



Изолированная гиперлипопротеидемия(а) как фактор, определяющий раннее развитие сердечно-сосудистых заболеваний у двух братьев-близнецов

DOI: 10.34687/2219-8202.JAD.2021.03.0006

© А. В. Тюрина, О. И. Афанасьева, М. В. Ежов, С. Н. Покровский

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» Минздрава России, Москва

Для цитирования: Тюрина Александра Вячеславовна, Афанасьева Ольга Ильинична, Ежов Марат Владиславович, Покровский Сергей Николаевич. Изолированная гиперлипопротеидемия(а) как фактор, определяющий раннее развитие сердечно-сосудистых заболеваний у двух братьев-близнецов. Атеросклероз и дислипидемии. 2021;3(44):53–55. DOI: 10.34687/2219-8202.JAD.2021.03.0006

Абстракт

Описан случай изолированной гиперлипопротеидемии(а) у гомозиготных братьев-близнецов как единственного липидного фактора ранней манифестации ишемической болезни сердца и быстрого прогрессирования мультифокального атеросклероза, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.

Ключевые слова: ишемическая болезнь сердца, мультифокальный атеросклероз, каротидный атеросклероз, липопротеид(а), гиперлипопротеидемия(а).

Isolated hyperlipoproteinemia(a) as a factor determining the early development of cardiovascular diseases in two twin brothers

A. V. Tyurina, O. I. Afanasieva, M. V. Ezhov, S. N. Pokrovsky

National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russia

Abstract

The case of isolated hyperlipoproteinemia(a) in two homozygous male twins as the only risk factor of early manifestation of coronary heart disease and rapid progression of multifocal atherosclerosis, despite the optimal medical therapy.

Keywords: ischemic heart disease, multifocal atherosclerosis, carotid atherosclerosis, lipoprotein(a), hyperlipoproteinemia(a).

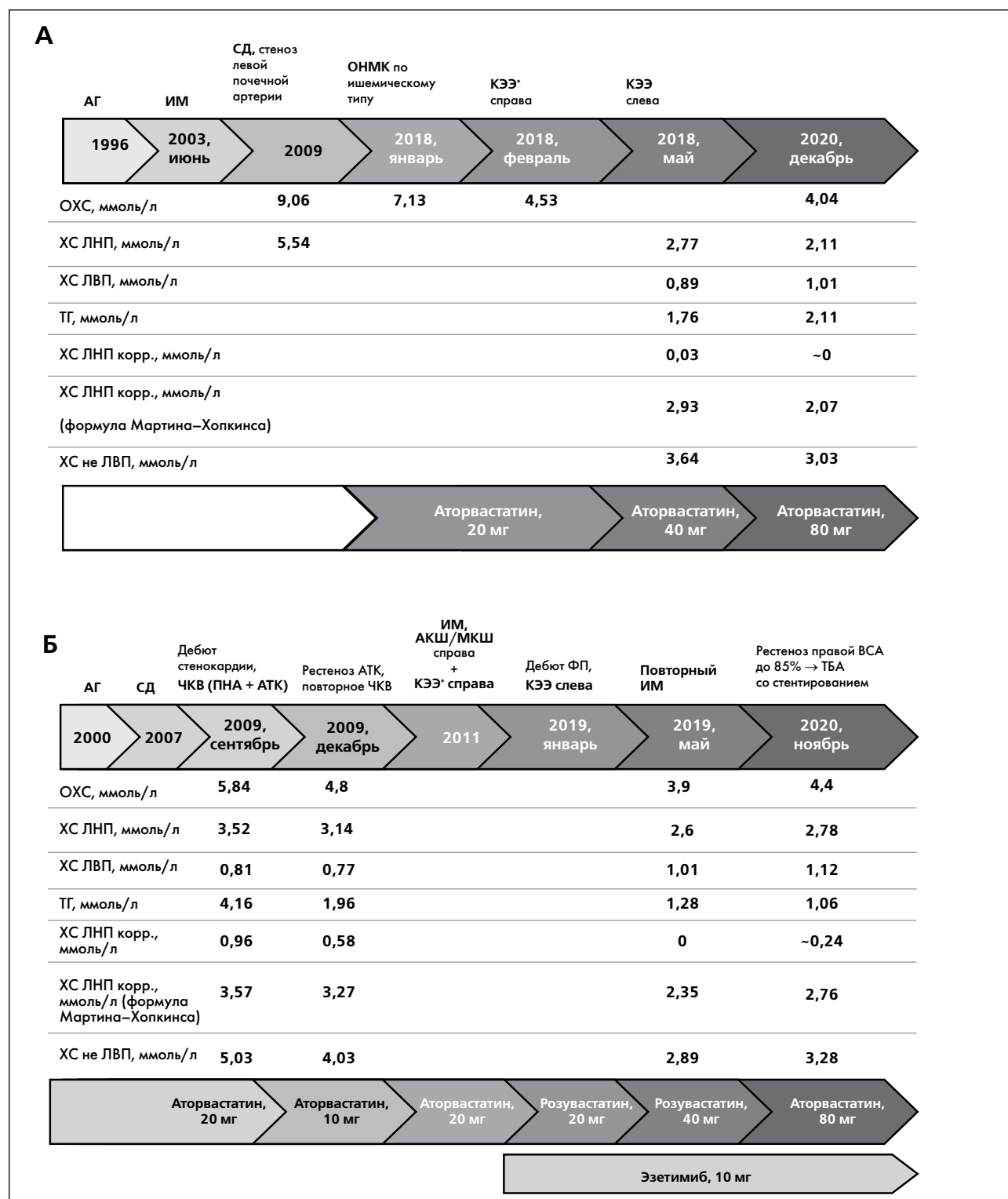
Пациенты В. и С., гомозиготные близнецы 54 лет, имеют отягощенный семейный анамнез по сердечно-сосудистым заболеваниям (ССЗ). Пациент В. с 30 лет страдает артериальной гипертонией. В возрасте 37 лет он перенес инфаркт миокарда передней локализации, при коронарной ангиографии (КАГ) выявлен стеноз в инфаркт-связанной передней

нисходящей артерии (ПНА) до 75 %, стеноз в устье огибающей артерии до 60 %, правая коронарная артерия (ПКА) стенозирована до 60 %, проводилось консервативное лечение. В предоставленной медицинской документации данные о липидном профиле отсутствуют, гиполипидемическая терапия не назначалась. В 2009 году выставлен диагноз

сахарного диабета 2 типа (СД 2 типа), тогда же при скантинграфии головного мозга выявлено снижение кровотока в бассейнах задней и средней мозговой артерий слева, косвенно свидетельствующее о значимых стенозах, при ангиосканиграфии почек получены данные за стенозирующий атеросклероз левой почечной артерии. В январе 2018 года перенес острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в левой

гемисфере. При дуплексном сканировании (ДС) выявлены стенозы внутренней сонной артерии (ВСА) слева до 80%, справа – до 75%. В липидном спектре общий холестерин 7,13 ммоль/л, холестерин липопротеидов низкой плотности (ХС ЛНП): не определялся, назначен аторвастатин 20 мг/сут. В феврале 2018 года проведена каротидная эверсионная эндартерэктомия (КЭЭ) справа, в мае – КЭЭ слева (рис. 1).

Рисунок 1. Основные сердечно-сосудистые события и динамика липидного профиля и гиполипидемической терапии братьев-близнецов В. (А) и С. (Б)





Из анамнеза пациента С. известно, что с 34 лет страдает артериальной гипертонией с максимальными подъемами АД до 260/120 мм рт.ст. В 2007 году диагностирован СД 2 типа, в связи с чем проводится терапия метформином 2000 мг/сут и дапаглифлозином 10 мг/сут, на фоне чего уровень гликированного гемоглобина менее 7%. С 2009 года – приступы стенокардии напряжения, при КАГ выявлено трехсосудистое поражение: стеноз ствола левой коронарной артерии до 60% с переходом на устье ПНА, субтотальный стеноз дистального сегмента артерии тупого края (АТК), окклюзия ПКА. В сентябре 2009 года пациенту проведена ангиопластика ПНА с имплантацией трех стентов с лекарственным покрытием эверолимусом, баллонная дилатация АТК. Через три месяца после эндоваскулярного лечения пациент отметил возобновление клинических проявлений стенокардии напряжения, при контрольной КАГ выявлен рестеноз АТК до 80%, проведена ангиопластика АТК с имплантацией двух стентов с лекарственным покрытием рапамицином.

В марте 2011 года перенес инфаркт миокарда (ИМ) задней стенки левого желудочка, тогда же при ДС выявлен субтотальный стеноз правой ВСА. В апреле 2011 года выполнена операция маммарокоронарного шунтирования ПНА, аортокоронарного шунтирования ПКА и АТК с одномоментной КЭЭ из правой ВСА. В январе 2019 года выявлен рестеноз правой ВСА до 90%, стеноз левой ВСА 95%, выполнена левосторонняя КЭЭ. В мае 2019 года перенес ИМ нижней-боковой локализации. В августе 2020 года подтвержден

ден рестеноз правой ВСА до 85%, остаточный стеноз после КЭЭ в левой ВСА на 30%, в ноябре 2020 года выполнена баллонная ангиопластика со стентированием правой ВСА (рис. 1).

В течение заболевания у обоих пациентов проводилась гиполипидемическая терапия без достижения целевого уровня ХС ЛНП (рис. 1).

В ноябре 2020 года пациенты В. и С. консультированы в ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ. На фоне гиполипидемической терапии у обоих братьев выявлена гиперлипопротеидемия(а) – 354 и 340 мг/дл соответственно, мелких плотных ЛНП не обнаружено. Учитывая экстремально высокий уровень липопротеида(а) (Лп(а)), рассчитана концентрация скорректированного ХС ЛНП (ХС ЛНП_{корр.}) с поправкой на холестерин, входящий в состав Лп(а) [1]. Результат свидетельствует, что показатель ХС ЛНП был значимо завышен за счет Лп(а) (см. рис.1. А и Б). Фенотипирование апобелка(а) выявило более атерогенный низкомолекулярный фенотип S2, а генотипирование – гомозиготную мутацию однонуклеотидного полиморфизма гена *LPA* rs3798220, ассоциированную с гиперлипопротеидемией(а). Оценка иммунного статуса пациентов не выявила значимых отклонений от нормы. Следовательно, изолированная гиперлипопротеидемия(а) – единственный выявленный липидный фактор риска ранней манифестации и тяжелого течения ССЗ, что доказывает необходимость определения Лп(а) и расчет ХС ЛНП_{корр.} с поправкой на ХС-Лп(а) у больных с семейным анамнезом и/или ранней манифестацией ССЗ. Лечение гиперлипопротеидемии(а) у больных с тяжелым течением ССЗ методами терапевтического афереза показывает максимальную эффективность в снижении сердечно-сосудистых осложнений у больных с изолированной гиперлипопротеидемией(а) [3, 4].

Конфликт интересов

Конфликт интересов отсутствует.

Conflict of interest

No conflict of interest.

Список литературы

1. Saeedi R, Li M, Allard M, Froblich J. Marked effects of extreme levels of lipoprotein(a) on estimation of low-density lipoprotein cholesterol. *Clin Biochem.* 2014;47(12):1098–1099. doi: 10.1016/j.clinbiochem.2014.04.023
2. Tsimikas S, Stroes E. The dedicated “Lp(a) clinic”: A concept whose time has arrived? *Atherosclerosis.* 2020;300:1–9. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2020.03.003.
3. Schettler V, Neumann C, Peter C, Zimmermann T, Julius U, Hobenstein B, Roeseler E, Heigl F, Grützmaier P, Blume H, Klingel R, Vogt A. Lipoprotein apheresis is an optimal therapeutic option to reduce increased Lp(a) levels. *Clin Res Cardiol Suppl.* 2019;14(S1):33–38. doi: 10.1007/s11789-019-00094-4.
4. Pokrovsky SN, Afanasieva OI, Ezbov MV. Therapeutic apheresis for management of Lp(a) hyperlipoproteinemia. *Curr Atheroscler Rep.* 2020;22(11):68. doi: 10.1007/s11883-020-00886-0.