

*Серебренников Захар Петрович,
студент 6 курса лечебного факультета,
Ижевский государственный медицинский университет,
г. Ижевск*

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ С СИСТЕМНЫМ СКЛЕРОЗОМ

***Аннотация:** Расслаивающая аневризма аорты - опасное осложнение, входящее в понятие острого аортального синдрома, встречаемое в практике экстренной медицины и заканчивающееся фатально в половине случаев всех госпитализаций. В статье представлен клинический случай острой расслаивающей аневризмы аорты у молодой женщины с системным склерозом в анамнезе. Акцент работы сделан на трудности диагностики патологического состояния в условиях ограниченного времени и достаточно нечастой встречаемости данного осложнения у пациентов молодого возраста.*

***Ключевые слова:** расслаивающая аневризма аорты, острый аортальный синдром, системный склероз, массивное кровотечение, молодой возраст.*

***Annotation:** Aortic dissection is a dangerous complication that is part of the acute aortic syndrome, which is encountered in emergency medicine and is fatal in half of all hospitalizations. The article presents a clinical case of acute aortic dissection in a young woman with a history of systemic sclerosis. The focus of the article is on the difficulties in diagnosing this condition in a limited time frame and the relatively rare occurrence of this complication in young patients.*

Keywords: *aortic dissection, acute aortic syndrome, systemic sclerosis, massive bleeding, young age.*

Введение

Истинная аневризма грудной (АГА) и/или торакоабдоминальной аорты (ТААА) определяется как патологическое необратимое расширение аорты более чем на 50% от нормального диаметра (5,0—5,5 см и более)[3]. Аневризма при наличии неблагоприятных факторов может расслоиться, что приводит к экстремально опасному осложнению в виде ее расслоения.

Расслоение аорты определяется как разрушение среднего слоя, спровоцированное интрамуральным кровотечением, приводящее к разделению слоев стенки аорты и последующему образованию истинного и ложного просветов с сообщением или без него[2].

В последнее время появились публикации о развитии внезапной смерти при разрыве аневризм аорты, чаще у лиц молодого возраста[1]. Обычно предрасполагающими факторами расслаивающей аневризмы аорты выступают неконтролируемая артериальная гипертензия, приводящая к дегенерации стенки аорты при длительном ее течении, и атеросклероз. Именно поэтому заболевание развивается в основном у людей среднего и пожилого возраста[4]. В более молодом возрасте расслоение чаще связано с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы (коарктация аорты, аортальный стеноз, двустворчатый аортальный клапан) и заболеваниями соединительной ткани[5]. Процесс, приводящий к расслаивающей аневризме аорты, часто протекает незаметно и манифестирует с сосудистой катастрофы.

Клинический случай

Женщина, 37 лет, обратилась в приемное отделение дежурной хирургии по поводу ректального кровотечения, продолжающегося на протяжении 3-х суток. Не дождавшись очереди на прием, потеряла сознание. Врач-хирург приемного отделения вызвал дежурного реаниматолога, после оценки сознания и дыхания, которые к моменту прихода врача нормализовались,

пациентка была доставлена в отделение реанимации и интенсивной терапии в тяжелом состоянии. Из анамнеза выяснилось, что у пациентки имеется сопутствующее заболевание в виде системного склероза (ранее «Системная склеродермия»), на момент обращения протекающее в фазе обострения.

Состояние на момент осмотра тяжелое, нестабильное, сознание 14-15 баллов по шкале ком Глазго, ясное, инструкции выполняет, на вопросы отвечает, в пространстве ориентирована верно. Кожные покровы цианотично-мармурного оттенка, холодные и сухие на ощупь, цианоз больше выражен на верхней половине тела. При аускультации дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. При аускультации сердца тоны приглушены, сердцебиение неритмичное, ЧСС 49. Во время осмотра пациентка начала внезапно терять сознание, падение АД до 80/46, SpO₂-78%. Пациентка была экстренно седатирована и анальгезирована 100 мг кетамина, после чего заинтубирована и подключена к аппарату ИВЛ. Для стабилизации гемодинамики была подключена вазопрессорная поддержка норэпинефрином в дозировке 3,3 мкг/кг/мин. Кровотечение на момент осмотра было прекращено, но, несмотря на это, была введена транексамовая кислота 1000 мг, а также 120 мг преднизолона для достижения пермиссивного эффекта. Несмотря на проводимые мероприятия, у пациентки случилась асистолия, была начата расширенная СЛР, в результате чего она была реанимирована на 2-ой минуте от начала реанимационных мероприятий.

Для помощи в постановке диагноза был вызван дежурный врач-УЗИ. Прикроватно был проведен eFAST протокол, который не выявил никаких изменений. Состояние пациентки несмотря на проводимую терапию ухудшалось, сатурация поддерживалась на уровне 85-88%, АД-75-80/45-51. Врачом анестезиологом-реаниматологом было принято решения о проведении повторного исследования eFAST, в результате чего была обнаружена гипокинезия левого и правого желудочков, а также анэхогенная полоса по нижнему краю сердца, что позволило предположить тампонаду сердца. Для восстановления нормальной сократимости сердца была проведена пункция

перикарда дежурным торакальным хирургом под контролем УЗИ, в результате в шприце появилась алая кровь в количестве 45-50 мл, больший объем аспирировать не удалось.

Несмотря на крайне нестабильное состояние ввиду развития обструктивного шока, для подтверждения диагноза тампонады сердца пациентка была транспортирована для проведения КТ органов грудной клетки. Исследование подтвердило диагноз тампонады сердца (рис. 1), после чего пациентку сразу транспортировали в операционную для проведения экстренной торакотомии.



Рис. 1. КТ органов грудной клетки пациентки.

Индукция анестезии была проведена фентанилом 100 мкг, уже введенным кетамином и в качестве седации добавлен натрия оксибат 4000 мг. После торакотомии у пациентки вновь случилась остановка кровообращения, был проведен прямой массаж сердца, после чего на 1-й минуте кровообращение восстановилось. При пункции перикарда была получена кровь в объеме 210-215 мл. После восстановления сократимости, внезапно возникло струйное профузное кровотечение под высоким давлением, предположительно из-за разрыва аорты. Ввиду массивной кровопотери пациентка скончалась на операционном столе.

Обсуждение и заключение

В приведенном клиническом обзоре причиной развития аневризмы аорты, возможно, служит системное заболевание соединительной ткани в виде

системного склероза. Как упоминалось выше, данная патология чаще встречается у лиц пожилого возраста, намного реже у молодых. В крупном датском общенациональном когортном исследовании была изучена связь между наличием у молодых пациентов системного склероза и его проявлений в виде сердечно-сосудистой патологии. Микрососудистые нарушения являются патогномоничным признаком системного склероза и проявляются такими симптомами, как феномен Рейно, легочная артериальная гипертензия и почечный криз, однако лишь в нескольких исследованиях изучалась частота отдельных макрососудистых проявлений[6]. В результате исследования была выявлена причинно-следственная связь между наличием у пациентов системного склероза и риском развития нетипичных макрососудистых проявлений, в том числе аневризмы аорты, хоть и умеренной силы проявления, нежели микроваскулярных нарушений, однако, это требует особого внимания к менее распространенным осложнениям в перспективе увеличения продолжительности жизни.

В приведенном Chintala В клиническом случае восходящей аневризмы грудной аорты у пациентки с системным склерозом автор также отмечает, что макрососудистые проявления при данном системном заболевании встречаются чаще, чем в популяции пациентов, не имеющих его[7]. Авторы провели исследование, в котором выяснили, что у пациентов с системным склерозом при аутопсии крупные эластические артериальные стволы были лишены нормальных эластических свойств и стенка сосудов была значительно изменена и лишена эластических волокон, которые были замещены соединительнотканым матриксом. При склеродермии васкулопатия связана с иммунной дисрегуляцией и дисбалансом васкулогенных факторов роста, которые могут быть связаны с вовлечением как мелких, так и средних и крупных сосудов[7]. Согласно Moysakis и др. жесткость аорты увеличивается у пациентов с установленным системным склерозом, независимо от степени процесса воспалительного фиброзного процесса в коже и легких[8]. Несмотря на все доводы, авторы пишут, что необходимы дальнейшие исследования,

чтобы выяснить связь между более крупным и периферическим артериальным вовлечением в системный склероз. Чтобы подтвердить, что аневризма аорты связана с системным заболеванием, нужно гистопатологическое заключение, что было трудно заполучить в нашем клиническом случае, ввиду проведения аутопсии в бюро судебно-медицинской экспертизы из-за досрочной летальности пациентки.

Представленный клинический случай призван привлечь внимание врачей всех специальностей, а в особенности специальностей, связанной с экстренной медициной, к необходимости настороженного отношения к болевому синдрому в груди у лиц молодого возраста, в особенности, когда все очевидные диагнозы уже точно исключены.

Литература:

1. Должанский О.В., Шилова М.А., Пальцева Е.М., Фёдоров Д.Н., Кочарян Е.З., Пиголкин Ю.И. Аневризма аорты при идиопатическом кистозном медионекрозе Эрдгейма в патолого-анатомической и судебно-медицинской практике. Архив патологии. 2016;78(4):3-9, стр. 4.

2. Erbel, R. & Aboyans, Victor & Boileau, Catherine & Bossone, Eduardo & Bartolomeo, R. & Eggebrecht, Holger & Evangelista, Artur & Falk, Volkmar & Frank, H. & Gaemperli, O. & Grabenwöger, M. & Haverich, Axel & Iung, B. & Manolis, Athanasios & Meijboom, Folkert & Nienaber, Christoph & Roffi, M. & Rousseau, H. & Sechtem, U. & Windecker, S.. (2015). 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. 123. 7-72. 10.15829/1560-4071-2015-07-7-72. p. 18.

3. Клинические рекомендации. Аневризмы грудной и торакоабдоминальной аорты. Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2025;18(4):493-567, стр. 499.

4. Иова О.Ю.¹ • Морова Н.А.² • Семенова Л.Н.¹ • Цеханович В.Н.¹ • Павлов А.В. Расслаивающая аневризма аорты у молодой женщины. Альманах клинической медицины. 2017 Май; 45 (3): 258–261, стр.260.

5. Фикар К. Р., Кох С. Этиологические факторы острого расслоения аорты у детей и молодых людей. Clin Pediatr (Филадельфия). 2000;39(2):71–80. doi: 10.1177/000992280003900201.

6. Батт Ш. А., Джеппесен Дж. Л., Торп-Педерсен Ч., Сэм Ф. и др. Сердечно-сосудистые проявления системного склероза: общенациональное когортное исследование в Дании. doi.org/10.1161/JANA.119.013405 // Журнал Американской кардиологической ассоциации.

7. Чинтала Б., Дуггал Л., Джайн Н. Аневризма восходящей аорты при склеродермии. doi: 10.1177/23971983211023322 // J Scleroderma Relat Disord

8. Мойссакис Э., Гиалафос В., Василиу Э., Тактику Э., Катсиарис К., Пападопулос Д. П., Сфикакис П. П. Жесткость аорты при системном склерозе повышается независимо от степени поражения кожи. Ревматология, том 44, выпуск 2, февраль 2005 г., стр. 251–254, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keh478>