

Я. И. Валюженич<sup>1</sup>, А. А. Бова<sup>1</sup>, Т. А. Нехайчик<sup>1</sup>, А. С. Рудой<sup>2</sup>

## ЭТИОЛОГИЯ И ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ СИНДРОМОЛОГИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ У ПАЦИЕНТОВ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА. Сообщение 2

Военно-медицинский институт

в УО «Белорусский государственный медицинский университет»<sup>1</sup>

Республиканский научно-практический центр «Кардиология»<sup>2</sup>

Представлены данные анализа 97 случаев прооперированных аневризм и дилатаций аорты у пациентов в возрасте до 45 лет. Проведен анализ клинических симптомов и структурно-функциональных параметров сердца.

**Ключевые слова:** аневризма аорты, клинические симптомы, острый аортальный синдром.

Y. I. Valiuzhenich, A. A. Bova, T. A. Nehaychik, A. S. Rudoy

## ETIOLOGY AND PREOPERATIVE SYNDROMOLOGY OF ASCENDING AORTA DISEASES IN YOUNG PATIENTS. Post 2.

Educational Institution «Belarusian State Medical University»<sup>1</sup>

Republican Scientific and Practical Center «Cardiology»<sup>2</sup>

The article presents data from the analysis of 97 cases of operated aneurysms and aortic dilations in patients under 45 years of age. An analysis of clinical symptoms and structural and functional parameters of the heart was conducted.

**Key words:** aortic aneurysm, clinical symptoms, acute aortic syndrome.

Современная диагностика аневризм грудной аорты является сложной задачей и представляет собой значительную клиническую проблему ввиду разнообразия симптомов, которые могут быть схожи с проявлениями различных сердечно-сосудистых, неврологических и хирургических заболеваний. Проведен анализ жалоб, которые могли быть обусловлены патологией сердечно-сосудистой системы, предъявили 87 (90 %) пациентов группы анализа. Пациентов беспокоили болевые ощущения в грудной клетке (кардиалгии/торакалгии, стенокардитические боли) –  $n = 51$  (53 %), нарушения дыхания (одышка, чувство нехватки воздуха) –  $n = 52$  (54 %), аритмии (перебои, «замирания» в работе

сердца) –  $n = 22$  (23 %), ухудшение переносимости физических нагрузок (ФН) –  $n = 63$  (65 %), что позволило сформировать 4 синдромокомплекса – болевой, синдром дыхательных расстройств, нарушение толерантности к ФН и аритмический. В дополнение к оценке субъективных ощущений по переносимости ФН были использованы данные ФК ХСН. Частота отдельных жалоб в различных подгруппах представлена на рис. 1.

В 70 % случаев заболевания аорты в группе анализа имели безболевое течение. Наиболее редко жалобы на боль предъявили пациенты с аортопатиями, ассоциированными с приобретенными пороками сердца и ДАК (рис. 1). У пациентов

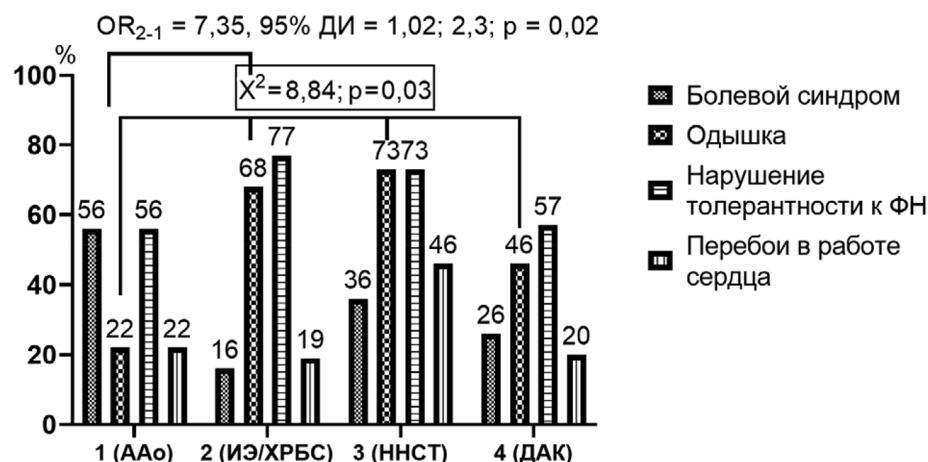


Рис. 1. Структура жалоб в этиологических подгруппах

с ННСТ вне ОАС достоверно преобладали кардиалгии ( $OR_{3-4} = 8,2$ , 95 % ДИ = 1,5; 44,69;  $p = 0,015$ ), а при атеросклеротическом поражении – болевые ощущения стенокардического характера ( $OR_{4-2} = 11,6$ , 95 % ДИ = 1,7; 81,1;  $p = 0,013$ ) (табл. 1).

При ОАС интенсивные болевые ощущения в передней части грудной клетки стали дебютным проявлением аневризмы аорты только у 3 из 5 пациентов (1 пациент с дегенеративным (атеросклеротическим) поражением аорты и 2 с синдромом Марфана). Из других значимых жалоб в этой группе были одышка ( $n = 2$ ) и аритмический синдром ( $n = 2$ ).

Субъективное ухудшение переносимости ФН было одним из наиболее распространенных субъективных симптомов пациентов группы анализа ( $n = 63$ ; 64,6%), но без достоверных отличий в подгруппах. Дыхательные расстройства отмечали

53,6% ( $n = 53$ ) с 7-кратным увеличением расчетного шанса в подгруппе ННСТ по сравнению с дегенеративным поражением аорты ( $OR_{3-4} = 7,4$ ; 95 % ДИ = 1,2; 41,98;  $p = 0,024$ ).

Выборка данных ФК ХСН из клинических диагнозов пациентов группы анализа продемонстрировала, что большинство пациентов общей группы ( $n = 92$ , 95 %) имели признаки ХСН различных ФК, чаще ФК II. Однако статистически значимые межподгрупповые различия были получены только по ФК I ( $X^2 = 7,9$ ;  $p = 0,04$ ).

В табл. 2 представлены отдельные структурно-функциональные параметры сердца по данным ЭхоКГ. Во всех подгруппах определена объемная перегрузка ЛЖ с компенсаторной гипертрофией миокарда без нарушений систолической функции. Минимальные изменения имели пациенты в подгруппе атеросклероза, максималь-

Таблица 1. Оценка болевого синдрома пациентов вне ОАС ( $n = 94$ )

Признак	Подгруппа, $n$ (%; 95 % ДИ)				Р-уровень
	ДАК	ИЭ + ХРБС	ННСТ	Атеросклероз	
	1	2	3	4	
Безболевое течение	34 (71,7; от 56,5 до 84,0)	25 (80,6; от 62,5 до 92,5)	6 (54,5; от 23,3 до 83,2)	4 (44,4; от 13,7 до 78,8)	$X^2 = 5,8$ ; $p = 0,12$
Кардиалгии	3 (6,5; от 1,3 до 17,9)	2 (6,5; от 0,7 до 21,4)	4 (36,4; от 10,9 до 69,2)	1 (11,1; 0,2 до 48,2)	$X^2 = 9,29$ ; $p = 0,027$
Загрудинные боли	8 (17,4; от 7,8 до 31,4)	2 (6,5; от 0,7 до 21,4)	1 (9,1; от 0,2 до 41,2)	4 (44,4; от 13,7 до 78,8)	$X^2 = 8,18$ ; $p = 0,039$

ные – при приобретенных пороках. Статистически достоверных отличий по всем параметрам в изучаемых подгруппах выявлено не было.

По данным анамнеза в медицинских картах было установлено, что к моменту оперативного вмешательства у пациентов группы анализа синдром артериальной гипертензии имели 45 пациентов (46,5 %), а ее уровень соответствовал АГ 1–2 ст. Данных о резистентных и злокачественных вариантах АГ не было.

Наиболее часто АГ сопутствовала атеросклеротическому поражению аорты (89% (n), (OR = 23, 95 % ДИ = 2,5; 213,7;  $p = 0,005$ ). Расчетный шанс на наличие АГ II степени у пациентов с атеросклеротическим поражением был в 13,5 выше, чем в подгруппе «ИЭ + ХРБС» (OR = 13,5, 95 % ДИ = 2,4; 76,82;  $p = 0,003$ ). В долевом соотношении отличия составили 66,7 % против 12,9 % и были подтверждены расчетами с использованием отклонения Фримана-Тьюки ( $\chi^2 = 12,44$ ;  $p = 0,0049$ ).

**Таблица 2. Сопоставление структурно-функциональных параметров сердца в подгруппах анализа по данным ЭхоКГ**

Признак	Группа				Р-уровень
	ДАК	ИЭ + ХРБС	ННСТ	Атеросклероз	
	1	2	3	4	
КДО, мл	182 [126:235]	206 [148:273]	204 [178:254]	165 [137:218]	$p = 0,57^{K-W}$
КСО, мл	77 [54:97]	90 [51:125]	91 [73:94]	68 [50:90]	$p = 0,37^{K-W}$
ФВ, %	60 [56:64]	57 [53:62]	58 [55:59]	57 [51:67]	$p = 0,27^{K-W}$
Масса миокарда ЛЖ, г	290 [247:368]	327 [237:409]	265 [234:318]	242 [229:388]	$p = 0,69^{K-W}$
Индекс массы миокарда ЛЖ $g/m^2$	155,9 [125,9:175,6]	187,3 [136,7:228]	140,2 [118,8:150,5]	113,8 [104,6:184,7]	$p = 0,21^{K-W}$
Индекс массы миокарда ЛЖ $g/m^2$	133,8 [112:155,6]	109,7 [86:119,2]	129,3 [125,8:132,8]	112	$p = 0,35^{K-W}$
Е м/с	0,8 [0,64:1]	0,98 [0,8:1,2]	0,72 [0,45:1]	0,84 [0,54:1]	$p = 0,1^{K-W}$
А м/с	0,57 [0,47:0,68]	0,54 [0,46:0,67]	0,54 [0,38:0,67]	0,7 [0,5:0,9]	$p = 0,4^{K-W}$
E/A	1,49 [1,2:1,7]	1,73 [1,3:2,1]	1,25 [0,73:2,63]	1,27 [0,67:1,42]	$p = 0,11^{K-W}$
е' см/с	12 [10:14]	11,0 [9:13]	11,5 [9:13,0]	10 [9,5:11]	$p = 0,3^{K-W}$
а' см/с	7 [5,5:8]	7 [6:8]	7,5,8 [6,5:8,7]	8 [6,5:9,5]	$p = 0,8^{K-W}$
E/e'	6,7 [5,1:9,1]	8,3 [6,5:10,0]	7,2 [6,0:8,5]	7,2 [5,5:9,6]	$p = 0,59^{K-W}$
е'/а'	1,6 [1,4:2,0]	1,6 [1,2:2,2]	1,6 [1:2]	1,38 [1,1:1,4]	$p = 0,25^{K-W}$
ИОЛП $ml/m^2$	29 [20:29]	45 [29:70]			$p = 0,57^{K-W}$

**П р и м е ч а н и е:** КДО – конечный диастолический объем; КСО – конечный систолический объем; ФВ – фракция выброса; ЛЖ – левый желудочек; Е – пик скорости фазы раннего диастолического наполнения; А – пик скорости фазы систолы предсердий; Е/A – соотношение между пиками трансмитрального кровотока; е' – пик миокардиальной скорости раннего диастолического наполнения латеральной части фиброзного митрального кольца; а' – пик миокардиальной скорости позднего диастолического наполнения латеральной части фиброзного митрального кольца; е'/а' – соотношение между пиками миокардиальной скорости раннего и позднего диастолического наполнения латеральной части фиброзного митрального кольца; ИОЛП – индексированный объем левого предсердия;  $S_{TP}$  – пиковая скорость трикуспидальной регургитации; K-W – критерий Крускала-Уоллиса.

## Обсуждение

Этиологической особенностью группы анализа стало абсолютное преобладание аортопатий у пациентов с врожденной и приобретенной патологией AoK (79,4%;  $n = 77$ ), что определило большой процент плановых оперативных вмешательств. Самой частой патологией среди клапанных аортальных пороков был ДАК.

По литературным данным аневризматическое расширение восходящей аорты при ДАК развивается в 50 % случаев, а при приобретенных пороках трехстворчатого AoK не превышает 8–12 %. Указанное отличие может быть обусловлено разными доминирующими механизмами формирования аортопатий при ДАК и приобретенных пороках. Патогенез ДАК – ассоциированной аортопатии имеет неоднозначный характер и в настоящее время продолжает изучаться. Однако в большинстве случаев ведущая роль отводится генетически детерминированной компрометации аортальной стенки. При этом аортальная патология может опережать развитие декомпенсации ДАК. При приобретенных пороках ведущую роль в развитии дилатации и формировании аневризмы восходящей аорты отводится гемодинамической перегрузке, а в некоторых случаях – непосредственному поражению аорты инфекционными агентами.

В целом, аневризмы восходящей аорты, ассоциированные как с двухстворчатым, так и трехстворчатым клапаном, составляют до 75 % несемейных несиндромных и до 20 % семейных несиндромных аортопатий. В группе анализа несиндромная патология грудной аорты при трехстворчатом AoK была диагностирована в 8,2 % ( $n = 8$ ), однако представленные данные анамнеза медицинских карт не позволяли оценить их семейный или несемейный характер.

Синдромные формы (Марfan, Элерса-Данлоса, Люис-Дитца и др.), а также хро-

мосомные болезни (синдром Шерешевского – Тернера) составляют не более 5 % аортопатий восходящей аорты. В группе анализа этот вариант был представлен только случаями СМ и 1 случаем синдрома Шерешевского Тернера (табл. 1), у которых диагностика аневризмы или ОАС стали дебютными клиническими проявлениями.

В нашем исследовании в подавляющем числе случаев аневризма или дилатация восходящей аорты в сочетании с декомпенсацией порока при ДАК стали показанием к одновременному протезированию AoK и восходящей аорты. Аналогичные оперативные вмешательства были выполнены у 4 из 6 пациентов с ХРБС. В то же время при ИЭ основным видом операции было изолированное протезирование или пластика AoK, что может быть обусловлено относительно быстрым формированием тяжелой клапанной патологии или неэффективностью терапевтического лечения, когда «клапанные» показания значительно опережают «аортальные». Одновременное протезирование AoK и аорты при ИЭ понадобилось в 9 случаях, из них 5 имели серьезное осложнение – абсцесс корня аорты.

По статистическим данным средний возраст пациента, подлежащего хирургическому вмешательству при ДАК, составляет 65 лет. В группе анализа прооперированные пациенты с ДАК были практически в 2 раза моложе (34 [29;41]). Этот факт косвенно подтверждает, что в анализируемых случаях, имело место сочетание ДАК с генетически детерминированной патологией аорты, когда показания к оперативному вмешательству формируются значительно раньше, чем при изолированном пороке AoK. В ранней диагностике таких случаев важное значение может иметь семейный анамнез, генетические и морфогенетические исследования. Следует отметить, что средний возраст проопериро-

ванных пациентов в подгруппе ХРБС/ИЭ также был меньше, чем в общей популяции, и не имел достоверных отличий от пациентов с ДАК.

По литературным данным, атеросклероз и ДАК рассматриваются как основные причины заболеваний восходящей аорты у пациентов старше 50 лет. В группе анализа атеросклеротическая этиология отмечена как наиболее редкая. И хотя по среднему возрасту пациенты этой подгруппы были старше остальных, их возрастной диапазон – 37,5 – 43 года не был типичным для острых диссекций и разрывов восходящей аорты, обусловленных только атеросклерозом. По структурно-функциональным параметрам эта подгруппа также имела наиболее благоприятный профиль, однако отличалась повышенными шансами на стенокардический характер болевого синдрома и развитие АГ.

Анализ медицинских карт не позволяли уточнить значимость отдельных ФР, в частности, дислипидемии или курения. Ни в одном из случаев не фигурировали анамнестические данные по ИБС, частота которой по литературным данным при торако-абдоминальных аневризмах не превышает 30 % против 70 % аневризм брюшного отдела.

Таким образом, вероятные механизмы развития аортальной патологии в этой подгруппе неоднозначны и могут быть обусловлены как избирательностью по локализации агрессивного атеросклеротического процесса, так и сочетанием нескольких этиологических причин наряду с атеросклерозом в рамках дегенеративных поражений восходящей аорты, что требует дальнейшего изучения и уточнения, в том числе посредством современных методов визуализации и морфологического анализа операционного материала.

Важно подчеркнуть, что у пациентов группы анализа, в том числе при ДАК и ХРБС/ИЭ, не отмечена клинически зна-

чимая АГ, которая рассматривается как наиболее весомый ФР аневризм / дилатации восходящей аорты. Частота нормотензии в подгруппах анализа варьировала от 11 до 74 %.

Среди прочих инфекционных и неинфекционных причин формирования аневризм восходящей аорты наиболее часто указывается сифилитическое поражение, которое составляет 4–14 %, аортит, ассоциированный с коронавирусной инфекцией, аортопатии при спондилоартритах, васкулитах крупных сосудов. В нашем исследовании указанных причинных факторов выявлено не было.

К особенностям группы анализа также следует отнести существенное преобладание мужчин над женщинами (7:1) по сравнению с литературными данными (2 – 4:1) с неравномерным распределением в подгруппах. Если при ИЭ и ХРБС гендерные соотношения соответствовали среднепопуляционным, то при ДАК составили 22:1, а при атеросклерозе 8:1. Преобладание мужского пола над женским при ДАК в целом соответствовало литературным данным.

Анализ ФК ХСН дал неоднозначные результаты, что, возможно, связано с преимущественно субъективной оценкой этого синдрома врачами. В медицинской документации отсутствовали результаты теста 6-минутной ходьбы, при этом проведение прочих нагрузочных тестов при наличии аневризмы, подлежащей оперативному лечению, было противопоказано. В то же время ни в одной из подгрупп не было выявлено значимое снижение ФВ, что соответствовало ХСН с сохраненной.

У пациентов с клапанной патологией (ДАК, ИЭ/ХСН) 2 ФК определен более чем в половине случаев, что соотносится с наиболее выраженными морфофункциональными изменениями миокарда в этих подгруппах. В подгруппе ДАК с достоверными межгрупповыми различиями чаще всего

определялся 1 ФК и только в группе приобретенных пороков сердца были пациенты с 4 ФК. Однако и в подгруппе ННСТ для пациентов с 2 ФК ХСН превысила 50 %, а с 3 ФК приблизилась к 20 %. Кроме того, это была единственная подгруппа, где отсутствовали пациенты без признаков ХСН.

Следует отметить, что подгруппа ННСТ в целом отличалась наиболее развернутой клинической картиной субъективных проявлений со стороны сердечно-сосудистой системы, что не могло быть обусловлено только структурно-функциональными изменениями сердца, которые не имели достоверных отличий от остальных подгрупп. Частота жалоб на болевые ощущения в этой подгруппе (36,4 %) соответствовала данным других авторов (32–98 %) с достоверным преобладанием кардиалгического синдрома.

В 80 % случаев болевой синдром локализуется в передней части грудной клетки при расслоении аорты типа А, в спине или животе – при расслоении типа В. В нашем исследовании, вне ОАС, боль не была самым частым симптомом, составив 29 % пациентов группы анализа. При ОАС боль высокой интенсивности испытывали только 3 из 5 пациентов.

## Выводы

Аортопатия, ассоциированная с ДАК, является наиболее частой причиной оперативного вмешательства на восходящей аорте у лиц в возрасте до 45 лет. В тройку основных этиологических факторов входят также приобретенные пороки сердца (ХРБС, ИЭ) и синдромные / несиндромные ННСТ.

К гендерным особенностям заболеваний аорты в молодом возрасте следует отнести преобладание лиц мужского пола. Из доступных к анализу ФР дилатации / аневризмы грудной аорты, АГ не проде-

монстрировала своей значимости в возрасте до 45 лет независимо от причины развития аортопатии.

Дифференцированный подход к оценке жалоб и клинических проявлений в зависимости от этиологии заболеваний восходящей аорты у лиц в возрастной группе до 45 лет не позволил выявить достоверный диагностический симптомокомплекс, ассоциированный с конкретным этиологическим фактором.

В большинстве случаев жалобы имели субъективный характер и не коррелировали с морфофункциональными изменениями сердца и аорты. Чаще всего во всех подгруппах встречались повышенная утомляемость, плохая переносимость ФН. До 70 % аортопатий восходящей аорты имели безболевое течение. Кардиалгический синдром был более характерен для ННСТ, стенокардитический – для пациентов с атеросклерозом.

Ввиду отсутствия значимого ремоделирования миокарда ЛЖ во всех этиологических подгруппах, основными показаниями для раннего оперативного лечения пациентов молодого возраста в большинстве случаев была патология восходящей аорты, для диагностики которой необходима корректная оценка размеров аорты и состояния сосудистой стенки.

Этиологические особенности ремоделирования восходящей аорты определенно влияют на выбор и объем оперативного вмешательства.

С учетом проведенного анализа можно утверждать, что ранняя диагностика заболеваний восходящей аорты с последующим планированием оперативного вмешательства не может базироваться на каком-либо одном симптоме или синдроме, а требует комплексной оценки клинических и эхокардиографических данных.

Клиническое подозрение должно формироваться на основе клинических данных (возраст от 30 до 40 лет, мужской пол,

наличие признаков системного вовлечения соединительной ткани, нарушение толерантности к физической нагрузке, патологические шумы над областью сердца и сосудов) в сочетании с особенностями семейного анамнеза (аневризмы аорты и других сосудов, ДАК, ВСС, ранние сердечно-сосудистые заболевания у родственников, семейные варианты гиперхолесте-

ринемии), а также патогномоничных для заболеваний восходящей аорты этиологических факторов и ФР в сопоставлении с данными ЭхоКГ. Важным является информированность врачей широкого профиля о методах оценки размеров аорты (расчет должных размеров и Z-критерия). Необходимости направления пациента (семьи) на медико-генетическое консультирование.

Поступила 31.03.2025 г.