

Спонтанная диссекция коронарной артерии как маркер недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Клинический случай

Ховаева Я. Б.¹, Коровин А. Л.², Сычугов Я. А.², Ермачкова Л. В.¹, Моисеенко Н. П.¹

¹ФГБОУ ВО Пермский государственный медицинский университет им. акад. Е. А. Вагнера Минздрава России. Пермь;

²ГБУЗ ПК Городская клиническая больница им. С. Н. Гринберга. Пермь, Россия

В статье представлен клинический случай спонтанной диссекции коронарной артерии (СДКА) у молодой женщины с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ). Пациентка поступила экстренно с клиникой и электрокардиографическими признаками острого коронарного синдрома с подъемом сегмента ST. Больной была экстренно проведена коронароангиография, которая выявила линейную интим-диссекцию типа D; принято решение о выполнении баллонной вазодилатации с установкой стента с лекарственным покрытием. На фоне комплексной терапии состояние пациентки улучшилось. При физикальном обследовании у пациентки были выявлены внешние маркеры НДСТ, в связи с чем проведена их количественная оценка по системам и органам. У пациентки не было выявлено других сердечно-сосудистых заболеваний, предшествующей инфекции, иных провоцирующих факторов. Выписана с рекомендациями продолжить назначенную терапию. Таким образом, приведенный клинический случай демонстрирует СДКА как редкую причину острого инфаркта миокарда у молодой пациентки. Фоном для развития СДКА в дан-

ном случае является НДСТ. Алгоритмы ведения пациентов со СДКА на фоне НДСТ не определены и требуют дальнейшего изучения.
Ключевые слова: диссекция коронарной артерии, молодой возраст, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

Поступила 01/07-2021

Рецензия получена 26/07-2021

Принята к публикации 15/10-2021



Для цитирования: Ховаева Я. Б., Коровин А. Л., Сычугов Я. А., Ермачкова Л. В., Моисеенко Н. П. Спонтанная диссекция коронарной артерии как маркер недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Клинический случай. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2021;20(7):2973. doi:10.15829/1728-8800-2021-2973

Spontaneous coronary artery dissection as a marker of undifferentiated connective tissue dysplasia: a case report

Khovaeva Ya. B.¹, Korovin A. L.², Sychugov Ya. A.², Ermachkova L. V.¹, Moiseenko N. P.¹

¹E. A. Wagner Perm State Medical University. Perm; ²S. N. Grinberg City Clinical Hospital. Perm, Russia

The article presents a case report of spontaneous coronary artery dissection (SCAD) in the young woman with signs of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD). The patient was admitted urgently with a clinical and electrocardiographic signs of acute ST-segment elevation coronary syndrome. The patient underwent a coronary angiography, which revealed a type D linear intimal dissection. The decision was made to perform balloon vasodilation with the placement of a drug-eluting stent. With multicomponent therapy, the patient's condition improved. Physical examination revealed external markers of UCTD. Therefore, it was quantified by systems and organs. The patient had no other cardiovascular diseases, previous infection, or other trigger factors. She was discharged with recommendations to continue the prescribed therapy. This case report demonstrates SCAD as a rare cause of acute myocardial infarction in a young patient. The background for SCAD development in this case was UCTD. Algorithms for managing patients with SCAD against the background of UCTD have not been defined and require further study.

Keywords: coronary artery dissection, young age, undifferentiated connective tissue dysplasia, case report.

Relationships and Activities: none.

Khovaeva Ya. B. ORCID: 0000-0003-1186-3867, Korovin A. L. ORCID: 0000-0001-6262-9267, Sychugov Ya. A. ORCID: 0000-0003-0774-6799, Ermachkova L. V.* ORCID: 0000-0001-8792-6065, Moiseenko N. P. ORCID: 0000-0003-3598-7012.

*Corresponding author:
lermachkova.2017@mail.ru

Received: 01/07-2021

Revision Received: 26/07-2021

Accepted: 15/10-2021

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: lermachkova.2017@mail.ru

Тел.: +7 (902) 805-28-75

[Ховаева Я. Б. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой внутренних болезней и семейной медицины, ORCID: 0000-0003-1186-3867, Коровин А. Л. — зав. кардиологическим отделением, ORCID: 0000-0001-6262-9267, Сычугов Я. А. — зав. отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения, ORCID: 0000-0003-0774-6799, Ермачкова Л. В.* — к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней и семейной медицины, ORCID: 0000-0001-8792-6065, Моисеенко Н. П. — к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней и семейной медицины, ORCID: 0000-0003-3598-7012].

For citation: Khovaeva Ya. B., Korovin A. L., Sychugov Ya. A., Ermachkova L. V., Moiseenko N. P. Spontaneous coronary artery dissection as a marker of undifferentiated connective tissue dysplasia: a case report.

Cardiovascular Therapy and Prevention. 2021;20(7):2973. (In Russ.) doi:10.15829/1728-8800-2021-2973

ДСТ — дисплазия соединительной ткани, ИМ — инфаркт миокарда, КА — коронарная артерия, КАГ — коронароангиография, НДСТ — недифференцированная дисплазия соединительной ткани, ПКА — правая коронарная артерия, СДКА — спонтанная диссекция коронарной артерии, NHLBI — National Heart, Lung, and Blood Institute (Национальный институт сердца, легких и крови, США).

Ключевые моменты

- СДКА может являться причиной инфаркта миокарда у молодых женщин с НДСТ.
- Необходимо внести СДКА в перечень органных признаков НДСТ с диагностическим коэффициентом.
- Разработка алгоритма ведения пациентов с СДКА и НДСТ — задача будущих исследований.

Key points

- SCAD can cause myocardial infarction in young women with UCTD.
- It is necessary to add SCAD to the list of UCTD organ signs with a diagnostic coefficient.
- Development of an algorithm for managing patients with SCAD and UCTD is a challenge for future research.

Введение

Спонтанная диссекция коронарной артерии (СДКА) является уникальным клиническим явлением и важной причиной инфаркта миокарда (ИМ), особенно среди женщин молодого и среднего возраста. СДКА определяется как неатерогенное, нетравматическое разделение стенки коронарной артерии (КА), не связанное с атеросклерозом [1]. Чаще всего пациенты имеют фоновую патологию (наследственная артериопатия, системные заболевания соединительной ткани, оральная контрацепция, заместительная гормональная терапия) и пусковой (триггерный) фактор развития СДКА [1].

Диагноз СДКА устанавливается с помощью инвазивных методов обследования: коронароангиографии (КАГ) и сочетания КАГ с методами внутрикоронарной визуализации: компьютерной томографией или внутрисосудистым ультразвуковым исследованием [2, 3].

Ангиографическими признаками коронарной диссекции являются дефекты заполнения артерии контрастным веществом, появление ложных каналов, спиральная диссекция интимы [1].

Ангиографическая классификация степеней диссекции коронарных артерий по NHLBI (National Heart, Lung, and Blood Institute) используется для прогнозирования ишемических осложнений при коронарной ангиопластике и определения лечебной стратегии [1].

Этиология и патогенез заболевания до конца неясны. Одним из возможных и недооцененных механизмов развития СДКА является недифференцированная дисплазия соединительной ткани (НДСТ) [4].

Клинический случай

Информация о пациенте. В региональный сосудистый центр экстренно поступила женщина П., 35 лет, европеоидной расы. Была доставлена в региональный центр до 120 мин от первичного медицинского контакта.

При поступлении жалобы на постоянную давящую боль за грудиной с иррадиацией в обе руки и нижнюю челюсть в течение суток (время задержки пациента).

Анамнез заболевания: за 24 ч до вызова бригады скорой помощи появилась давящая боль за грудиной в вертикальном положении в 9:00. К 13:00 усиление болевого синдрома, нестерпимая боль, выраженная общая слабость. Боль стихала в горизонтальном положении. Медикаментозную терапию самостоятельно не принимала. На следующий день утром пациентка вызвала бригаду скорой помощи в связи с сохраняющейся болью.

Анамнез жизни: росла и развивалась соответственно возрасту. В умственном и физическом развитии от сверстников не отставала. Работает бухгалтером. У матери пациентки была артериальная гипертония, у отца — артериальная гипертония, протезирование клапана сердца, ИМ, ишемический инсульт в 85 лет. У бабушки пациентки по отцовской линии ИМ в 33 года. Аллергологический анамнез спокойный.

Результаты физикального осмотра. При поступлении: состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы бледные. Периферических отеков нет. Тургор кожи сохранен. Астенического телосложения. Вес 60 кг, рост 165 см. Индекс массы тела 22,1 кг/м². Температура тела 36,6° С. Тоны сердца приглушенные, ритмичные, шумов нет, частота сердечных сокращений 78 уд./мин. Артериальное давление 130/90 мм рт.ст. Дыхание жесткое, хрипов нет. Частота дыхательных движений 17/мин. Язык обложен беловатым налетом. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Симптом сотрясения поясничной области отрицательный с обеих сторон. Стул и диурез без патологических изменений.

Предварительный диагноз. Ишемическая болезнь сердца. Острый коронарный синдром с подъемом сегмента ST. Killip I.

Диагностическая оценка. Больной проведено обследование и лечение согласно протоколу ведения больных с острым коронарным синдромом.

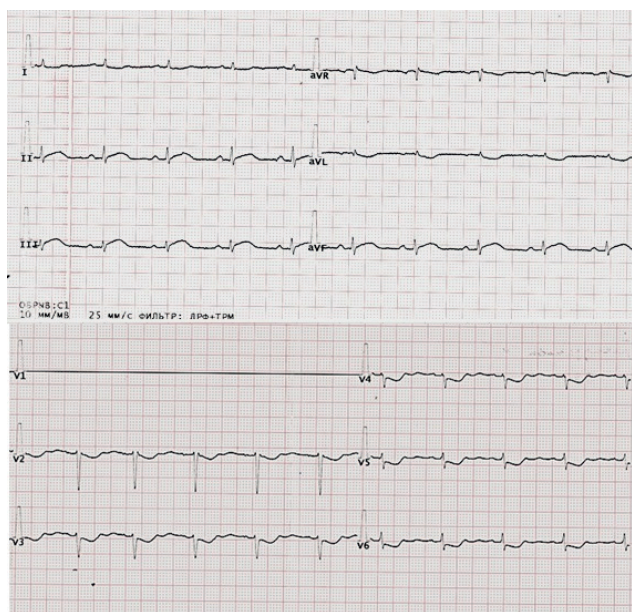


Рис. 1 Электрокардиограмма при поступлении.

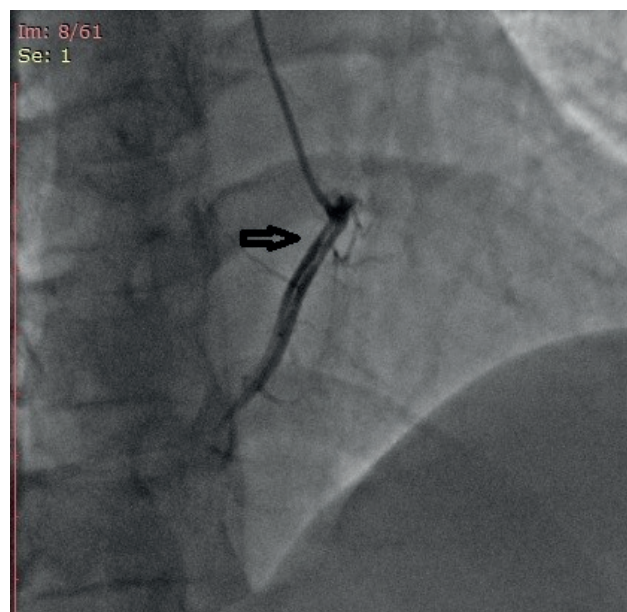


Рис. 2 Коронароангиограмма при поступлении.

На электрокардиограмме элевация сегмента ST до 1 мм с положительным зубцом Т в отведениях II, III, aVF, с реципрокными изменениями ST-T в V₂-V₆, в V₁ — обрыв электрода (рисунок 1). Уровень тропонина I составил 6,77 нг/мл (референсные значения <0,02).

Больной экстренно проведена КАГ, на которой в проксимальном и среднем сегментах правой КА (ПКА) выявлено неоднородное контрастирование по типу линейной интим-диссекции типа D (по NHLBI), суживающей просвет артерии до 80%, с лимитацией кровотока до уровня TIMI-I-II (The Thrombolysis In Myocardial Infarction) (рисунок 2). Бассейн левой КА интактен. Тип кровоснабжения — правый. Выполнена баллонная вазодилатация с установкой стента с лекарственным покрытием Medtronic Resolute Integrity 3,5×26 мм в проксимальный сегмент ПКА при давлении 12 атм. При контрольной КАГ раскрытие стента полное, кровоток по ПКА TIMI-III, интим-диссекция устранена. Просвет ПКА в проксимальном сегменте восстановлен (рисунок 3).

По данным лабораторного обследования: в общем анализе крови: эритроциты $4,5 \times 10^{10}$ г/л, гемоглобин 127 г/л, тромбоциты 419×10^9 г/л, лейкоциты $7,0 \times 10^9$ г/л, эозинофилы 3%, палочкоядерные 1%, сегментоядерные 56%, лимфоциты 36%, моноциты 4%, скорость оседания эритроцитов 40 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: аспартатаминотрансфераза (АСТ) — 131 ед/л, глюкоза — 4,3 ммоль/л; общий белок 70 г/л; креатинин — 49 мкмоль/л (скорость клубочковой фильтрации по СКД-EPI >90 мл/мин/1,73 м²); креатинфосфокиназа MB 165 ед/л.

Тесты на наличие антител (IgG и IgM) к коронавирусу SARS-CoV2 (Severe Acute Respiratory

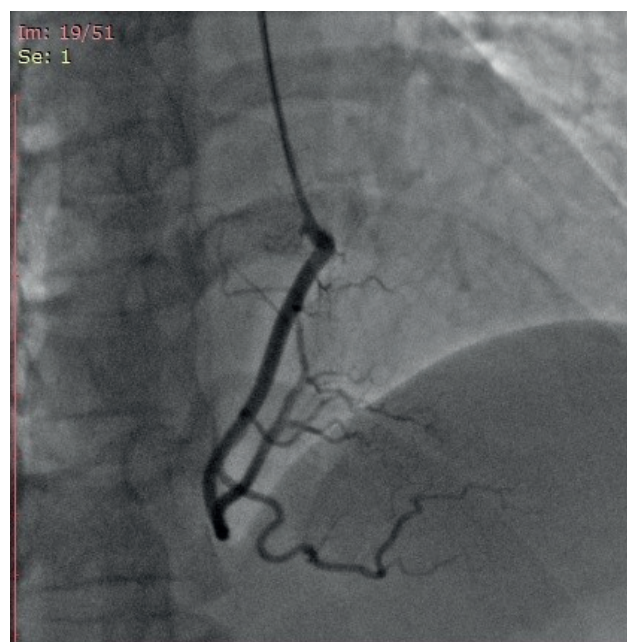


Рис. 3 Контрольная коронароангиограмма.

Syndrome CoronaVirus 2), определенных методом иммуноферментного анализа, отрицательные.

Мультиспиральная компьютерная томография аорты: данных за расслоение стенки, аневризму аорты на момент исследования нет.

На эхокардиограмме выявлен гипокинез задних, нижних сегментов левого желудочка на среднем и апикальном уровне, фракция выброса 66%.

В процессе дополнительного обследования данной пациентки была поставлена задача выяснения условий и факторов, ассоциированных с СДКА. У пациентки не было выявлено других

сердечно-сосудистых заболеваний, предшествующей инфекции, иных провоцирующих факторов.

При повторном физикальном обследовании были обнаружены внешние маркеры НДСТ согласно клиническим рекомендациям по дисплазии соединительной ткани (ДСТ) (2017) [5]. Выявлено вовлечение костно-мышечной системы: астеническая грудная клетка (диагностический коэффициент 3,99), готическое небо (диагностический коэффициент 4,30); связочно-суставного аппарата: нарушение осанки во фронтальной плоскости, подвывихи в суставах в анамнезе (диагностический коэффициент 5,75); органа зрения: “голубые” склеры (диагностический коэффициент 5,56); кожи: тонкая и просвечивающаяся кожа (диагностический коэффициент 4,57); сердечно-сосудистой системы: варикозное расширение вен нижних конечностей (диагностический коэффициент 5,83).

По данным анамнеза имелось нарушение прикуса (коррекция брекет-системой) (диагностический коэффициент 3,42). По данным амбулаторной карты имел место нефроптоз справа (диагностический коэффициент 7,67).

Рассчитан суммарный диагностический коэффициент для верификации диагноза НДСТ, который составил 41,09 усл. ед. В соответствии с рекомендациями по ДСТ, при превышении порога в 23 усл. ед. можно прогнозировать неблагоприятное течение НДСТ [5].

Клинический диагноз. На основании клинических, анамнестических и лабораторно-инструментальных данных больной был выставлен диагноз:

Основное заболевание: спонтанная диссекция типа D (по NHLBI) ПКА в проксимальном и среднем сегментах. Острый ИМ нижней стенки левого желудочка (2 типа) Q позитивный. Чрескожное коронарное вмешательство (стентирование в проксимальный сегмент ПКА стентом с лекарственным покрытием Medtronic Resolute Integrity 3,5×26 мм).

Осложнение: Killip I.

Фоновое состояние: НДСТ.

Сопутствующие заболевания: нефроптоз справа.

Динамика и исходы. После стентирования боли в грудной клетке и одышку больная не отмечала. Спустя две недели пациентка была выписана из клиники с рекомендацией продолжить консерва-

тивную терапию согласно рекомендациям по ведению пациентов с ИМ с подъемом сегмента ST.

Обсуждение

В последнее десятилетие отечественные и зарубежные исследователи сообщают о связи СДКА с ДСТ, преимущественно ее дифференцированными формами (синдромы Марфана, Элерса-Данлоса, Льюиса-Дитца и др.) [6-8]. Клинических данных за синдромные формы ДСТ у пациентки не было. Однако Henkin S, et al. (2016) [6] указывают, что в 20% случаев генный дефект у пациентов с СДКА и признаками соединительнотканых нарушений обнаружить не удавалось. Высокий диагностический коэффициент ДСТ (41,09) у пациентки реализовался в осложнение диспластических изменений — СДКА, что значимо для ее жизненного прогноза. С целью профилактики сердечно-сосудистых событий у пациентки считаем рациональным проведение дополнительного обследования, включающего ультразвуковое исследование сосудов головы, шеи, нижних конечностей; молекулярно-генетическое исследование для исключения синдромных форм ДСТ; динамическое наблюдение кардиолога.

Алгоритмы ведения пациентов с СДКА на фоне НДСТ не определены и требуют дальнейшего изучения.

Заключение

Таким образом, по нашему мнению, основой развития СДКА у данной пациентки является фоновое состояние в виде НДСТ. В связи с этим считаем необходимым внести СДКА в перечень органических признаков ДСТ с диагностическим коэффициентом.

Прогноз для пациента. У пациентки можно прогнозировать неблагоприятное течение НДСТ по возможным осложнениям диспластических проявлений.

Информированное согласие. Для включения в клинический пример данных участника было получено письменное информированное согласие.

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

Литература/References

1. Saw J, Mancini G, Humphries K. Contemporary Review on Spontaneous Coronary Artery Dissection. J Am Coll Cardiol. 2016;68(3):297-312. doi:10.1016/j.jacc.2016.05.034.
2. Zhukova NS, Shahnovich RM, Merkulova IN, et al. Spontaneous coronary artery dissection. Kardiologiya. 2019;59(9):52-63. (In Russ.) Жукова Н.С., Шахнович Р.М., Меркулова И.Н. и др. Спонтанная диссекция коронарных артерий. Кардиология. 2019;59(9):52-63. doi:10.18087/cardio.2019.9.10269.
3. Vatutin NT, Taradin GG, Bort DV, et al. Spontaneous coronary artery dissection case (review and case presentation). Arhiv vnutrennej mediciny. 2019;9(1):23-30. (In Russ.) Вату́тин Н.Т., Тара́дин Г.Г., Бор́т Д.В. и др. Случай спонтанной диссекции коронарной артерии (обзор литературы и описание случая). Архивъ внутренней медицины. 2019;9(1):23-30. doi:10.20514/2226-6704-2019-9-1-23-30.
4. Akatova EV, Boginskaja OA, Vershinina MV, et al. Connective tissue dysplasia in primary care. M.: KST Interforum, 2016. 520 p.

- (In Russ.) Акатова Е. В., Богинская О. А., Вершинина М. В. и др. Дисплазия соединительной ткани в практике врачей первичного звена здравоохранения. М.: КСТ Интерфорум. 2016. 520 с. ISBN: 978-5-9908980-0-4.
5. Connective tissue dysplasia: clinical guidelines 2017. Russian Scientific Medical Society of Physicians (RSMSP). 181 p. (In Russ.) Дисплазии соединительной ткани: клинические рекомендации 2017 год. Российское научное медицинское общество терапевтов (РНМОТ). 181 с. https://www.rnmot.ru/public/uploads/2018/RNMOT/Клинические%20рекомендации_ДСТ%20сайт%2016.02.18_.pdf. (13 апреля 2021).
6. Henkin S, Negrotto SM, Tweet MS, et al. Spontaneous coronary artery dissection and its association with heritable connective tissue disorders. *Heart*. 2016;102:876-81. doi:10.1136/heartjnl-2015-308645.
7. Grond-Ginsbach C, Engelter ST. Genetics of Spontaneous Coronary Artery Dissection Gains New Momentum. *Circ Genom Precis Med*. 2018;11:e002148. doi:10.1161/CIRCGEN.118.002148.
8. Perekal'skaja MA, Volkova II, Ostanina JuO, et al. Vascular pathology in inherited connective tissue disorders. *Russian Journal of Cardiology*. 2013;(2):83-8. (In Russ.) Перекальская М. А., Волкова И. И., Останина Ю. О. и др. Сосудистая патология при наследуемых нарушениях соединительной ткани. *Российский кардиологический журнал*. 2013;(2):83-8. doi:10.15829/1560-4071-2013-2-83-88.