-боковой стенки ЛЖ, гипокинез среднего сегмента передне-перегородочной стенки ЛЖ. Диастолическая дисфункция ЛЖ. Уплотнение створок аортального клапана. Митральная регургитация до I степени.

Выполнено МКШ ПНА, АКШ ВТК в условиях ИК. Длительность операции составила 3 ч и 10 мин, время ИК 68 мин, пережатия аорты 40 мин, кровопотеря 800 мл. Компоненты крови не переливались. Длительность ИВЛ 1710 мин, нахождение в ОРИТ 2 сут. Течение послеоперационного периода в целом без осложнений, однако на 5 сут. после хирургического вмешательства в нижней трети груди образовался дефект кожных покровов между краями раны. При обследовании температура тела в пределах нормальных значений, аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет, сатурация крови 97%. В крови лейкоцитоз $9,16 \times 10^9/\text{л}$, сдвиг формулы до миелоцитов (1%), СОЭ 31 мм/ч, СРБ 26,4 мг/л.

Выполнено УЗИ легких (рис. 3 А). По лопаточной линии в 7 межреберье с обеих сторон в проекции нижней доли легких визуализируются участки консолидации размерами справа $17,6 \times 24$ мм, слева 34×38 мм однородной эхогенности, аваскулярные; подвижность легких незначительно снижена. Около зон консолидации с обеих сторон — множественные тонкие (от 2 до 5 в поле зрения) В-линии. В плевральных полостях жидкость с обеих сторон (справа 120 мл, слева 370 мл). Таким образом, выявлен профиль аваскулярной консолидации нижней доли легких малых размеров, более характерный для ателектазов, двусторонние легочный интерстициальный синдром и гидроторакс.

Проведена КТ ОГК (рис. 3 С). Обнаружена жидкость в плевральных полостях (справа 130 мл, слева 260 мл), частичное коллабирование 9, 10 сегментов правого и 8-10 сегментов левого легкого, тяж по типу субсегментарных ателектазов в S5, S8 слева. Нарушение гемодинамики в малом круге кровообращения по смешанному типу (легочно-венозная гипертензия 2 степени, легочно-артериальная гипертензия 2 ст.). Диагноз пневмонии не подтвердился. Системная антибактериальная терапия не проводилась, пациентка выписана на 9 сут. после коронарного шунтирования (4 сут. после наложения вторичных швов).

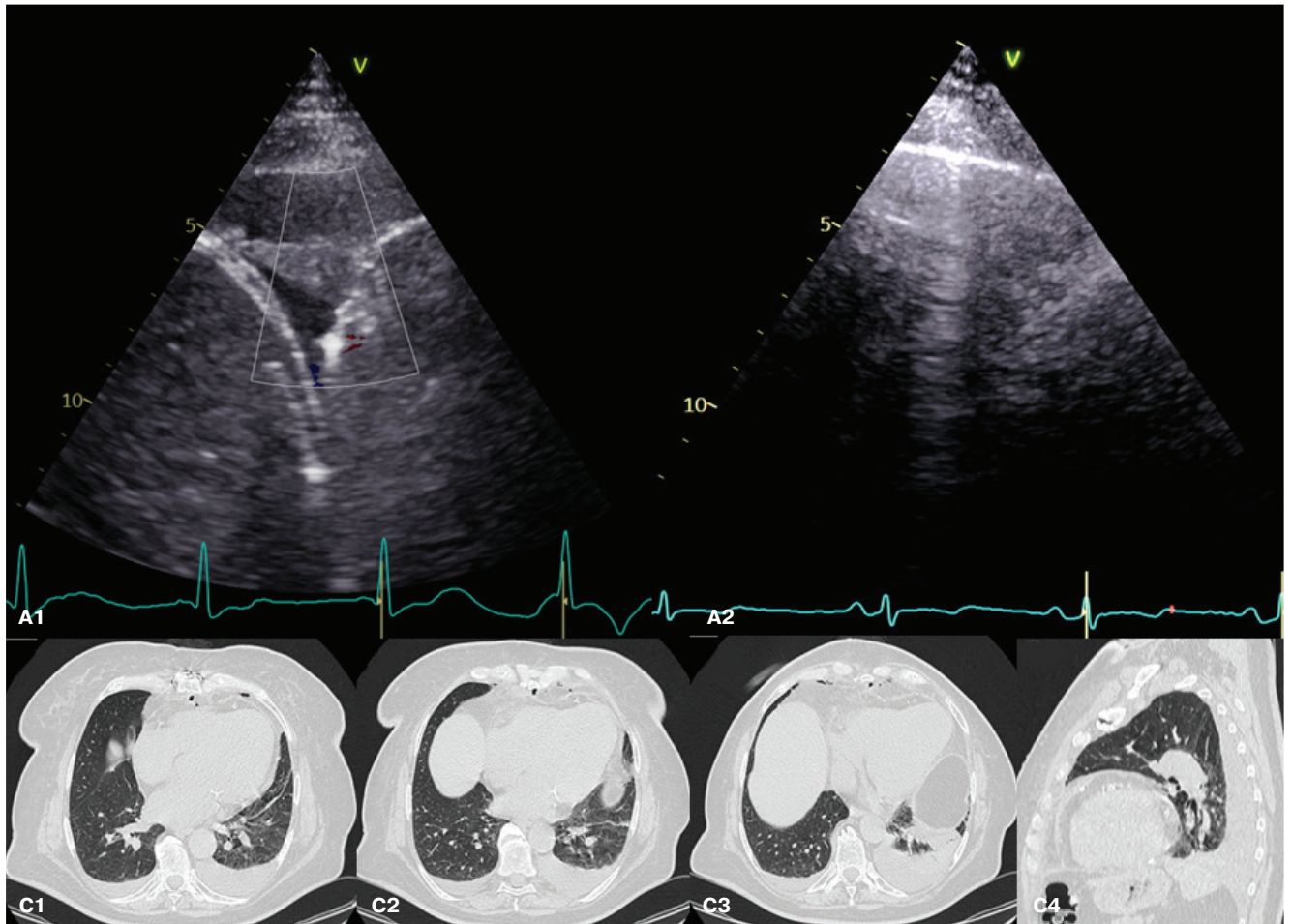


Рис. 3. Лучевые методы исследования легких пациентки П.

Примечание: А — УЗИ (А1 — правая задняя нижняя зона, В-режим, А2 — правая задняя нижняя зона, режим ЦДК), С — спиральная КТ ОГК (С1, С2, С3 — аксиальные проекции в легочном окне на уровне базальных сегментов, С4 — сагиттальная проекция в легочном окне левого легкого).

Обсуждение

УЗИ лёгких, выполненное по полному протоколу, обладает высокой чувствительностью и специфичностью при диагностике внебольничных пневмоний [16], а неинвазивность, доступность, отсутствие ионизирующего излучения, непосредственное получение результата и возможность частого повторного применения являются несомненными преимуществами метода [6, 17]. Однако широкое распространение он получил только в период пандемии новой коронавирусной инфекции [13]. Крайне мало сведений о диагностической точности УЗИ легких, особенно выполненного по фокусному протоколу, при выявлении НП у пациентов, перенесших операцию на сердце. В статье представлены три клинических случая пациентов с факторами риска НП, у которых на 4–7 сут. после кардиохирургических операций оказались положительными системные и, в 2 случаях, легочные и рентгенологические критерии НП. Во всех случаях при УЗИ легких выявлено утолщение плевры, зоны консолидации и В-линии, рассматриваю-

щиеся в качестве ключевых признаков внебольничных пневмоний [14] и оказавшиеся неспецифичными у данной категории пациентов. Ранее в единственном исследовании Dureau P, et al. было показано, что наиболее высокую чувствительность и специфичность (92 и 68%, соответственно) при диагностике пневмоний после кардиохирургических операций демонстрирует признак артериальной гиперемии в участке консолидации, обнаруживаемый в режиме цветного доплеровского картирования (ЦДК), который позволяет рекомендовать замену рентгенографии ОГК на УЗИ легких [15]. Именно режим ЦДК с пределом Найквиста 30 см/с в сочетании с более крупными размерами участков консолидации позволил нам в случае 1 подтвердить диагноз НП, а во втором и третьем случаях исключить его, превзойдя в случае 2 рентгенографию ОГК. С учетом послеоперационной компрометации преимущественно нижних участков легких, фокусного исследования со сканированием легких в 6 точках оказалось достаточно для получения диагностической информации.

Заключение

Фокусное УЗИ легких, выполненное в В-режиме и режиме ЦДК, представляется перспективным, доступным и безопасным методом диагностики и дифференциальной диагностики НП у пациентов, перенёвших открытое хирургическое вмешательство на сердце. Необходима разработка ультразвуковых критериев пневмонии и формирование протоколов с целью более широкого внедрения данного метода в практику.

Литература/References

- de la Varga-Martínez O, Gómez-Sánchez E, Muñoz MF. Impact of nosocomial infections on patient mortality following cardiac surgery. *J Clin Anesth*. 2021;69:110104. doi:10.1016/j.jclinane.2020.110104.
- Kalashnikova TP, Podoksenov YuK, Kamenshchikov NO, et al. Prevalence and risk factors for hospital-acquired pneumonia after on-pump cardiac surgery. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(12):6094. (In Russ.) Калашникова Т.П., Подоксенов Ю.К., Каменщиков Н.О. и др. Распространенность и факторы риска развития нозокомиальной пневмонии после кардиохирургических вмешательств, выполненных в условиях искусственного кровообращения. *Российский кардиологический журнал*. 2024;29(12):6094. doi:10.15829/1560-4071-2024-6094.
- Wang D, Lu Y, Sun M, et al. Pneumonia After Cardiovascular Surgery: Incidence, Risk Factors and Interventions. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9:911878. doi:10.3389/fcvm.2022.911878.
- Buziashvili Yul, Koksheneva IV, Kamardinov DKh, et al. Impact of systemic inflammatory response activation on the risk of coronary conduit dysfunction and the incidence of cardiovascular events after coronary artery bypass grafting. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(4):6112. (In Russ.) Бузиашвили Ю.И., Кокшенева И.В., Камардинов Д.Х. и др. Влияние активации системной воспалительной реакции на риск развития дисфункции коронарных кондуитов и частоту сердечно-сосудистых осложнений после коронарного шунтирования. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(4):6112. doi:10.15829/1560-4071-2025-6112.
- Churchill LJ, Tronstad O, Mandrusiak AM, et al. The role of lung ultrasound for detecting atelectasis, consolidation, and/or pneumonia in the adult cardiac surgery population: A scoping review of the literature. *Aust Crit Care*. 2024;37(1):193-201. doi:10.1016/j.aucc.2023.08.002.
- Nosocomial pneumonia in adults. Russian national recommendations. Ed. acad. RAS Gelfanda B.R.: Publishing house "Medical Information Agency", 2016. 176 p. (In Russ.). Нозокомиальные пневмонии у взрослых. Российские национальные рекомендации. Под ред. акад. РАН Гельфанда Б.Р.: Издательство "Медицинское информационное агентство", 2016. 176 с. ISBN: 978-5-9986-0284-9.
- Lugovskaya NM, Panfilov DS, Maksimov AI, et al. Comprehensive lung protection during circulatory arrest in aortic arch surgery. *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2021;36(1):109-17. (In Russ.) Луговская Н.М., Панфилов Д.С., Максимов А.И. и др. Комплексная защита легких в период циркуляторного ареста при операциях на дуге аорты. *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. 2021;36(1):109-17. doi:10.29001/2073-8552-2021-36-1-108-116.
- Tanner TG, Colvin MO. Pulmonary Complications of Cardiac Surgery. *Lung*. 2020;198(6):889-96. doi:10.1007/s00408-020-00405-7.
- Sommer Hansen L, Hjortdal VE, Jakobsen C-J, et al. Early, dedicated follow-up and treatment of pleural effusions enhance the recovery rate after open cardiac surgery: results

Заявление о получении информированного согласия у пациента. У всех пациентов было получено информированное согласие на публикацию анонимизированных данных.

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

- from a randomized, clinical trial, *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017;51(1):58-66. doi:10.1093/ejcts/ezw233.
- Rinaldi L, Milione S, Fascione MC, et al. Relevance of lung ultrasound in the diagnostic algorithm of respiratory diseases in a real-life setting: A multicentre prospective study. *Respirology*. 2020;25(5):535-42. doi:10.1111/resp.13659.
- Mareev YV, Dzhiyeva ON, Zorya OT, et al. Focus ultrasound for cardiology practice. Russian consensus document. *Kardiologiya*. 2021;61(11):4-23. (In Russ.) Мареев Ю.В., Джиоева О.Н., Зоря О.Т. и др. Фокусированное ультразвуковое исследование в кардиологической практике. Российский консенсусный документ. *Кардиология*. 2021;61(11):4-23. doi:10.18087/cardio.2021.11.n1812.
- Touw HR, Parlevliet KL, Beerepoot M, et al. Lung ultrasound compared with chest X-ray in diagnosing postoperative pulmonary complications following cardiothoracic surgery: a prospective observational study. *Anaesthesia*. 2018;73(8):946-54. doi:10.1111/anae.14243.
- Lakhin RE, Zhirnova EA, Shchegolev AV, et al. Ultrasound of the lungs in patients with pneumonia caused by COVID-19: comparison with computed tomography. *Observational prospective clinical trial. Ann Crit Care*. 2021;2:82-93. (In Russ.) Лахин Р.Е., Жирнова Е.А., Щеголев А.В. и др. УЗИ легких у пациентов с пневмонией, вызванной COVID-19: сравнение с компьютерной томографией. *Обсервационное проспективное клиническое исследование. Вестник интенсивной терапии им. А.И. Салтанова*. 2021;2:82-93. doi:10.21320/1818-474X-2021-2-82-93.
- Safarova AF. Role of point-of-care lung ultrasound in different respiratory disorders. *Meditsinskij alfavit*. 2021;42:42-7. (In Russ.) Сафарова А.Ф. Роль прикроватного ультразвукового исследования легких при различных респираторных заболеваниях. *Медицинский алфавит*. 2021;42:42-7. doi:10.33667/2078-5631-2021-42-42-47.
- Dureau P, Bouglé A, Melac AT, et al. Colour Doppler ultrasound after major cardiac surgery improves diagnostic accuracy of the pulmonary infection score in acute respiratory failure: A prospective observational study. *Eur J Anaesthesiol*. 2019;36(9):676-82. doi:10.1097/EJA.0000000000001022.
- Zhirnova EA, Lakhin RE, Shchegolev AV, et al. Comparison of ultrasound protocols for the diagnosis of pneumonia lesions. *Bulletin of the Russian Military Medical Academy*. 2019;21(4):28-34. (In Russ.) Жирнова Е.А., Лахин Р.Е., Щеголев А.В. и др. Сравнение ультразвуковых протоколов для диагностики поражения при пневмонии. *Вестник Российской военно-медицинской академии*. 2019;21(4):28-34. doi:10.17816/bmma20655.
- Arystan AZ, Khamzina YT, Benberin VV, et al. Lung Ultrasound: new Opportunities for a Cardiologist. *Kardiologiya*. 2020;60(1):81-92. (In Russ.) Арыстан А.Ж., Хамзина Е.Т., Бенберин В.В. и др. Ультразвуковое исследование легких: новые возможности для кардиолога. *Кардиология*. 2020;60(1):81-92. doi:10.18087/cardio.2020.1.n617.



Результаты хирургического лечения пациентов с ложными аневризмами периферических артерий в военно-полевом госпитале зоны специальной военной операции

Тенишев Р.Р.¹, Казанцев А.Н.¹, Беляй Ж.М.², Шишкин А.Г.², Кошиль Ю.Е.², Якимавичус Р.П.², Васильев Д.С.², Холматов В.Н.¹

Цель. Провести анализ результатов хирургического лечения пациентов с псевдоаневризмами периферических артерий после осколочного ранения в условиях военно-полевого госпиталя зоны специальной военной операции.

Материал и методы. За период с 01.02.2025 по 01.07.2025 было выполнено 15 реконструктивных операций по поводу посттравматических аневризм периферических артерий. Все пациенты мужчины в возрасте до 44 лет. Сроки диагностики аневризмы всегда превышали 21 сут., что обусловлено отсутствием какой-либо специфичной симптоматики этой патологии. В 73,3% при ранении развивалось кровотечение, которое было остановлено наложением давящей повязки или жгута. Через 19,5±3,5 сут. после ранения, в результате роста аневризмы, прогрессирования периваскулярного отека и воспаления, в 80% случаев проявляются симптомы нейропатии периферических нервов.

Результаты. У 80% диаметр псевдоаневризмы достигал 3-5 см. Во всех случаях определялся пристеночный тромбоз ее полости. У 1 пациента выявлено наличие артериовенозной фистулы. Локализацией псевдоаневризмы была: 26,7% подмышечная артерия, 20% плечевая артерия, 13,3% подколенная артерия, 13,3% задняя большеберцовая артерия, 13,3% поверхностная бедренная артерия, 6,7% лучевая артерия, 6,7% глубокая бедренная артерия. У 53,3% выполнено аутовенозное протезирование реверсированной большой подкожной веной, 46,7% резекция участка артерии с анастомозом "конец-в-конец". Во всех случаях осложнений зафиксировано не было. Через 19,5±2,5 сут. после операции нейропатия регрессировала у 7 пациентов из 12. Пациенты с оставшейся неврологической симптоматикой эвакуировались на следующие этапы реабилитации. Остальные вернулись к военной службе.

Заключение. При наличии осколочного ранения конечностей необходимо рутинно проводить ультразвуковое исследование сосудов с целью поиска признаков бессимптомной псевдоаневризмы. Выбор техники операции всегда должен быть персонализированным, с учетом топографических особенностей поражения. Выраженный рубцовый процесс и близкое расположение периферических нервов создают технические сложности при выделении артерий и удалении аневризмы.

Ключевые слова: Специальная военная операция, военно-полевой госпиталь, осколочное ранение, псевдоаневризма, ложная аневризма, нейропатия.

Отношения и деятельность: нет.

¹ФГКУ 36 отдельный медицинский отряд (аэромобильный) воздушно-десантных войск Министерства обороны Российской Федерации, зона Специальной военной операции; ²Военно-полевой госпиталь ФГКУ 442 Военный клинический госпиталь им. З.П. Соловьева Министерства обороны Российской Федерации, зона Специальной военной операции, Россия.

Тенишев Р.Р.* — военный врач, ORCID: 0000-0002-2478-9187, Казанцев А.Н. — военный врач, ORCID: 0000-0002-1115-609X, Беляй Ж.М. — военный врач, ORCID: 0000-0001-6863-7014, Шишкин А.Г. — военный врач, ORCID: 0000-0001-9329-0470, Кошиль Ю.Е. — военный врач, ORCID: 0009-0006-9361-1047, Якимавичус Р.П. — военный врач, ORCID: 0009-0000-8893-7938, Васильев Д.С. — военный врач, ORCID: 0000-0002-4601-7196, Холматов В.Н. — военный врач, ORCID: 0000-0001-6629-0299.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
v-bessmertnyy@internet.ru

БПВ — большая подкожная вена, СВО — специальная военная операция, УЗИ — ультразвуковое исследование.

Рукопись получена 16.07.2025

Рецензия получена 24.07.2025

Принята к публикации 12.08.2025



Для цитирования: Тенишев Р.Р., Казанцев А.Н., Беляй Ж.М., Шишкин А.Г., Кошиль Ю.Е., Якимавичус Р.П., Васильев Д.С., Холматов В.Н. Результаты хирургического лечения пациентов с ложными аневризмами периферических артерий в военно-полевом госпитале зоны специальной военной операции. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(10S):6477. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6477. EDN: ZVJANP

Surgical treatment of patients with peripheral artery pseudoaneurysm in a field hospital within Special Military Operation

Tenishev R. R.¹, Kazantsev A. N.¹, Belyai Zh. M.², Shishkin A. G.², Koshil Yu. E.², Yakimavichus R. P.², Vasiliev D. S.², Kholmato V. N.¹

Aim. To analyze the results of surgical treatment of patients with peripheral artery pseudoaneurysm after shrapnel wounds in a field hospital within Special Military Operation.

Material and methods. From February 1, 2025 to July 1, 2025, 15 reconstructive surgeries for post-traumatic peripheral artery aneurysms were performed. All patients were men under 44 years of age. The time of aneurysm diagnostics always exceeded 21 days due to the absence of its specific symptoms. In 73,3% of cases, bleeding developed during injury, which was stopped by applying a compression bandage or tourniquet. In 19,5±3,5 days after injury, as a result of aneurysm growth, progression of perivascular edema and inflammation, symptoms of peripheral neuropathy appeared in 80% of cases.

Results. In 80%, the pseudoaneurysm diameter reached 3-5 cm. In all cases, mural thrombosis of its cavity was determined. In 1 patient, arteriovenous fistula was detected. There were following pseudoaneurysm locations: axillary artery — 26,7%, brachial artery — 20%, popliteal artery — 13,3%, posterior tibial artery — 13,3%, superficial femoral artery — 13,3%, radial artery — 6,7%, deep femoral artery — 6,7%. In 53,3%, autovenous grafting with reversed great saphenous vein was performed, while in 46,7% — artery section resection with end-to-end anastomosis. In all cases, no complications were recorded. After 19,5±2,5 days after

the intervention, neuropathy regressed in 7 out of 12 patients. Patients with remaining neurological symptoms were evacuated to the next stages of rehabilitation. The rest returned to military service.

Conclusion. In a shrapnel wound of the extremities, vessel ultrasound should be routinely performed in order to search for signs of an asymptomatic pseudoaneurysm. The choice of surgical technique should always be individualized, taking into account the lesion topography. A pronounced cicatrization and close location of peripheral nerves create technical difficulties in isolating arteries and removing an aneurysm.

Keywords: Special Military Operation, field hospital, shrapnel wound, pseudoaneurysm, false aneurysm, neuropathy.

Relationships and Activities: none.

¹ 36th Separate Medical Detachment (Airmobile) of the Russian Airborne Forces, Special Military Operation; ² Solovoyov 442nd Military Clinical Hospital, Special Military Operation, Russia.

Tenishev R. R.* ORCID: 0000-0002-2478-9187, Kazantsev A. N. ORCID: 0000-0002-1115-609X, Belyai Zh. M. ORCID: 0000-0001-6863-7014, Shishkin A. G. ORCID: 0000-0001-9329-0470, Koshil Yu. E. ORCID: 0009-0006-9361-1047, Yakimavichus R. P. ORCID: 0009-0000-8893-7938, Vasiliev D. S. ORCID: 0000-0002-4601-7196, Kholmatov V. N. ORCID: 0000-0001-6629-0299.

*Corresponding author: v-bessmertnyy@internet.ru

Received: 16.07.2025 Revision Received: 24.07.2025 Accepted: 12.08.2025

For citation: Tenishev R. R., Kazantsev A. N., Belyai Zh. M., Shishkin A. G., Koshil Yu. E., Yakimavichus R. P., Vasiliev D. S., Kholmatov V. N. Surgical treatment of patients with peripheral artery pseudoaneurysm in a field hospital within Special Military Operation. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(10S):6477. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6477. EDN: ZVJANP

Введение

Осколочные ранения конечностей с повреждением периферических артерий и последующим развитием псевдоаневризмы получили широкое распространение в ходе специальной военной операции (СВО) [1, 2]. Такая тенденция обусловлена одним из основных поражающих элементов, применяемых в данной военной компании — снаряда, сброшенного с First Person View-дрона. Военнослужащие с этой патологией эвакуируются в военно-полевой госпиталь, где решается вопрос о дальнейшей стратегии лечения [1-3]. Чаще всего, ввиду активных боевых действий, для исключения рисков, связанных с транспортировкой пациента (развитие осложнений естественного течения заболевания, получение новых ранений при обстреле противником) хирургическое вмешательство проводится в условиях военно-полевого госпиталя зоны СВО [2]. Тем не менее на сегодня существует дефицит исследований, посвященных результатам лечения этой когорты раненных. Чаще всего встречаются лишь описания отдельных клинических случаев.

Целью статьи стал анализ результатов оперативно-го лечения 15 пациентов с псевдоаневризмами периферических артерий в условиях военно-полевого госпиталя зоны СВО.

Материал и методы

За период с 01.02.2025 по 01.07.2025 в зоне СВО на базе ФГКУ "36 отдельный медицинский отряд (аэромобильный) воздушно-десантных войск" Министерства обороны Российской Федерации и Военно-полевого госпиталя ФГКУ "442 Военный клинический госпиталь им. З.П. Соловьева" Министерства обороны Российской Федерации было выполнено 15 реконструктивных операций по поводу посттравматических аневризм периферических артерий. Все пациенты — мужчины молодого возраста (табл. 1).

Сроки диагностики аневризмы всегда превышали 21 сут., что обусловлено отсутствием какой-либо специфичной симптоматики этой патологии. В 73,3% при ранении развивалось кровотечение, которое было остановлено наложением давящей повязки или жгута. После удаления последних во время выполнения первичной хирургической обработки раны кровотечение не отмечалось, что при дальнейшем анализе свидетельствовало о частичном тромбировании полости аневризмы. В дальнейшем у этих пациентов диагностировалась анемия легкой степени (табл. 1).

Таблица 1

Характеристики группы пациентов

Показатель	n	%
Возраст, лет	28,5±6,0	
Мужской пол	15	100
Нейропатия периферических нервов	15	100
Тромбоз глубоких вен конечности	4	26,7
Постгеморрагическая анемия легкой степени	11	73,3
Сроки диагностики аневризмы после получения ранения, суток	27,5±4,5	
Жалобы при поступлении		
Неврологические симптомы (онемение, отсутствие движения)	12	80
Болевой синдром в проекции образования	8	53,3
Опухолевидное образование	8	53,3
Отек конечности	4	26,7
Пульсация в проекции образования	3	20
Сроки появления жалоб после получения ранения, суток	19,5±3,5	

Как правило, через 19,5±3,5 сут. после ранения, в результате роста аневризмы, прогрессирования периваскулярного отека и воспаления, в 80% случаев проявляются симптомы сдавления периферических нервов (нейропатия). Случаев дистальной эмболии и острой ишемии конечности зафиксировано не было. По этой причине пациенту проводился осмотр невролога с последующим ультразвуковым исследованием (УЗИ) зоны ранения. Таким образом, дальнейшая визуализация аневризмы становилась находкой обследования. Остальные симптомы (опухолевидное образование, боль, отек, пульсация) проявлялись позже (табл. 1).

Результаты

Чаще всего диагностировались ложные аневризмы верхних конечностей (n=8). В большинстве случаев их диаметр варьировал от 3 до 5 см (табл. 2).

В 53,3% случаев было выполнено удаление аневризмы с участком пораженной артерии и последующим аутовенозным протезированием реверсированной большой подкожной веной (БПВ). У 46,7% произведена резекция участка артерии с анастомозом "конец-в-конец". Среднее время операций составляло 186,5±59,3 мин (табл. 3).

В послеоперационном периоде осложнений зафиксировано не было. Через 19,5±2,5 сут. после опера-

Результаты УЗИ

Показатель	n	%
Диаметр псевдоаневризмы 2 см	1	6,7
Диаметр псевдоаневризмы до 3-5 см	12	80
Диаметр псевдоаневризмы >5 см	2	13,3
Пристеночный тромбоз	15	100
Артериовенозная фистула	1	6,7
Сдавление сосудисто-нервного пучка	12	80
Инородное тело (осколок) в стенке аневризмы	2	13,3
Локализация псевдоаневризмы		
Подмышечная артерия	4	26,7
Плечевая артерия	3	20
Подколенная артерия	2	13,3
Задняя большеберцовая артерия	2	13,3
Поверхностная бедренная артерия	2	13,3
Лучевая артерия	1	6,7
Глубокая бедренная артерия	1	6,7

Таблица 2

Таблица 3
Интраоперационные характеристики

Показатель	n	%
Аутовенозное протезирование	8	53,3
Резекция участка артерии с анастомозом "конец-в-конец"	7	46,7
Время операции, минут	186,5±59,3	
Кровопотеря <50 мл	15	100

ции нейропатия регрессировала у 7 пациентов из 12. Отек был купирован во всех случаях. Швы удалялись на 14 сут. после операции. Пациенты с оставшейся неврологической симптоматикой эвакуировались на следующие этапы реабилитации. Остальные вернулись к военной службе.

Оперативное лечение псевдоаневризмы подмышечной артерии

На рисунке 1 слева представлены ультразвуковые снимки псевдоаневризмы подмышечной артерии до вмешательства, справа — результат оперативного лечения в объеме аутовенозного протезирования реверсированной БПВ. Забор вены всегда выполнялся из паховой области, где ее диаметр достигал 5-6 мм. Длина кондуита составляла 4-7 см. Основная сложность операции заключалась в том, что подмышечная артерия со всех сторон была окружена стволами периферических нервов. При этом весь сосудисто-нервный пучок всегда находился в рубцовой ткани. В этой ситуации основной отрезок времени операции производилось выделение подмышечной артерии и псевдоаневризмы.

Техническую сложность также вызывало выделение проксимального конца артерии для наложения зажима, который находился глубоко в ране.

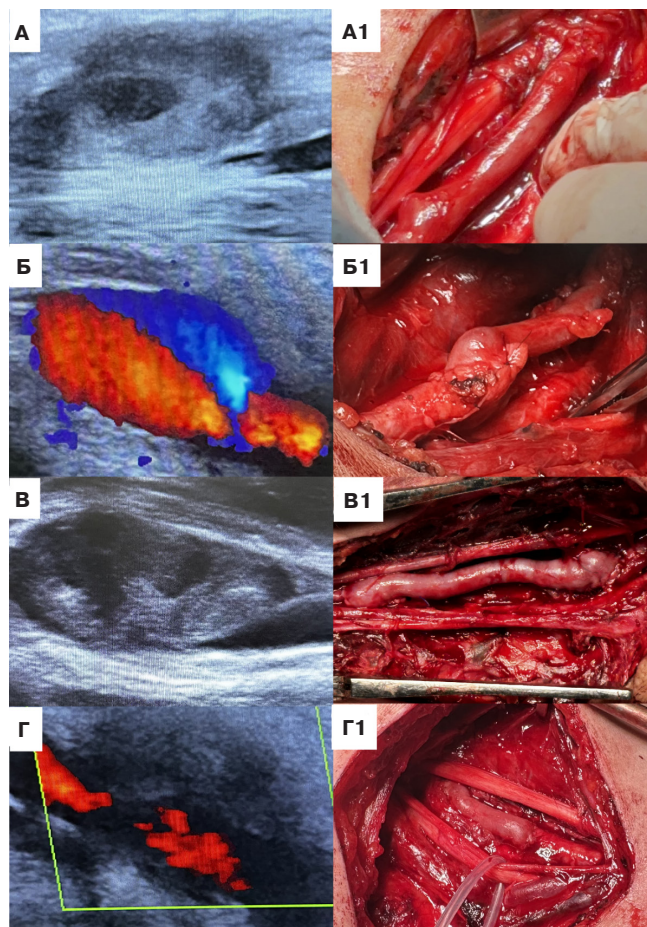


Рис. 1. Оперативное лечение псевдоаневризмы подмышечной артерии.

Примечание: А, Б, В, Г — снимки УЗИ подмышечной псевдоаневризмы 1, 2, 3, 4 пациентов до операции, соответственно; А1, Б1, В1, Г1 — удаление псевдоаневризмы с аутовенозным протезированием подмышечной артерии у 1, 2, 3, 4 пациентов, соответственно.

Перед пережатием артерии вводилось 5 тыс. ЕД нефракционированного гепарина внутривенно струйно. Анастомозы выполнялись полипропиленовой нитью 6/0 по типу "конец-в-конец".

Оперативное лечение псевдоаневризмы плечевой артерии

На рисунке 2 слева представлены ультразвуковые снимки псевдоаневризмы плечевой артерии до вмешательства, справа — результат оперативного лечения в объеме аутовенозного протезирования реверсированной БПВ. Относительно предыдущей группы больных, техническая сторона операции облегчалась более поверхностным топографическим расположением сосудов. В остальном наблюдались аналогичные особенности — рубцовые изменения тканей, близкое расположение нервных структур.

Оперативное лечение псевдоаневризмы подколенной артерии

В указанную когорту больных вошло два случая. У первого из них псевдоаневризма локализовалась на уровне щели коленного сустава. При таких

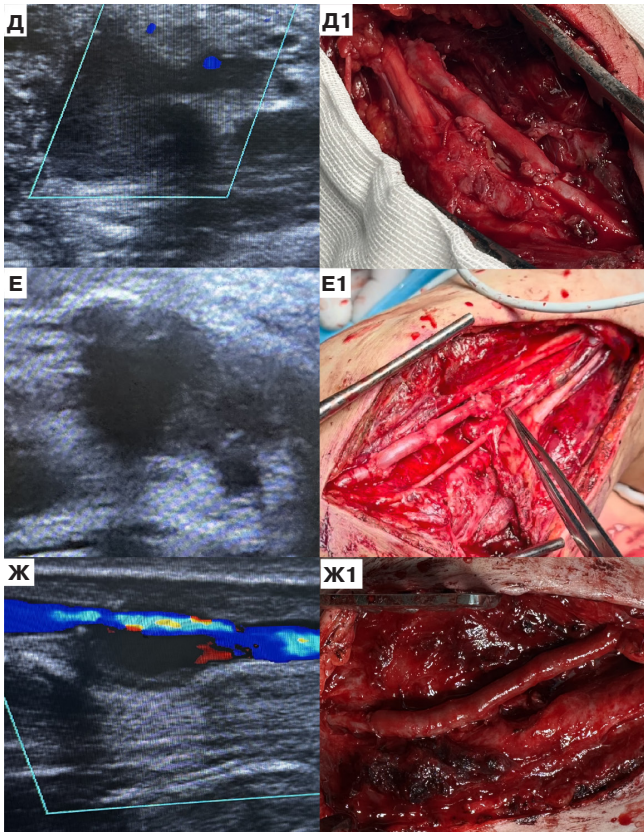


Рис. 2. Оперативное лечение псевдоаневризмы плечевой артерии.

Примечание: Д, Е, Ж — снимки УЗИ плечевой псевдоаневризмы 1, 2, 3 пациентов до операции, соответственно; Д1, Е1, Ж1 — удаление псевдоаневризмы с аутовенозным протезированием плечевой артерии у 1, 2, 3 пациентов, соответственно.

особенностях ее выделения и удаление технически невозможно. Пациенту выполнено бедренно-подколенное аутовенозное протезирование реверсированной БПВ ниже щели коленного сустава из доступов по медиальной поверхности бедра и голени. При этом участок подколенной артерии, содержащий аневризму, перевязан и выключен из кровотока (рис. 3).

У второго пациента псевдоаневризма подколенной артерии локализовалась ниже щели коленного сустава, сообщаясь с подколенной веной, образуя таким образом артериовенозную фистулу. При осмотре отмечалось характерное систолическое "жужжание" на задней поверхности коленного сустава и голени, свидетельствующее о сбросе артериальной крови в венозное русло. Интраоперационно по медиальной поверхности бедра были выделены подколенная артерия и подколенная вена выше щели коленного сустава. Введено 5 тыс. ЕД нефракционированного гепарина внутривенно струйно, выполнено пережатие сосудов. Затем произведен доступ ниже щели коленного сустава с последующим пережатием одноименных образований. Полость псевдоаневризмы, переходящую в артериовенозную фистулу, удалена вместе

с участками измененной артерии и вены. Затем полипропиленовой нитью 6/0 подколенная артерия восстановлена анастомозом "конец-в-конец". При этом длины подколенной вены не хватило для ее восстановления. Полипропиленовой нитью 6/0 выполнен анастомоз "конец-в-конец" между задней и боковой стенками культей подколенной вены. В оставшийся дефект полипропиленовой нитью 6/0 имплантирована заплатка размером 1,5 см из БПВ (рис. 4).

По данным контрольного УЗИ в раннем послеоперационном периоде и через 7 сут., данных за тромбоз нет, сосуды функционируют удовлетворительно.

Оперативное лечение псевдоаневризмы терминальной ветви глубокой бедренной артерии

Данный клинический случай представляет отдельный интерес. Военнослужащий получил множественное осколочное ранение латеральной поверхности бедра. В проекции поражения нет магистральных сосудов. Через 21 день, во время натуживания у пациента отмечено струйное кровотечение из указанных ран. По данным УЗИ выявлена гигантская псевдоаневризма в проекции терминальных ветвей глубокой бедренной артерии на задне-медиальной поверхности бедра диаметром до 12 см.

Интраоперационно выделены артерии в паховой области. При этом во время ревизии обнаружена "находка" — крупная дополнительная артериальная ветвь, отходящая от общей бедренной артерии, идущая на латеральную поверхность бедра. Данная особенность не влияла на ход операции (рис. 5).

После введения 5 тыс. единиц нефракционированного гепарина внутривенно струйно указанные артерии пережаты. Ткани в проекции псевдоаневризмы рассечены, из ее полости удалены тромботические массы объемом до 500 мл (рис. 6).

Затем визуализирована и лигирована терминальная ветвь глубокой бедренной артерии. Послеоперационный период протекал без особенностей.

Оперативное лечение псевдоаневризмы поверхностной бедренной артерии, задней большеберцовой артерии, лучевой артерии

Мы решили объединить эти локализации в одну группу ввиду выбора единой хирургической тактики. Перечисленные артерии достаточно длинные, их повреждения находятся не вблизи бифуркаций, что позволяет после удаления псевдоаневризмы восстановить артерию анастомозом "конец-в-конец" с применением полипропиленовой нити 6/0 (рис. 7).

Следует учесть, что единственная псевдоаневризма лучевой артерии являлась наименьшей во всей выборке и составляла 2 см в диаметре. По данным УЗИ определялся дефект стенки артерии, при этом сама полость аневризмы практически полностью тромбирована (рис. 8).

В данной ситуации показанием для оперативного лечения стала нейропатия лучевого нерва, возник-

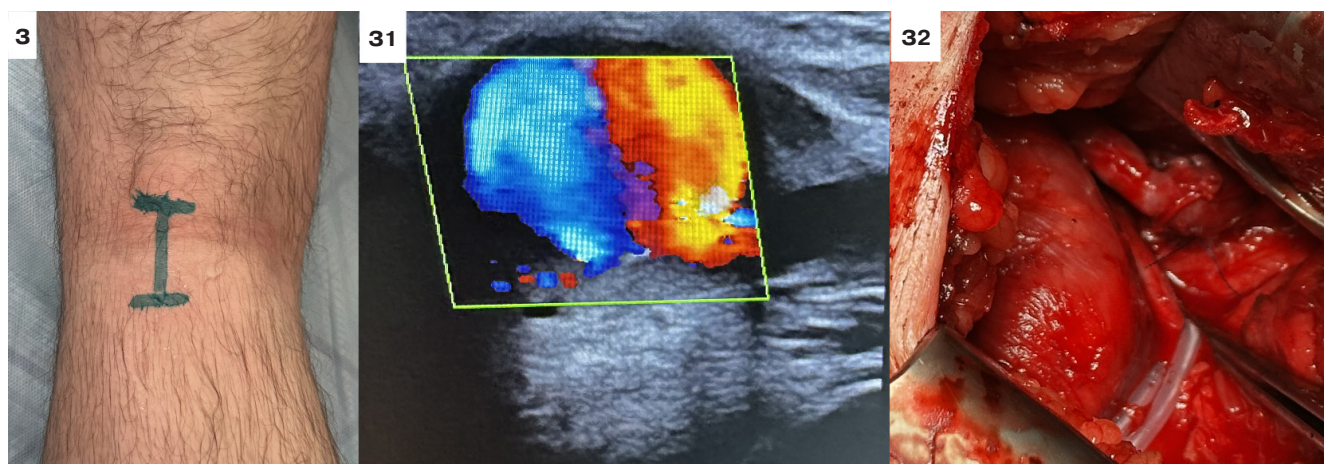


Рис. 3. Оперативное лечение псевдоаневризмы подколенной артерии — аутовенозное бедренно-подколенное протезирование.

Примечание: 3 — проекция псевдоаневризмы подколенной артерии на задней поверхности коленного сустава; 31 — УЗИ снимок псевдоаневризмы подколенной артерии; 32 — дистальный анастомоз между аутовеной и подколенной артерией ниже щели коленного сустава.

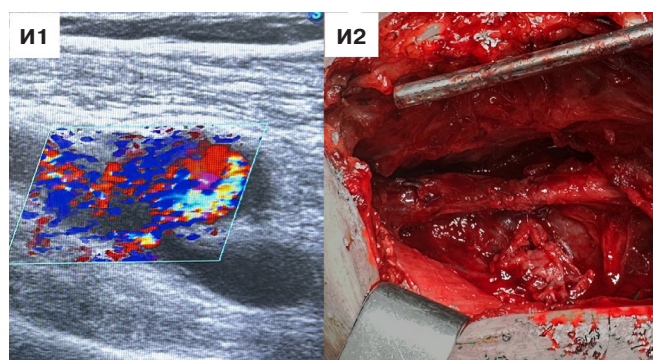


Рис. 4. Оперативное лечение псевдоаневризмы подколенной артерии с удалением артериовенозной фистулы.

Примечание: И1 — ультразвуковой снимок псевдоаневризмы подколенной артерии; И2 — подколенная вена после реконструкции аутовенозной заплатой.

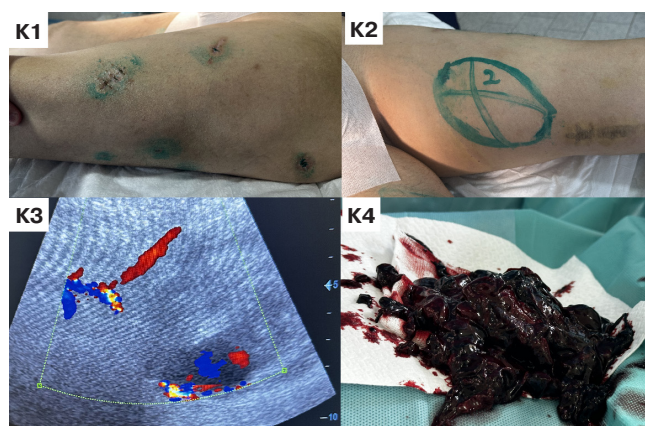


Рис. 6. Оперативное лечение псевдоаневризмы терминальной ветви глубокой бедренной артерии.

Примечание: K1 — раны латеральной поверхности бедра в стадии рубцевания; K2 — проекция псевдоаневризмы; K3 — ультразвуковой снимок псевдоаневризмы глубокой бедренной артерии; K4 — удаленные тромботические массы из полости аневризмы.

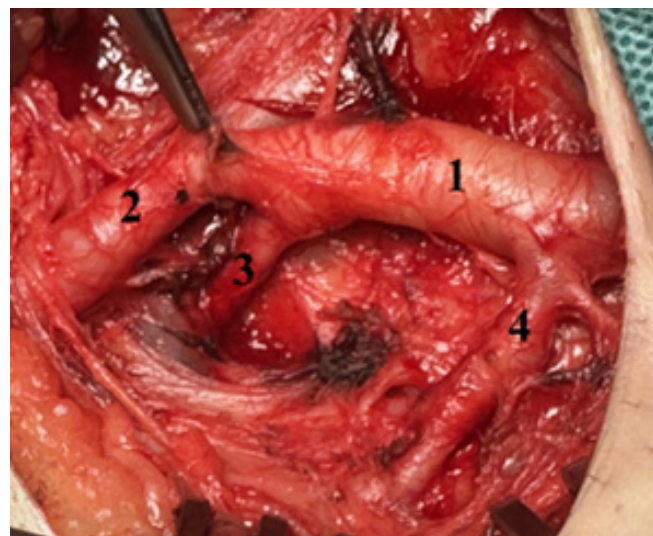


Рис. 5. Артерии паховой области с дополнительной латеральной ветвью общей бедренной артерии

Примечание: 1 — общая бедренная артерия, 2 — поверхностная бедренная артерия, 3 — глубокая бедренная артерия, 4 — дополнительная латеральная ветвь общей бедренной артерии.

шая в результате сдавления. Псевдоаневризма удалена, полипропиленовой нитью 7/0 выполнен анастомоз лучевой артерии по типу "конец-в-конец" (рис. 8). Послеоперационный период протекал без особенностей. Симптомы нейропатии регрессировали на 20 сут. после вмешательства.

Обсуждение

Оперативное лечение военнослужащих с псевдоаневризмами периферических артерий в условиях военно-полевого госпиталя зоны СВО коренным образом изменило принципы диагностики этой патологии [1-3]. В гражданской медицине данное состояние чаще всего сопровождается интервенционной хирургией. Для выбора тактики лечения применяют УЗИ в сочетании с ангиографией [4]. В военных реалиях необходимо идентифицировать анатомо-топографические

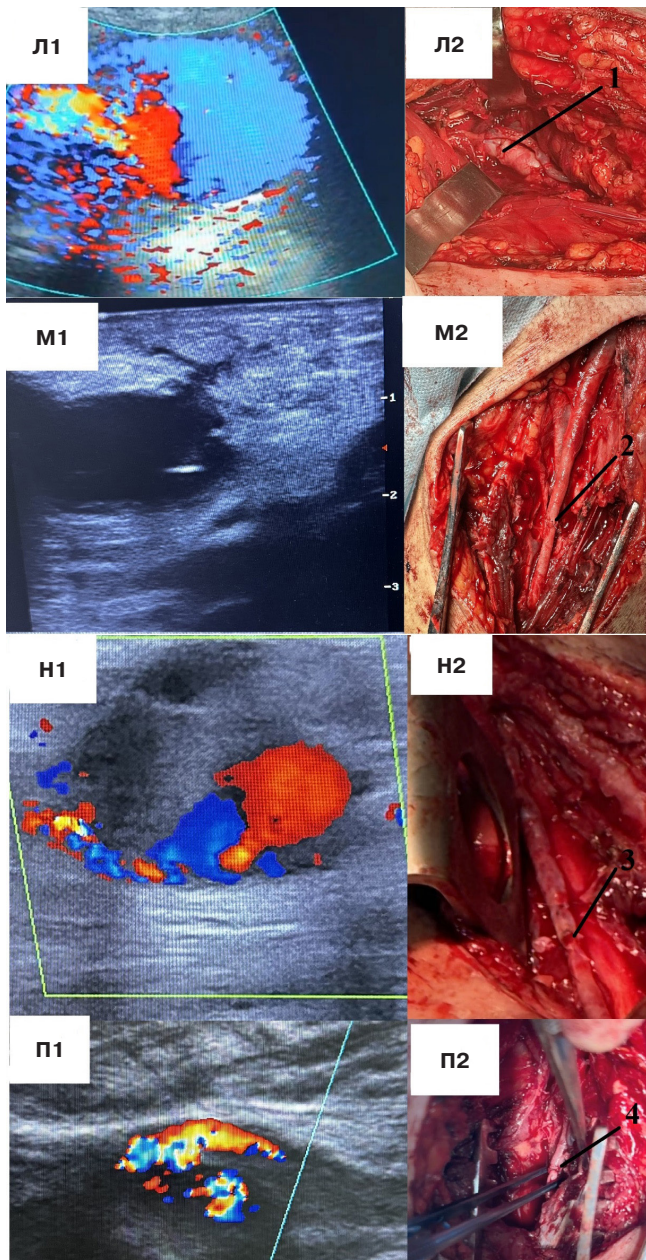


Рис. 7. Оперативное лечение псевдоаневризмы поверхностной бедренной артерии, задней большеберцовой артерии.

Примечание: Л1, М1 — УЗИ пациентов с псевдоаневризмой поверхностной бедренной артерии; Л2, М2 — поверхностная бедренная артерия после реконструкции "конец-в-конец"; Н1, П1 — УЗИ пациентов с псевдоаневризмой задней большеберцовой артерии; Н2, П2 — задняя большеберцовая артерия после реконструкции "конец-в-конец". 1 — анастомоз поверхностной бедренной артерии "конец-в-конец"; 2 — анастомоз поверхностной бедренной артерии "конец-в-конец"; 3 — анастомоз задней большеберцовой артерии "конец-в-конец"; 4 — анастомоз задней большеберцовой артерии "конец-в-конец".

особенности аневризмы посредством УЗИ с последующей рентгенографией для определения локализации инородного тела (осколка, пули и т.д., ставших причиной повреждения). Такая особенность является дополнительным вызовом для военных врачей, требующим

владения в полевых условиях различными методами инструментальной визуализации, что служит залогом выбора оптимальной стратегии лечения раненных.

По данным представленной работы наличие псевдоаневризмы чаще всего диагностируется, как находка во время проведения УЗИ нервов конечностей. Таким образом, определенное количество раненных без нейропатии могут быть носителями бессимптомных ложных аневризм, которые позже способны манифестировать разрывом, дистальной эмболией, инфицированием.

Еще одним маркером, указывающим на возможное наличие псевдоаневризмы, является развитие постгеморрагической анемии. Военнослужащие по умолчанию при начале кровотечения накладывают жгут или давящую повязку в области ранения, что может привести к частичному тромбированию ее полости. Таким образом кровотечение останавливается и при первичной хирургической обработке, если ложная аневризма локализуется глубоко в тканях, ее обнаружить не всегда возможно.

Следует отметить, что основные технические трудности в оперативном лечении пациента с псевдоаневризмой связаны с рубцовым процессом и наличием нервных стволов, всегда сопровождающих артерию в едином пучке. Данные особенности важно учитывать при подготовке раненного к операции.

Другим методом лечения пациентом с ложными аневризмами периферических артерий является эндоваскулярная эмболизация. Так, Баринев Е. В. провел успешную баллон-ассистированную эмболизацию псевдоаневризмы общей бедренной артерии с применением микроспиралей [5]. Жигало В. Н. и др. сообщили об удовлетворительном исходе эмболизации малоберцовой артерии по методике "frontdoor-backdoor" ввиду развития ложной аневризмы, которая образовалась в результате перфорации во время эндоваскулярной реканализации [6].

Шевченко Е. Л. и др. описали случай колото-резанного ранения печени с повреждением правой доли печени [7]. У пациента сформировалась посттравматическая артерио-венозно-билиарная фистула с образованием ложной аневризмы в VIII сегменте. Было выполнено успешное эндоваскулярное вмешательство: первым этапом полость ложной аневризмы заполнили 6 отделяемыми микроспиральями (электроотделяемые микроспиральи Matrix2, Boston Scientific и механически отделяемые микроспиральи Axium, EV3), затем шейку аневризмы эмболизировали смесью гистаакрила и липиодола [7].

Стародубов О. Д. и др. описали два случая лечения пациентов [8]. У первого из них была диагностирована ложная аневризма нижнеполюсной артерии почки, у второго — правой ягодичной артерии. Авторы выполнили успешную эмболизацию окклюдером Amplatzer PDA1 [8].

Таким образом, совокупность представленных работ, посвященных эндоваскулярным методам лечения, демонстрируют свою эффективность и безопасность.

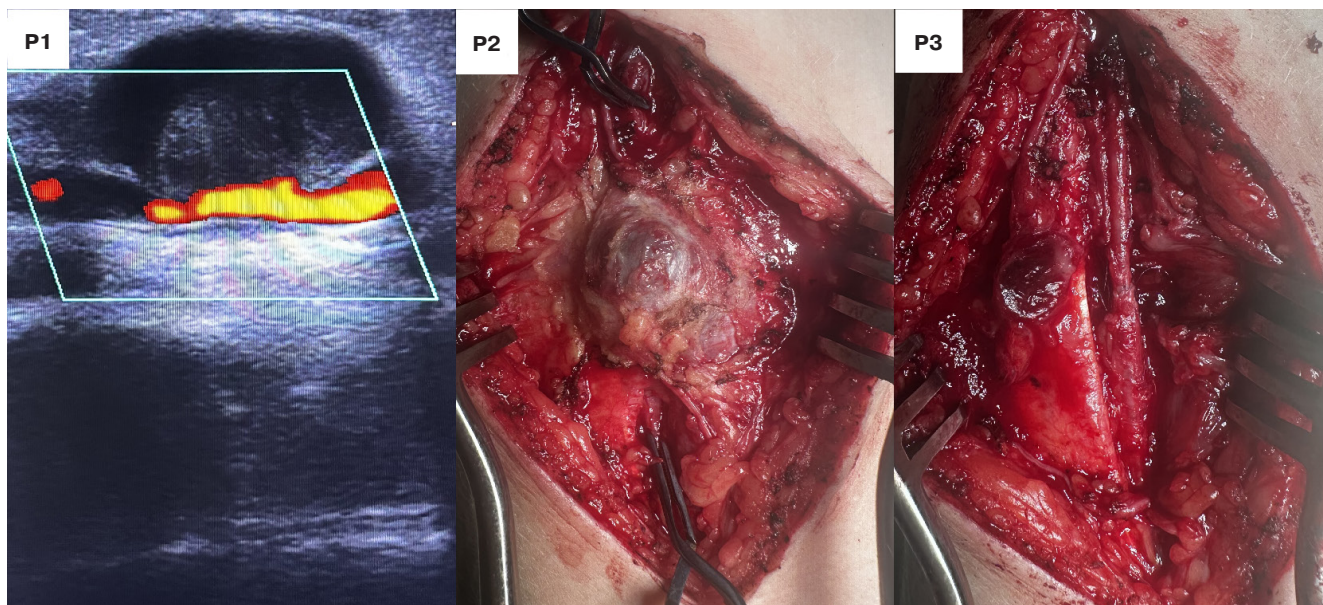


Рис. 8. Оперативное лечение псевдоаневризмы лучевой артерии.

Примечание: P1 — ультразвуковой снимок псевдоаневризмы; P2 — псевдоаневризма лучевой артерии после выделения; P3 — реконструкция лучевой артерии анастомозом "конец-в-конец".

Однако в военно-полевой хирургии они не актуальны по техническим причинам. В свою очередь, длительность ожидания и сам процесс эвакуации может привести к осложнениям естественного течения заболевания, поэтому открытая сосудистая хирургия остается золотым стандартом лечения этой когорты раненных в условиях военно-полевого госпиталя.

Заключение

При наличии осколочного ранения конечностей необходимо рутинно проводить УЗИ сосудов с целью

поиска признаков бессимптомной псевдоаневризмы. Выбор техники операции всегда должен быть персонализированным, с учетом топографических особенностей поражения. Выраженный рубцовый процесс и близкое расположение периферических нервов создают технические сложности при выделении артерий и удалении аневризмы.

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

Литература/References

1. Muminzhonova MMK, Antonov GI, Chmutin GE, et al. Gunshot injuries of the extracranial part of the carotid basin with the formation of a false aneurysm. Clinical observation of staged treatment and literature review. *Bulletin of Neurology, Psychiatry and Neurosurgery*. 2025;18(4):480-92. (In Russ.) Муминжоновна М.М.К., Антонов Г.И., Чмутин Г.Е. и др. Огнестрельные повреждения экстракраниального отдела каротидного бассейна с формированием ложной аневризмы. Клиническое наблюдение этапного лечения и обзор литературы. *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. 2025;18(4):480-92. doi:10.33920/med-01-2504-07.
2. Kharchenko OYu, Kazantsev AN, Alekseev OV, et al. Resection of false posttraumatic aneurysm of the axillary artery within a separate medical airmobile detachment in special military operation zone. *Pirogov Russian Journal of Surgery*. 2025;(6):122-7. (In Russ.) Харченко О.Ю., Казанцев А.Н., Алексеев О.В. и др. Удаление ложной посттравматической аневризмы подмышечной артерии в условиях отдельного медицинского аэромобильного отряда зоны специальной военной операции. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2025;(6):122-7. doi:10.17116/hirurgia2025061122.
3. Seliverstov PA, Shapkin Yu G. Application of damage control tactics in combat injuries of the extremities at the forefront of medical evacuation in modern wars (literature review). *Medical, biological and socio-psychological problems of safety in emergency situations*. 2023;1:42-52. (In Russ.) Селиверстов П.А., Шапкин Ю.Г. Применение тактики контроля повреждений при боевых травмах конечностей на передовых этапах медицинской эвакуации в условиях современных войн (обзор литературы). *Медико-биологические и социально-психологические проблемы безопасности в чрезвычайных ситуациях*. 2023;1:42-52. doi:10.25016/2541-7487-2023-0-1-42-52.
4. Moreno Real D, de Araújo Martins-Romão D. Imaging of pseudoaneurysms: Key diagnostic findings, causes and complications. *Radiologia (Engl Ed)*. 2025;67(2):202-13. doi:10.1016/j.rxeng.2024.07.002.
5. Barinov EV. Balloon-assisted embolization of false aneurysm of the common femoral artery using microspirals. *Cardiology Bulletin*. 2023;18(3-2):15-7. (In Russ.) Баринев Е.В. Баллон-ассистированная эмболизация ложной аневризмы общей бедренной артерии с использованием микроспиралей. *Кардиологический вестник*. 2023;18(3-2):15-7.
6. Zhigalo VN, Platonov SA, Kandyba DV, et al. Embolization of a false aneurysm of the peroneal artery in a patient after endovascular revascularization of the lower limb. *Cardiology Bulletin*. 2023;18(3-2):45-6. (In Russ.) Жигало В.Н., Платонов С.А., Кандыба Д.В. и др. Эмболизация ложной аневризмы малоберцовой артерии у пациента после эндоваскулярной реваскуляризации нижней конечности. *Кардиологический вестник*. 2023;18(3-2):45-6.
7. Shevchenko YuL, Viller AG, Bolomatov NV, et al. Endovascular embolization of posttraumatic false aneurysm in the basin of the right hepatic artery. *Pirogov Bulletin of the National Medical and Surgical Center*. 2011;6(3):112-3. (In Russ.) Шевченко Ю.Л., Виллер А.Г., Болوماتов Н.В. и др. Эндоваскулярная эмболизация посттравматической ложной аневризмы в бассейне правой печеночной артерии. *Вестник Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова*. 2011;6(3):112-3.
8. Starodubov OD, Kapranov MS, Filatov MV, Kovalenko IB. Efficiency and possibilities of using a vascular occluder in patients with post-traumatic false aneurysms. *Diagnostic and interventional radiology*. 2021;15(S3.1):14-5. (In Russ.) Стародубов О.Д., Капранов М.С., Филатов М.В., Коваленко И.Б. Эффективность и возможности применения сосудистого окклюдера у пациентов с посттравматическими ложными аневризмами. *Диагностическая и интервенционная радиология*. 2021;15(S3.1):14-5.

