

ХІРУРГІЯ

УДК 616.132-007.64-036.11-089:611.132

Д.М. Бешлей

*Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького
КЗ ЛОР «Львівська обласна клінічна лікарня»
Львівський серцево-судинний центр*

Етіологічні фактори і патологічні стани, що спричинюють виникнення гострих розшаровуючих аневризм типу А

У статті наведено хронологію вивчення аневризм і розшарування стінок аорти від Галена до сьогодення. Акцентовано увагу на етіології та патологічних станах, що спричинюють виникнення гострих розшаровуючих аневризм типу А у різних вікових групах. Проаналізовано, що у людей похилого віку передумовою виникнення аневризм вважається атеросклероз, а у людей молодого і працездатного віку основне місце посідає синдром Марфана та інші сполучнотканинні дисплазії, набуті вади серця ревматичного походження з постстенотичним розширенням і розшаруванням аорти, вроджена вада серця – двостулковий аортальний клапан, синдром Ехлера–Данлоу, Лойя–Дієтца, васкуліти.

Ключові слова: *аневризма аорти, тип А, етіологія, патогенез, атеросклероз.*

Гостра розшаровуюча аневризма аорти – це розрив внутрішньої стінки аорти з проникненням крові між стінками аорти (поміж інтиму, медію та адвентицію) з подальшим поздовжнім, як правило, гвинтоподібним, розшаруванням стінки аорти з переважанням процесу в дистальному або рідше у проксимальному (ретроградному) напрямку [1].

Гострі і хронічні захворювання аорти діагностувались і вивчались лікарями протягом багатьох століть. Такі патологічні стани аорти, як аневризма і розшарування стінок аорти, були описані ще за часів Галена. У подальшому спочатку Везалій у 1557 році, а потім Ніколс у 1732 році детально описали процес розшарування аорти. 25 жовтня 1760 року під час тренування раптово помер король Великої Британії Джордж II – і це перша задокументована у світі смерть унаслідок гострого розшарування аорти. У 1761 році Morgagni докладно повідомив про патологічні особливості пацієнта з розірваною аортою. У 1819 році Лае-

нек запровадив термін розшарування аневризми аорти. Однак справжнє розуміння патології аорти почалося з дисертації Shennan у 1934 році, у якій описано пенетруючу атеросклеротичну бляшку (виразку) грудної аорти. Його доповідь супроводжувалась першим успішним хірургічним лікуванням гострого розшарування аорти Майклом Де Бейки у 1955 році [2].

Відтоді наші знання щодо патологічних станів аорти значно збільшились і продовжують поповнюватись з поточних досліджень у патофізіології, технологічних досягнень у реальних режимах виявлення, а також із поліпшення лікувальних, хірургічних та ендovasкулярних можливостей. Клінічні бази даних, такі як Міжнародний реєстр гострого розшарування аорти (IRAD), найбільшого реєстру для гострих аортальних синдромів, також роблять величезний внесок у наші знання про гостру аортальну патологію [3, 4].

Етіологія розшарування різноманітна, проте у пацієнтів старшого віку головними є

© Д.М. Бешлей, 2017

два чинники, які спричинюють дегенерацію медії і виявляються дезорганізацією колагену, гладеньком'язових елементів та еластичних волокон, – артеріальна гіпертензія і вік. Артеріальну гіпертензію виявляють приблизно у 84 % пацієнтів з розшаровуючими аневризмами аорти. Провокуючими чинниками є гіпертонічний криз, інтенсивні фізичні навантаження, вагітність, травми грудної клітки, ятрогенні фактори. Якщо у людей похилого віку в етіології як аневризм, так і їхніх ускладнень переважає атеросклероз, то у людей молодого та працездатного віку переважають дещо інші чинники, серед яких основне місце посідає синдром Марфана та інші сполучнотканинні дисплазії, набуті вади серця ревматичного походження з постстенотичним розширенням і розшаруванням аорти, вроджена вада серця – двостулковий аортальний клапан, синдром Ехлера–Данлоу, Лойя–Дієтца, васкуліти.

За сучасними уявленнями, існують два варіанти механізмів утворення розшаровуючої аневризми: розриви або розтягування інтими аорти та розвиток інтрамуральної гематоми. Розрив інтими аорти виникає зазвичай у зв'язку з гіпертензією і/або дилатацією судини. Пульсуюча енергія крові розділяє шари аорти. Місцем утворення розриву інтими найчастіше є висхідна частина аорти, безпосередньо вище синусів Вальсальви: у 60 % випадків розрив міститься на випуклій поверхні висхідної аорти, в 30 % він розташований дистально щодо лівої підключичної артерії, в 10 % – у межах дуги аорти [5].

Синдром Марфана трапляється в досить значній кількості випадків розшарування аорти (6–9 %), частіше за все у відносно молодому віці з локалізацією розшарування у проксимальному відділі аорти. Спадковий дефект сполучної тканини характеризується патологією скелетно-м'язової системи (астенічна статура, арахнодактилія, деформація грудної клітки, кіфосколиоз, високе аркоподібне піднебіння), слабкістю очних зв'язок (іридодегенез – тремтіння кришталика внаслідок слабкості циннової зв'язки, підвивих кришталика, відшарування сітківки, короткозорість високого ступеня), а також серцево-судинними ускладненнями (дилатація кореня аорти, аортальна регургітація, аневризма аорти, пролапс мітрального клапана) [6].

Патологію аорти при синдромі Марфана реєструють у 65–100 % випадків. Найчастіше розширюється корінь аорти, причому навіть значна його дилатація перебігає безсимптомно, іноді відмічають біль за грудниною при фізичному навантаженні, пов'язаний з рефлексом із перерозтягнутої аортальної стінки. Достовірна діагностика дилатації кореня аорти можлива при проведенні ехокардіографії, а також комп'ютерної томографії органів грудної клітки з контрастуванням. Рентгенологічне дослідження малоінформативне через деформацію грудної клітки, що призводить до зміни позиції аорти і тіні серця відносно хребта. Саме при синдромі сполучнотканинної дисплазії, особливо при синдромі Марфана та марфаноподібному синдромі, який належить до синдрому недиференційованої сполучнотканинної дисплазії, дилатація аорти може відбуватись на рівні синусів Вальсальви або у висхідній частині, становлячи відповідно 56,9 і 63,6 %. Дилатація аорти на рівні синусів при вираженому патоморфологічному ураженні стінки і її витонченні призводить до формування аневризми синусів Вальсальви. При популяційному дослідженні встановлено, що частота аневризми у ділянці синусів Вальсальви становить 0,26 % і досягає при синдромі Марфана 15,0 %. Частіше за все ушкоджується правий коронарний синус – 69 %, зазвичай прориваючись у праве передсердя або правий шлуночок. Аневризми синуса Вальсальви до прориву не викликає гемодинамічних порушень і зазвичай є випадковою знахідкою при ехокардіографічному дослідженні. Некоронарний синус ушкоджується у 26 % і, як правило, проривається у праве передсердя. Лівий коронарний синус ушкоджується у 5 % випадків. Ехокардіографія дозволяє візуалізувати вибухання одного або декількох синусів у парастернальній проекції по короткій осі на рівні аортального клапана і турбулентний потік крові в тій камері, в яку відбувся прорив аневризми [7].

Разом з аневризмою синуса Вальсальви при синдромі Марфана можуть спостерігатись аневризми висхідної частини аорти, дуги, рідше – низхідної частини аорти і черевного відділу аорти. Ураження саме аорти при синдромі Марфана визначає прогноз і тяжкість захворювання в основній частині хворих. Серед дорослих пацієнтів прогноз для

життя є несприятливим. Летальний результат настає у половини хворих з істинним синдромом Марфана серед осіб чоловічої статі до 40-річного віку і серед жінок до 50-річного віку. Відмічено критичні періоди життя, в які існує високий ризик розриву аневризми – це вік від 15 до 18 років і від 40 до 45 років. Близько половини розшарувань аорти зустрічається у вагітних віком більше 40 років, частіше за все – у третьому триместрі, рідко – в ранній післяпологовий період. Причини розвитку розшарувань у цієї категорії пацієнтів до кінця не з'ясовані, значення надають збільшенню об'єму крові, серцевого викиду і підвищенню артеріального тиску. Особливо високий ризик розшарування аорти у жінок із синдромом Марфана під час вагітності. Іноді діагноз синдрому Марфана встановлюється після діагностики розшаровуючих аневризм у післяпологовий період.

Нині серед причин розшаровуючих аневризм аорти у пацієнтів працездатного віку (30–50 років) визначають синдром Гзеля–Ердгейма – розшарування аорти внаслідок її медіонекрозу без ознак атеросклеротичного ураження стінки судини. За даними літератури, за останні роки він став лідером серед нозологічних форм розшаровуючих аневризм у молодих людей, значно випередивши за кількістю випадків неспецифічний аортоартеріт і синдром Марфана. При цьому синдромі переважно уражається висхідна аорта. Етіологія синдрому Гзеля–Ердгейма остаточно не з'ясована. Патогістологічно при синдромі Гзеля–Ердгейма в середній оболонці визначаються численні відкладення кальційпозитивних речовин, множинні кистоподібні порожнини серед них – великі вогнища медіонекрозу, смугоподібні без'ядерні ділянки та виражені зміни еластичного каркасу: зони дисхромії еластичних волокон, лізису, набухання, розволокнення, фрагментації окремих еластичних мембран, в адвентиції – лімфогістіоцитарна інфільтрація. Завершується захворювання катастрофічним процесом – виникненням розшарування аорти. За результатами аутопсії виявлено такі характерні варіанти уражень аорти:

- тотальне ураження – розшарування аорти на всій її протяжності з утворенням справжнього та несправжнього каналів;

- локальне ураження – розшарування в межах одного відділу аорти, найчастіше – висхідного.

Розриви найчастіше локалізуються над аортальним клапаном, у дузі аорти і на 2–3 см дистальніше відходження рівня лівої підключичної артерії. Розшарування поширюється і на гілки аорти – коронарні, плечоголовний стовбур, сонні, аксиллярні, мезентеріальні, ниркові артерії та ін. Це спричиняє розвиток своєрідних клінічних симптомів – масок, зумовлених оклюзією просвіту артерії кров'ю, що проникла в її стінку, і подальшою ішемією органа. Внутрішня оболонка аорти макроскопічно в більшості випадків залишається гладенькою та блискучою [8].

Власне розрив інтими аорти найчастіше відбувається на тлі різкого підйому артеріального тиску під час фізичного чи емоційного навантаження. Проте можливе і спонтанне формування розшарування внаслідок впливу різних факторів, дефектів внутрішньої оболонки стінки аорти з подальшим проникненням потоку крові в дегенеративно змінений середній шар, а також із утворенням внутрішньостінкової гематоми.

Артеріальна гіпертензія і наявні у пацієнта особливості гемодинаміки на різних рівнях аорти призводять до розшарування стінки за наявності дегенеративних змін її середньої оболонки, м'язових, а також еластичних структур. Зазначені зміни можуть бути викликані найрізноманітнішими етіологічними факторами, такими як фіброзна дисплазія, атеросклероз, ідіопатичний медіонекроз, вроджений дефект еластичних структур (синдром Марфана), різні гормональні зміни еластичних структур, викликані останнім триместром вагітності [9].

У структурі аорти існують три найбільш уразливі сегменти: корінь, перешийок та перехід грудного відділу аорти в черевний. Навантаження даних зон унаслідок особливостей гемодинаміки, а також хронічна травматизація цих ділянок призводять до прогресування дегенеративних процесів середньої оболонки аорти. Відомі деякі особливості кровотоку в ділянці висхідної частини аорти, а також у початковому відділі низхідної частини аорти: швидкість кровотоку і характер пульсової хвилі – найбільш часті гемодина-

мічні параметри, що визначають особливості розриву внутрішньої стінки аорти у вказаних відділах. Слід зазначити, що сам по собі гідравлічний удар у стінку аорти призводить лише до формування внутрішньостінкової гематоми. Подальший розвиток розшарування обумовлюється наявністю патологічного процесу в середній оболонці аорти. Виділяють три головні ознаки: розшарування стінки аорти; розвиток великої інтрамуральної гематоми; компресію гірл судин (динамічну ішемію), а також відрив гілок аорти (найчастіше – інтими з подальшим її загортанням та тромбуванням просвіту), які здійснюють кровопостачання життєво важливих органів (міокарда, головного або спинного мозку, нирок, кишечника) з розвитком їхньої подальшої ішемії [10].

Окремо спонтанне розшарування стінки аорти навіть за відсутності істотної кровотрати супроводжується вираженим больовим синдромом. Прогресування гематоми на рівні висхідної частини аорти, а також її кореня веде за собою ймовірну компресію коронарних артерій, вихідного відділу лівого шлуночка серця, що призводить до гострої коронарної недостатності. Окрім цього у 50–60 % випадків звужується істинний просвіт аорти, утворюючи тим самим своєрідний проксимальний коарктаційний синдром з істотним постнавантаженням на лівий шлуночок. Всі перелічені процеси призводять до збільшення розмірів гематоми, обтяжуючи подальший процес розшарування аорти. Внаслідок цього формується перехід на дугу, низхідну грудну частину аорти зі здавленням або відривом її гілок, міжреберних артерій, гілок черевного відділу аорти. Симптоматика характеризується розташуванням первинного розриву інтими аорти і протяжністю процесу розшарування.

У сучасній літературі досить часто зустрічається термін «гострий аортальний синдром». Станом на сьогодні цей термін визначає три основні поняття: власне розрив аорти, гостре розшарування аорти та пенетруючу атеросклеротичну виразку аорти з формуванням інтрамуральної гематоми. Серед гострих патологічних процесів аорти її розшарування є найбільш частим ускладненням. Воно виявляється у 2–3 рази частіше, ніж розрив аневризми черевного відділу аорти. За статистичними даними, розшарування аорти зустрічається у 1 з 10 000 госпіталізованих пацієнтів. Значна

частина хворих помирає вже на догоспітальному етапі. А в 11 % випадків розшаровуючі аневризми аорти є безпосередньою причиною раптової смерті [11].

Розшарування аорти не є рідкісним захворюванням: в середньому зустрічається 5–10 випадків на 1 млн населення на рік; у 0,2–0,8 % випадків є спонтанними знахідками на аутопсіях. Співвідношення між чоловіками та жінками із розшаруванням аорти становить як 2,5 до 3. Дана патологія найбільш часто зустрічається у 5–6-й декаді віку пацієнтів.

Процес розшарування має чотири варіанти:

1-й – розшарування закінчується сліпим мішком вище діафрагми;

2-й – розшарування закінчується сліпим мішком у дистальних відділах черевної частини аорти;

3-й – розшарування в організмі людини спрямоване не тільки дистально, а і поширюється ретроградно на дугу і висхідну частину аорти, закінчуючись сліпими мішками;

4-й – розшарування аорти простягається на черевну частину аорти з розвитком дистальної фенестрації.

За результатами патологоанатомічних розтинів виявляють значне переважання розшаровуючих аневризм I–II типу (у 80 % випадків). Основною причиною розшарування стінки аорти є артеріальна гіпертензія, тому що у 84 % хворих в анамнезі відмічається збільшення артеріального тиску.

Особливу вагу гострому розшаруванню аорти надає те, що летальність при даній патології сягає 20–50 % протягом перших 24–48 годин від моменту появи перших симптомів. Летальність має тенденцію до зростання на 1 % щогодини. Протягом перших двох тижнів від моменту виникнення розшарування летальність становить близько 75 %, а протягом перших трьох місяців збільшується до 90 %.

До етіологічних факторів, що спричинюють виникнення розшарування аорти, слід відносити артеріальну гіпертензію, дегенеративні захворювання медії аорти, генетично зумовлені хвороби, деякі вроджені вади серця та магістральних судин, атеросклероз, неспецифічні запальні захворювання аорти, травматичні пошкодження стінок аорти, ятрогенні фактори, зловживання деякими ліками та вагітність [12, 13].

Найбільш частими і драматичними ускладненнями гострого розширення аорти є виникнення гемоперикарда з розвитком тампонади серця, синдромом малого серцевого викиду, гостра динамічна недостатність аортального клапана, а також мальперфузійні синдроми, що можуть включати в себе гостре недокрів'я всіх органів і систем, особливе значення мають життєво важливі органи, такі як міокардіальна (коронарна), церебральна, вісцеральна, спінальна та мезентеріальна ішемія.

Крім того, слід зазначити, що гостре розширення аорти може маскуватись низкою гострих патологічних станів і захворювань, а відповідно, його завжди слід диференціювати з гострим коронарним синдромом, гострим інфарктом міокарда, гострою недостатністю аортального клапана, справжньою аневризмою аорти, пухлинними процесами у середостінні, перикардитом, гострою тромбоемболією легеневих артерій, гострим порушенням мозкового кровотоку, гострою ішемією кінцівок [14]. Саме розвиток таких грізних ускладнень при гострому розширенні аорти і висока летальність у перші 24–48 годин від моменту виникнення захворювання зали-

шають дуже малий ліміт часу для точної своєчасної діагностики, швидкої та адекватної медикаментозної терапії та вчасного транспортування пацієнта до кардіохірургічних клінік, де можуть виконати хірургічне лікування даної патології.

Станом на сьогодні надзвичайно актуальним питанням є вибір оптимального хірургічного способу лікування (інакше кажучи, вибір оптимальної операції для даного пацієнта) залежно від різних анатомічних варіантів розширення (додаткові розриви інтими на дузі аорти, розриви синусів Вальсальви, поширення розширення на вічка коронарних артерій, патологія стулок аортального клапана, анулоаортальна ектазія), стану пацієнта (кардіогенний шок, тампонада серця, мальперфузійні синдроми, вік пацієнта), а також досвід і рівень хірургічної команди, що оперує конкретного пацієнта. Слід зазначити, що в основі хірургії гострого розширення аорти завжди треба керуватись принципом, який висловив відомий кардіохірург сучасності Malakh Shrestha: «Ти маєш зробити все, щоб на даний час врятувати життя пацієнта. Усі способи підходять та можуть бути застосовані».

Список літератури

1. *Bossone E.* Acute aortic syndromes: diagnosis and management, an update / E. Bossone, T. M. LaBounty, K. A. Eagle // *European Heart Journal.* – 2017. – Vol. 39 (9). – P. 739–749.
2. *Crawford M. H.* Accurately diagnosing aortic dissection / M. H. Crawford // *Clinical Cardiology Alert.* – 2017. – Mar. 1. – Vol. 37 (3).
3. Cocaine-related aortic dissection in perspective / K. A. Eagle, E. M. Isselbacher, R. W. DeSanctis, International Registry for Aortic Dissection (IRAD) Investigators // *Circulation.* – 2002. – Vol. 105 (13). – P. 1529–1530.
4. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease / P. G. Hagan, C. A. Nienaber, E. M. Isselbacher [et al.] // *JAMA.* – 2000. – Feb. 16. – Vol. 283 (7). – P. 897–903.
5. *Isselbacher E. M.* Epidemiology of thoracic aortic aneurysms, aortic dissection, intramural hematoma, and penetrating atherosclerotic ulcers / E. M. Isselbacher // *Aortic dissection and related syndromes* / ed. by R. Balida, C. Nienaber, E. M. Isselbacher, K. A. Eagle. – Boston : Springer, 2007. – P. 3–15.
6. Characterization of the inflammatory cells in ascending thoracic aortic aneurysms in patients with Marfan syndrome, familial thoracic aortic aneurysms, and sporadic aneurysms / R. He, D. C. Guo, W. Sun [et al.] // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* – 2008. – Oct. 1. – Vol. 136 (4). – P. 922–929.
7. Observational study of mortality risk stratification by ischemic presentation in patients with acute type A aortic dissection: the Penn classification / J. G. Augoustides, A. Geirsson, W. Y. Szeto [et al.] // *Nature Reviews Cardiology.* – 2009. – Feb. – Vol. 6 (2). – P. 140.
8. Ehlers–Danlos syndromes: revised nosology / P. Beighton, A. De Paepe, B. Steinmann [et al.] // *Amer. J. Med. Genet.* – 1998. – Apr. – Vol. 77 (1). – P. 31–37.

9. Gawinecka J. Acute aortic dissection: pathogenesis, risk factors and diagnosis / J. Gawinecka, F. Schönraht, A. von Eckardstein // *Swiss. Med. Weekly.* – 2017. – Vol. 147. – w14489.

10. False lumen patency as a predictor of late outcome in aortic dissection / Y. Bernard, H. Zimmermann, S. Chocron [et al.] // *Amer. J. of Cardiology.* – 2001. – Jun. 15. – Vol. 87 (12). – P. 1378–1382.

11. Mortality in patients with acute aortic dissection type A: analysis of pre- and intraoperative risk factors from the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA) / L. O. Conzelmann, E. Weigang, U. Mehlhorn [et al.] // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2016. – Vol. 49 (2). – E44–52. – DOI: 10/1093/ejcts/ezv356.

12. Acute aortic dissection: population-based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture / W. D. Clouse, J. W. Hallett, H. V. Schaff [et al.] // *Mayo Clinic Proceedings.* – 2004. – Feb. 1. – Vol. 79, № 2. – P. 176–180.

13. Coady M. A. Pathologic variants of thoracic aortic dissections: penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas / M. A. Coady, J. A. Rizzo, J. A. Elefteriades // *Cardiology Clinics.* – 1999. – Nov. 1. – Vol. 17 (4). – P. 637–657.

14. Neurological symptoms in type A aortic dissections / C. Gaul, W. Dietrich, I. Friedrich [et al.] // *Stroke.* – 2007. – Feb. 1. – Vol. 38 (2). – P. 292–297.

Д.М. Бешлей

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ И ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ, ПРИВОДЯЩИЕ К ВОЗНИКНОВЕНИЮ ОСТРЫХ РАССЛАИВАЮЩИХ АНЕВРИЗМ АОРТЫ ТИПА А

В статье приведены хронология изучения аневризм и расслоения стенок аорты от Галена до современности. Акцентировано внимание на этиологии и патологических состояниях, приводящих к возникновению острых расслаивающих аневризм типа А в разных возрастных группах. Проанализировано, что у пожилых людей предпосылкой возникновения аневризм считается атеросклероз, а у людей молодого и трудоспособного возраста основное место занимает синдром Марфана и другие соединительнотканые дисплазии, приобретенные пороки сердца ревматического происхождения с постстенотическим расширением и расслоением аорты, врожденный порок сердца – двустворчатый аортальный клапан, синдром Ехлера–Данлоу, Лойя–Диетца, васкулит.

Ключевые слова: аневризма аорты, тип А, этиология, патогенез, атеросклероз.

D.M. Beshley

ETIOLOGICAL FACTORS AND PATHOLOGICAL CONDITIONS CONTRIBUTING TO THE OCCURRENCE OF ACUTE AORTIC DISSECTION TYPE A

The article presents the chronology of studying the acute aortic dissection from Galen to the present. The emphasis is on the etiology and pathological conditions that contribute to the occurrence of acute aortic dissection type A in different age groups. It has been analyzed, that atherosclerosis is considered as a precondition for elderly people, and Marfan's syndrome and other connective tissue dysplasia, acquired heart disease with rheumatic origin with poststenogenic enlargement and aortic dissection are the main ones, the congenital heart defect is bivalve aortic valve, Ehler–Danlow syndrome, Loya–Dietz syndrome, vasculitis are in young people.

Keywords: aortic dissection, acute aortic dissection type A, etiology, pathogenesis, atherosclerosis.

Надійшла 05.09.17

Відомості про автора

Бешлей Дмитро Миронович – лікар – серцево-судинний хірург кардіохірургічного відділення Львівської обласної клінічної лікарні, аспірант кафедри хірургії № 2 Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького.

Адреса: 79010, м. Львів, вул. Пекарська, 69, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького.

79010, м. Львів, вул. Чернігівська, 7, КЗ ЛОР «Львівська обласна клінічна лікарня».

Тел.: +38(063)228-86-25.

E-mail: dbeshley@ukr.net.