

© Осовська Н.Ю.

УДК: 616.13-007.644

Осовська Н.Ю.

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, кафедра внутрішньої медицини №1 (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, Україна, 21018)

ОСОБЛИВОСТІ АНЕВРИЗМИ АОРТИ У ПАЦІЄНТІВ РІЗНОГО ВІКУ

Резюме. Розшарування аорти - одне із найгірших ускладнень аневризми аорти, що при своєму розвитку зумовлює високу летальність. Необхідність своєчасної діагностики та раннього лікування вимагає вивчення додаткових факторів, асоційованих із аневризмою аорти, які можуть бути предикторами розшарування, що дозволить оцінити ризик його розвитку, чіткіше визначити тактику ведення пацієнтів та оцінити потребу в оперативному втручання. В статті проведено огляд літератури, присвячений вивченню аневризми аорти та її ускладнень, що відображає сучасні погляди на стан проблеми. Розглянуто механізми виникнення аневризми аорти та її ускладнень, відмінності етіології та структурних особливостей аневризми аорти у пацієнтів різного віку.

Ключові слова: аневризма аорти, розшарування аорти, предиктори розшарування, етіологічні чинники.

Якщо серце порівнювати із насосом, який перекачує кров в людському організмі, то аорта - "трубопровід", що витримує найвищий тиск цього насоса, найбільша артерія організму, що бере свій початок з лівого шлуночку серця. Серце перекачує кров протягом всього людського життя, стільки ж часу кров по артеріях доставляється в органи і тканини організму.

Стінка будь-якої артерії складається з трьох шарів (оболонки): внутрішнього, середнього і зовнішнього - кожен з яких неоднорідний по своїй структурі. Внутрішній шар (інтиму) вистелений якнайтоншим гладким покриттям (ендотелієм), що перешкоджає пасивному попаданню в стінку артерій різних речовин з крові. Необхідні для артеріальної стінки речовини потрапляють вибірково через ендотелій за допомогою спеціальних, так званих, транспортних систем. У внутрішньому і середньому (м'язевому) шарах є еластичні компоненти, які разом з м'язовими клітинами середнього шару здатні розтягуватися і спадатись, щоб просувати хвилю крові, яка розповсюджується від серця. У великих артеріях (таких, як аорта) еластичних і м'язових волокон значно більше, ніж в дрібних артеріях. Також в середньому шарі містяться так звані каркасні колагенові волокна. Зовнішній шар (адвентиція) складається з пухкої сполучної тканини, в якій містяться найдрібніші нерви і судини, що живлять стінку артерії. Очевидно, "матеріал" артеріальної стінки повинен відповідати багатьом вимогам, щоб прослужити тривалий час в умовах постійного коливання тиску. Тому зміни в будь-якому шарі різного генезу, в тому числі, і вродженого, можуть значно зменшувати її міцність, сприяти розширенню, розшаруванню та розриву аорти.

Причини, які призводять до патологічних змін артеріальної стінки, значно різняться в залежності від віку пацієнтів. Наприклад, у осіб молодше 40 років спостерігається переважно враження еластичного каркасу (кістозний медіанекроз), а у пацієнтів старших вікових груп - м'язових елементів (медіанекроз). Фактори, що сприяють виникненню аневризми аорти (АА) у осіб молодше 50 років - вроджені дисплазії сполучної тканини (зокрема, синдром Марфана), вроджені вади серця,

коарктація аорти, бікуспідальний (у 7-14%) і одностулковий клапан, обтяжений сімейний анамнез по аневризмі аорти, сифіліс, системні васкуліти (особливо часто гранулематозний, гігантоклітинний артеріїт), хімічні і токсичні дії (наркотики) тощо.

У пацієнтів старше 60 років причиною АА, як правило, є атеросклероз. Ризик ускладненого перебігу АА збільшується з віком, наявністю артеріальної гіпертензії, дилатації устя аорти, гіперліпідемії, цукрового діабету і у тих, що палять.

За даними А. Покровського [1979] частота аневризм аорти коливається від 0,16 до 1,06%, інші автори відзначають, що у чоловіків вона складає 1,4-4,3%, у жінок - 0,5-2,1% [Bengtsson et al., 1992; Mc Farlane, 1991]. За даними клініки Мейо, станом на 2002 рік у США цей показник склав 2,8-3% і продовжує зростати [Spittel et al., 2002].

З метою вивчення сучасного стану проблеми розвитку аневризми аорти та її ускладнень в осіб різного віку у статті проведено огляд літератури, що відображає сучасні погляди на своєчасну діагностику та раннє лікування факторів, асоційованих із аневризмою аорти.

Незважаючи на досить чітку визначеність у питаннях етіології та патогенезу аневризми аорти, останніми роками з'являються дані про нові етіологічні чинники цього захворювання. Основний акцент в літературі робиться на генетичну залежність виникнення аневризми аорти. Групою японських авторів було з'ясовано, що формування аневризми грудного відділу аорти кодується близько 200 генами, які відповідають за запалення, розпад специфічних білків та апоптоз клітин стінки аорти [Tsuyoshi Taketani et al., 2005]. Ще далі у цьому питанні пішли науковці Йельського центру захворювань грудної аорти, які дійшли наступного висновку: аневризма грудного відділу аорти є генетично зумовленим захворюванням з переважно аутосомно-домінантним типом успадкування, в патогенезі якого основну роль відіграє активація матриксної металпротеїнази [Elefteriades et al., 2008]. Залишається нез'ясованим питання, чому саме грудний відділ аорти має таку генетичну зацікавленість? Це дослідження підтверджує думку про переважне вра-

ження грудного відділу аорти (кореня та висхідної частини) саме у молодих пацієнтів, які найчастіше мають ознаки спадкової сполучнотканинної дисплазії або вроджених вад аорти.

Розшарування аорти (РА) - одне з найнебезпечніших ускладнень АА будь-якої локалізації незалежно від віку та етіології. РА частіше відбувається в дистальному (антероградному) напрямі, рідше - в проксимальному (ретроградному). Аневризма може формуватися у разі значного розширення "несправжнього", так би мовити хибного просвіту, проте, саме по собі розширення аорти у ряді випадків носить помірний характер або відсутнє. Тому термін "розшарування аорти" останніми роками став загальноприйнятим і поширеним за кордоном і замінив терміни "розшаровуюча аневризма" (введений в клінічну практику Лаеннеком в 1819 р.).

Розшарування аорти зустрічається у 1 на 10000 госпіталізованих хворих (проте, значна частина хворих гине на догоспітальному етапі), в 1 випадку на 400 автопсій, у 1 з 100 вмираючих раптово, 3-4% всіх раптових смертей від серцево-судинних захворювань [Klein, 2005; Prisant et al., 2005]. Розшарування аорти - найчастіша катастрофа серед гострих захворювань аорти. Летальність від розривів аорти становить 40-90 %, а кількість РА постійно збільшується [Ситар та ін., 2002]. За відсутності лікування рання смертність при розшаруванні складає 1% на годину (одна людина зі ста вмирає кожну годину) в перший день, 75% - протягом двох тижнів і понад 90% - протягом першого року. Проте, виживання хворих на сьогоднішній день може бути значно збільшена завдяки своєчасній діагностиці і ранньому лікуванню цього грізного стану. Раннє клінічне розпізнавання і різноманітні діагностичні методики з візуалізації аорти є невід'ємною частиною ведення хворих з РА. З огляду на це стає актуальним питання про предиктори розшарування аорти, які дають змогу проведення "раннього" оперативного втручання на аневризмі аорти ще до виникнення її розшарування.

У літературі є поодинокі повідомлення про хронобіологічну залежність виникнення розшарування у пацієнтів з аневризмою аорти. Авторами повідомлено, що найчастіше РА виникає з 6:00 ранку до 12:00, в порівнянні з другими періодами доби ($p < 0,001$). Отримані результати показали значні циркадні коливання виникнення РА ($p < 0,001$) з піком між 9:00 і 10:00. Було встановлено, що частота РА значно вища в зимовий час в порівнянні з іншими сезонами ($p < 0,001$), хоча максимум фізичної активності людини припадає саме на літній період. Аналіз місячних варіацій наростання РА підтвердив своєрідний пік в лютому (12,9%) і в січні (12,3%) [Ratko M. Lasica et al., 2006]. Природа вище описаного явища залишається нез'ясованою.

Діагностика аневризми аорти, не зважаючи на швидкий ріст нових візуалізаційних методів та методик, є досить складною. За даними більшості дослідників, правильний діагноз встановлюється лише в 50% випадків

[Атьков та ін., 1998]. Правильний діагноз розшарування аорти визначається ще рідше - лише в третині випадків [Середюк та ін., 1990; Yskert von Kodolitsch et al., 2001].

За даними Kodolitsch Y. із співавт. [2004], чутливість рентгенографії при виявленні як аневризми, так і її ускладнень (розшарування, розриви, тромбози) складає 64%, а специфічність 86%, причому при враженні висхідної аорти мають чутливість 47%, дистальної - 77% [Yskert von Kodolitsch et al., 2004]. На отриманих даних авторами було зроблено висновок про обмеженість інформативності рентгенографії аорти, особливо висхідного відділу, і особливо при "гострій аортальній хворобі", що диктує необхідність проведення томографії, чутливість та специфічність якої сягає 92% та 98%, відповідно [Yskert von Kodolitsch et al., 2004].

За наявними в літературі повідомленнями, трансторакальна ехокардіографія (ЕхоКГ) дозволяє виявляти 80% РА із специфічністю 95% [Erbel et al., 1989]. В даний час особливу роль в діагностиці РА відводять чечерезстравохідній ехокардіографії (ЧЕхоКГ), яку вважають одним із найінформативніших і точних методів [Hust et al., 1999; Mohr-Kahaly et al., 2003]. Так, за даними багаточетового дослідження, що охоплює 164 пацієнти з передбачуваним РА, діагностична чутливість і специфічність ЧЕхоКГ склали, відповідно, 94% і 98%, що не поступається аналогічним показникам комп'ютерної томографії (83% і 100%, відповідно) і аортографії (88% і 94%, відповідно) [Timothy et al., 2007]. Крім того, метод ЧЕхоКГ є відносно недорогим, напівінвазивним, не супроводиться опромінюванням пацієнта і не вимагає введення контрасту. ЧЕхоКГ можна проводити безпосередньо біля ліжка хворого, при необхідності навіть інтраопераційно, або здійснювати за її допомогою моніторування хірургічних операцій, причому тривало.

Золотим стандартом серед діагностичних методів вважався (і все ще вважається) метод контрастної аортографії. В той же час це досить дорогий інвазивний метод, небезпечний своїми ускладненнями. Саме тому клініцисти не завжди використовують його при підозрі на РА, особливо за відсутності клінічних проявів або при атиповій симптоматиці.

За даними International Registry of Acute Aortic Dissection [2003], у 384 пацієнтів (65 ± 13 р., чоловіків 71%) інтраопераційно діагноз розшарування аневризми було підтверджено лише в половині випадків у тих пацієнтів, яким не було зроблено томографію. Попередній діагноз базувався на клінічній картині та даних рентгенографії [Suzuki et al., 2003].

Зважаючи на те, що розшарування аорти - гостре серцево-судинне захворювання, пов'язане з високою смертністю, на сьогоднішній день ведеться активний пошук лабораторних маркерів гострого пошкодження аорти, які можуть бути ранніми додатковими критеріями цього небезпечного стану. Рядом авторів було запропоновано визначення в крові гладком'язевого міозину стінки аорти (D-dimer), що показало багатообіцяючі ре-

зультати для використання цього тесту в діагностиці аортальної диссекції [Suzuki Toru et al., 2006]. В багатоцентровому дослідженні було обстежено 200 пацієнтів з підозрою на розшарування аорти, з яких у 87 пацієнтів було підтверджено діагноз РА, а у 133 було діагностовано інші серцеві катастрофи, такі як інфаркт міокарда, легенева емболія та інші. За даними досліджено було зроблено висновок, що рівень цього маркера менше 500 ng/mL дозволяє виключити на протязі перших 24 годин від початку захворювання гостре розшарування з коефіцієнтом вірогідності 0,07 [Suzuki Toru et al., 2009].

Етіологія розшарувань аорти різноманітна але головними у пацієнтів старшого віку є два чинники, які сприяють дегенерації медії, що виявляються дезорганізацією колагену, гладком'язових елементів і еластичних волокон: артеріальна гіпертензія (АГ) і вік. АГ виявляється приблизно у 84% хворих з РА [Белов та ін., 2005]. Пік частоти РА доводиться на 6-7 десятиліття життя, при цьому чоловіки страждають в 2-3 рази частіше жінок. Провокуючими чинниками є гіпертонічний криз, інтенсивні фізичні навантаження, вагітність, травми грудної клітки, ятрогенні фактори. Розшарування висхідного відділу аорти діагностується в 70-80% морфологічно підтверджених випадків під час операції або на аутопсії [Константинов та ін., 2006; Bhalla, West, 2005].

Приблизно у 70% хворих розрив, що є початком розшарування аневризми, виявляється у висхідній частині аорти. У 10% випадків його знаходять в дузі, в 20% - в низхідній частині грудної аорти. В окремих випадках спостерігається надрив інтими черевної аорти [Timothy et al., 2007].

За сучасними уявленнями, існують два варіанти механізмів утворення РА: розриви або розтягування інтими аорти і 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 її синусів: у 60% випадків розрив знаходяться на випуклій поверхні висхідної аорти, в 30% він розташований дистально по відношенню до лівої підключичної артерії, в 10% - в межах дуги аорти [Зербино, Кузык, 2002; Константинов та ін., 2006; Ratko et al., 2006; Tottle et al., 1992].

Якщо у людей похилого віку в етіології як аневризм, так і їх ускладнень переважає атеросклероз, то у людей молодого та працездатного віку переважають дещо інші чинники, серед яких основне місце займає синдром Марфана та інші сполучнотканинні дисплазії, вади серця ревматичного походження із післястенотичним розширенням та розшаруванням аорти, двостулковий АК, синдром Гзеля-Ердгейма, васкуліти.

Синдром Марфана зустрічається в досить значній кількості випадків РА (6-9%), частіше у відносно молодому віці з локалізацією розшарування в проксимальному відділі аорти [Castaner et al., 2003; Klein, 2005; Siepe, Leffelbein, 2009]. Спадковий дефект сполучної тканини

характеризується патологією скелетно-м'язової системи (астенічна статура, арахнодактилія, деформація грудної клітки, кіфосколиоз, високе аркоподібне піднебіння, слабкість очних зв'язок (іридогенез - тремтіння кришталіка внаслідок слабкості циннової зв'язки, підвивих кришталіка, відшарування сітківки, короткозорість високого ступеня), а також серцево-судинними ускладненнями (дилатація кореня аорти, аортальна регургітація, аневризма аорти, пролапс мітрального клапана).

Патологія аорти при синдромі Марфана зустрічається від 65% до 100% [Siepe, Leffelbein, 2009]. Найчастіше розширюється корінь аорти, причому, навіть значна його дилатація протікає безсимптомно, іноді може відмічатися біль за грудиною при фізичному навантаженні, пов'язаний з рефлексом із перерозтягнутої аортальної стінки. Достовірна діагностика дилатації кореня аорти можлива при проведенні ехокардіографії. Рентгенологічне дослідження мало інформативне через деформацію грудної клітки, що приводить до зміни позиції аорти і тіні серця щодо хребта. Саме при синдромі сполучнотканинної дисплазії, особливо при синдромі Марфана, та марфаноподібному синдромі, який відноситься до синдрому недиференційованої сполучнотканинної дисплазії, дилатація аорти може відбуватися на рівні синусів Вальсальви або у висхідній частині, складаючи відповідно 56,9% і 63,6% [Keane et al., 2008]. Дилатація аорти на рівні синусів, при вираженому патоморфологічному враженні стінки і її витонченні, приводить до формування аневризми синусів Вальсальви. При популяційному дослідженні частота аневризм в ділянці синусів Вальсальви виявлена в 0,26%, досягаючи при синдромі Марфана 15,0% [Архангельський та ін., 1990; Yskert von Kodolitsch et al., 2001]. Частіше ушкоджується правий коронарний синус - 69%, зазвичай прориваючись в праве передсердя або правий шлуночок. За нашими даними, у молодих пацієнтів (15-25 років) із синдромом недиференційованої сполучнотканинної дисплазії ширина кільця аорти була достовірно більшою, ніж в групі контролю ($29,5 \pm 1,2$ проти $37,7 \pm 2,1$, $p < 0,01$), а також втричі частіше спостерігалася аневризма синусів Вальсальви [Осовська, 2008]. Аневризма синуса Вальсальви до прориву не викликає гемодинамічних порушень і зазвичай є випадковою знахідкою при ехокардіографічному дослідженні. Некоронарний синус ушкоджується в 26% і зазвичай проривається в праве передсердя. Лівий коронарний синус ушкоджується в 5% випадків. Ехокардіографія дозволяє візуалізувати вибухання одного або декількох синусів в парастернальній проекції по короткій вісі на рівні аортального клапана та турбулентний потік крові в тій камері, в яку відбувся прорив аневризми.

Разом з аневризмою синуса Вальсальви при синдромі Марфана можуть спостерігатися аневризми висхідної частини аорти, дуги, рідше - низхідної частини аорти і черевного відділу аорти. Враження саме аорти при синдромі Марфана визначає прогноз і тяжкість захво-

рювання у основної частини 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, а серед жіночого - до 50-річного. Відмічені 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 РА зустрічається у вагітних старше 40 років, частіше - в третьому триместрі, рідко - в ранньому післяродовому періоді. Причини розвитку РА у даної категорії хворих до кінця нез'ясовані, значення надають збільшенню об'єму крові, серцевого викиду і підвищенню артеріального тиску. Особливо високий ризик РА у жінок з синдромом Марфана під час вагітності. Іноді діагноз синдрому Марфана встановлюється після діагностики РА в післяпологовому періоді.

Серед причин розшарування аорти на сьогоднішній день у пацієнтів працездатного віку (30-50 років) визначають синдром Гзеля-Ердгейма - розшаруванні аорти внаслідок її медіанекрозу без ознак атеросклеротичного враження стінки судини [Вергун, 2001; Зербіно, Кузык, 2002]. За даними А.Р. Вергун [2001], за останні роки він став "лідером" серед нозологічних форм розшарування аорти у молодих людей, значно випередивши за кількістю випадків неспецифічний аортоартеріт і синдром Марфана [Вергун, 2001]. При даному синдромі переважно вражається висхідна аорта. Етіологія синдрому Гзеля-Ердгейма остаточно не з'ясована. Патогістологічно при синдромі Гзеля-Ердгейма в середній оболонці визначаються численні відкладення кальцій-позитивних речовин, множинні кистоподібні порожнини серед них, великі вогнища медіанекрозу, смугоподібні без'ядерні ділянки і виражені зміни еластичного каркасу: зони дисхромії еластичних волокон, лізису, набухання, розволокнення, фрагментації окремих еластичних мембран, в адвенциї - лімфогістіоцитарна інфільтрація. Завершується захворювання катастрофічним процесом - РА. За результатами автопсій виявлено такі характерні варіанти уражень аорти: 1) тотальне ураження - розшарування аорти на всьому її протязі з утворенням "двостоволки"; 2) локальне ураження - розшарування в межах одного відділу аорти, найчастіше висхідного. Розриви локалізуються над аортальними клапанами, у дузі аорти і в надбіфуркаційній зоні. Розшарування поширюється і на гілки аорти - сонні, коронарні, аксиларні, мезентеріальні, ниркові артерії, плечоголовний стовбур 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.

Неспецифічний аортоартеріт (НАА) - хвороба молодих людей, частіше чоловіків, із характерним ураженням інтими грудної, рідше - черевної аорти у вигляді утворення білястих циркулярних бляшок навколо гир-

ла великих артерій, що відгалужуються від аорти, які звужують їхній просвіт, а також із формуванням на вільних ділянках інтими виступаючих валикоподібних бляшок, що розташовані, як правило, уздовж судини й відрізняються від атеросклеротичних бляшок за кольором і консистенцією: білі, еластичні, без осередків запалення. Вирізняють кілька варіантів локалізації неспецифічного аортоартеріту. Ураження дуги та її гілок деякі автори пропонують розглядати як окрему нозологічну форму із чітко специфічною симптоматикою - аортит дуги (синдром Такаюсу) [Зербіно, Кузык, 2002].

Гістологічне та гістохімічне дослідження аорти при НАА виявляють запальні зміни у вигляді клітинної реакції. За даними Д.Д. Зербіно [2002], при гістологічному дослідженні стінки аорти спостерігаються дифузні й вогнищеві інфільтрати з плазматичних клітин і лімфоцитів, серед яких трапляються полінуклеарні лейкоцити [Зербіно, Кузык, 2002]. Осередкові інфільтрати розташовуються переважно навколо судин адвенциї, а дифузні - на її межі з медією. Зміни в інтимі аорти в одних випадках мають ознаки проліферативного характеру у вигляді м'язевофіброзних або багатостарових фіброзно-гіалінізованих бляшок. В інших потовщення інтими відбувається, мабуть, внаслідок нашарування на неї дрібномолекулярних білкових преципітатів, що "випадають" з току крові у вигляді ніжних тяжистих структур. Між ними утворюється безліч капілярів синусоїдального типу. Поступово проліферуючі елементи інтими або преципітат, що нашарувався, звужують просвіт ураженого відділу судини і в подальшому піддаються своєрідній організації.

Кузык Ю.І. [2002] вивчала професійний маршрут хворих, що страждали на НАА та медіанекроз аорти, і померли від РА [Зербіно, Кузык, 2002]. Вдалося встановити, що всі померлі за характером професійної діяльності контактували з різними токсичними речовинами. Чоловіків було 28, жінок - 8. У віці до 60 років було 22 хворих, старше - 13. Основні професії: зварювальники - 15 чоловік, слюсарі - 5, будівельники - 4, електрики - 3, техніки - 2, верстатники - 2. Крім того, серед померлих були: тракторист, кушнір, художник, ткаля. Додатково, окрім основного місця роботи, зварювальними роботами займалися 8 чоловік. Загалом на зварювальників припадала третина хворих. Професійний стаж померлих складав від 15 до 40 років. Таким чином, хоча токсичні речовини є важливим етіологічним чинником ураження аорти при НАА і при медіанекрозі, морфогенез переважного ураження саме інтими при НАА і середнього шару при медіанекрозі залишається нез'ясованим.

Двостулковий аортальний клапан (ДАК) - найчастіша вроджена аномалія серця серед дорослих. На підставі даних автопсій і хірургічних операцій вважається, що наявність ДАК значно збільшує ризик захворюваності та смертності від розвитку клапанної дисфункції та розшарування аорти. Канадські вчені провели тривале спо-

стереження за великою когортою пацієнтів з ДАК для визначення частоти несприятливих серцевих результатів і виявлення їх незалежних предикторів [Tzemos et al., 2008]. Спостереження проведено за 642 хворими з 1994 по 2001 рр. Середній вік пацієнтів склав 35 ± 16 років, з них 68% - чоловіки. Всі учасники на момент постановки на облік були на амбулаторному обліку та не мали клінічної симптоматики. 200 чоловік (31%) мали 1 і більше факторів коронарного ризику (артеріальна гіпертензія, гіперліпідемія, діабет, паління, обтяжений сімейний анамнез). У 159 хворих раніше був встановлений діагноз коарктації аорти, і 150 з них було прооперовано (за допомогою черезшкірного або традиційного хірургічного втручання). Період спостереження тривав 9 ± 5 років. За цей час померло 28 пацієнтів, у тому числі, 17 смертей від серцевих причин. 142 пацієнти мали хірургічні втручання на клапані або висхідній аорті, 11 - розшарування аневризми аорти і 16 - госпіталізації з приводу застійної серцевої недостатності. Крім того, відзначено 13 випадків ендокардиту із ураженням аортального клапана. У 30 хворих зафіксовані суттєві порушення ритму серця. При динамічному ехокардіографічному обстеженні у 280 пацієнтів відмічено розширення синусів Вальсальви та / або висхідного відділу аорти. Хоча за 9 років спостереження виживання хворих було не нижче, ніж в загальній популяції, авторами зроблено висновок, що пацієнти з ДАК мають безперервно наростаючу ймовірність оперативного втручання на клапані та / або аорті і тому мають спостерігатися як пацієнти з великим ризиком ускладнень.

Сессоні М. та співавт. [2006] було висунуто гіпотезу загальної основи виникнення ДАК, розширення (дилатації, аневризми та розшарування) грудного відділу аорти, в тому числі, кореня та синусів Вальсальви [Сессоні et al., 2006]. Це, за думкою авторів, потребує спостереження за станом клапанного апарату та аортальної стінки для вироблення єдиних критеріїв терміну оперативного втручання, зважаючи на те, що клініка довгий час відсутня, а ступінь РА або дилатації кільця клапана нерідко довгий час не відповідають ступеню клапанної дисфункції. Авторами також піднімається питання нез'ясованої тактики ведення безсимптомної ізольованої аортальної дилатації висхідного відділу без клапанної дисфункції у молодих людей (які предиктори розшарування при тривалій (5-7 років) стабільній клінічній картині?).

Нещодавно в літературі з'явилися поодинокі свідчення про аневризматичне розширення аорти при синдромі некомпактного лівого шлуночка у пацієнтів молодого та середнього віку [Christian Lilje et al., 2006]. У відповідності до класифікації ВОЗ (1995) некомпактний міокард відноситься до некласифікованих кардіоміопатій, однак суттєво зростаюча щороку кількість діагностованих випадків цього захворювання стала причиною того, що ряд вчених пропонують виділити НЛШ в окремий клас кардіоміопатій [Richardson et al., 2006]. НЛШ пов'язана з високою летальністю, при цьому озна-

ки серцевої недостатності виявляються вже в ранньому віці. Однак відмічені також і безсимптомні випадки, виявлені в процесі ехокардіографічного дослідження [Jenni et al., 2007]. Некомпактність лівого шлуночка може мати місце у людей різних вікових категорій, але переважно зустрічається у осіб молодого віку та дітей. Це може бути пов'язано з тим, що переважна більшість пацієнтів з розгорнутою клінічною картиною не доживає до середнього віку або навіть до повноліття.

Аналіз літературних джерел та результати особистих спостережень дають підставу вважати, що синдром некомпактності міокарду лівого шлуночка зустрічається значно частіше, ніж діагностується, або діагностується інша патологія. Перебіг НЛШ може бути різним в залежності від ступеня вираженості некомпактності лівого шлуночка: від відсутності ознак серцевої недостатності (хоча і при наявності інших кардіальних скарг, які розцінюються як ознаки вегето-судинної дистонії) до інфарктоподібних змін на ЕКГ та розшаровуючої аневризми аорти. Серед 14 молодих пацієнтів з НЛШ (18-44 років), що спостерігались нами, у 2-х були ознаки розширення висхідного відділу аорти, а один помер від інфаркту міокарда на тлі розшарування висхідної аорти. Можна припустити, що даний випадок є одним з можливих варіантів перебігу "не фатальної" некомпактності лівого шлуночка у пацієнтів молодого та середнього віку, а аневризми аорти - прояв та наслідок спадкового сполучнотканинно-м'язового дефекту структур серця, як в міокарді, так і в стінці аорти.

Збільшення частоти виникнення травматичної аневризми аорти останніми роками обумовлене зростанням травматизму на транспорті та на виробництві у людей переважно працездатного віку [Ситар та ін., 2002; Langanay et al., 2002]. Найчастіше, місцем розриву є зона перешийку аорти, рідше - її висхідна частина. Як правило, швидкий летальний результат настає внаслідок негайного знекровлення через травматичний розрив грудної частини аорти. Однак, за даними багатьох дослідників, 6,7-20% хворих живуть протягом деякого часу, достатнього для виконання операції [Brundage et al.; Langanay et al., 2002]. Тому проблема своєчасної діагностики таких ушкоджень вкрай актуальна.

Пряма травма аорти приводить до локального надриву, гематоми або розриву і лише в окремих випадках до РА. Різні групи хворих після протезування клапанів страждають РА, яке розвивається зазвичай опісля декількох місяців і років після операції. Близько 18% гострих розшарувань аорти зустрічаються у хворих з попередньою операцією на серці. Найвищий ризик мають хворі після протезування аортального клапана [Schepens et al., 1995].

Ятрогенні розшарування пов'язані з проведенням ангіографії і балонної дилатації, канюляції аорти при проведенні штучного кровообігу. Розшарування в цих випадках пов'язане тільки з технічними погрішностями. РА також зустрічається в місцях резекції аорти або

накладення швів [Ситар, Кравченко, 1999; Ситар та ін., 2002].

Слід зазначити, що анеризми грудного та черевного відділів аорти розрізняються не лише за частотою виникнення, переважним віком пацієнтів, клінічною картиною, перебігом та домінуючою етіологією. Як вже було наголошено, анеризми грудного відділу аорти зустрічаються у пацієнтів молодшого віку, серед яких домінує синдром сполучнотканинної дисплазії, переважно диференційований (с-м Марфана), неспецифічний аортоартеріт, синдром Гзеля-Ердгейма, аортосклероз. Причиною анеризми черевного відділу аорти, як правило, є атеросклероз.

Найбільш поширена скарга при анеризмі грудної аорти - біль у верхній частині грудної клітки або спини. Стискання органів середостіння може викликати оприпільність голосу, кашель, задишку, дисфагію.

Анеризми черевної аорти у 50% випадків мають безсимптомний перебіг. У решті випадків найчастіша скарга - відчуття пульсуючого утворення в животі. Буває біль в животі, боках, спині, паху, болючість при пальпації живота. При емболіях артерій ніг - "мрамуровість" шкіри, ціаноз.

При анеризмі грудної аорти 5-річне виживання - 25-50% [Castaner et al., 2003]. Основні причини смерті - розрив анеризми, ІХС, враження церебральних артерій. Ризик розриву росте при анеризмах більше 6 см в діаметрі (особливо на фоні підвищеного тиску). У одному з великих досліджень, розриви в подібних випадках спостерігалися у 51% хворих, причому у всіх була артеріальна гіпертензія [Bickerstaff et al., 1982]. За даними Elefteriades J.A. [2008], коли анеризма грудного відділу аорти досягає 6 см в діаметрі її міцність зменшується в 10-кратному розмірі і 34% пацієнтів мають розшарування або розриви аорти, які найчастіше провокуються фізичними навантаженнями [Elefteriades et al., 2008].

При анеризмах черевної аорти ризик розриву також залежить від розмірів анеризми; він стає значним, коли діаметр аорти досягає 5 см (вірогідність розриву протягом року - 30-40%), і при подальшому його збільшенні різко зростає (діаметр 7-10 см - 45%, діаметр 10 см - 60%). Швидкість збільшення анеризми різна, в середньому - 0,5 см в рік [Bhalla, West, 2005].

У даний час існує загальна думка, що хворі з проксимальним розшаруванням стінки аорти (тип А) повинні лікуватися оперативно, тоді як хворі з дистальним розшаруванням (тип В) можуть певний час отримувати медикаментозну терапію. Метою оперативного лікування є резекція проксимального фрагменту аорти (до місця розриву інтими), облітерація хибного просвіту аорти і відновлення її цілісності шляхом протезування або зближення кінців. У більшості випадків розшарування операція виконується в умовах штучного кровообігу. При недостатності аортального клапана може бути досить його пластики, але може бути потрібним і протезування.

В деяких випадках виявляється необхідною реімплантація коронарних артерій. Операційна смертність при анеризмі аорти типу А в найбільш успішних центрах з максимальним досвідом роботи складає близько 15-20% [White, Schwartz, 2007]. Нещодавно було показано, що ризик необхідності повторного втручання збільшується при первинній недостатності аортального клапана, і, отже, для зменшення частоти цього ускладнення таким хворим виправданим є виконання великого за об'ємом протезування. Також піднято питання про те, що операції з приводу розшарування типу А у немолодих хворих супроводжуються більшою смертністю, а якість життя у тих, що вижили після операції, гірша, ніж у більш молодих хворих. Нев'язним залишається питання, чи виправдано оперативне лікування у немолодих пацієнтів.

Розроблено метод лікування розшарування, що розпочалося в низхідній аорті і розповсюджується у висхідну аорту. Традиційне хірургічне лікування таких хворих пов'язане з великими труднощами і має поганий прогноз. Нова методика передбачає ендovasкулярне введення через стегову артерію стенту, який закриває місце розриву інтими і дозволяє тромбуватися хибному просвіту аорти. Н виконане дослідження показало 100% успішність у досягненні цього результату і повну відсутність ускладнень операції [White, Schwartz, 2007]. За загальноїснующими стандартами, анеризми типу В зазвичай лікують медикаментозно. Операція показана при неефективності медикаментозного лікування. Останнє може виявлятися ознаками прогресуючого розшарування, розривом, ішемією внутрішніх органів або кінцівки та болем, що не купірується медикаментозно. Вважають, що основними причинами, з яких ведення хворих з дистальним розшаруванням краще здійснювати шляхом консервативної терапії, є їх більш старший вік, поширене атеросклеротичне ураження судин і супутні захворювання, найчастіше кардіологічні та пульмонологічні. Більшість хворих із дистальним розшаруванням можуть отримувати консервативну терапію, але приблизно третина них врешті-решт опиняються перед необхідністю операції у зв'язку зі збільшенням розмірів анеризми. Хворі з дистальним розшаруванням стінки аорти отримують постійну антигіпертензивну та гіполіпідемічну терапію. За ними слід уважно спостерігати, щоб виключити прогресування захворювання. Чіткі критерії, що вказують на необхідність оперативного втручання, на даний момент не визначені.

Висновки та перспективи подальших розробок

1. Узагальнюючи вищенаведені факти можна зазначити, що методи діагностики анеризми аорти та її ускладнень досить детально вивчені і в тій чи іншій мірі впроваджені в повсякденну практику на різних рівнях, проте фактори, які асоційовані з неускладненою анеризмою аорти, особливо у молодих людей,

так би мовити "маркери" чи предиктори прогресуючого або стабільного перебігу аневризми аорти, за якими можливо було б скласти прогноз у кожного окремого хворого, залишаються дискусійним питанням сучасної кардіології.

2. У зв'язку із "помолодшанням" і зростанням частоти в Україні гіпертонічної хвороби та атеросклеротичного враження судин, як наслідок, зростатиме частота і їх ускладнень, що потребує диференційованого підходу до тактики спостереження та лікування пацієнтів з факторами ризику ускладненого перебігу аневризми аорти.

3. Не остаточно вирішені питання щодо тактики ведення хворих з аневризмою аорти, критерії розподілу по групах для консервативного та хірургічного лікування, зважаючи на те, що навіть при однакових розмірах аневризми ризик розвитку ускладнень може бути різним у пацієнтів з різною етіологією аневризми аорти, різними супутніми факторами у пацієнтів різного віку.

Перспективним напрямком у подальшому є вивчення можливості удосконалення тактики лікування пацієнтів з факторами ризику ускладненого перебігу аневризми аорти та чітких критеріїв, котрі вказують на необхідність оперативного втручання.

Список літератури

- Архангельський А.В. Синдром Марфана як причина внезапной смерти у молодых /А.В.Архангельський, Ю.Д.Алексеев, Г.Н.Маслякова //Судебно-медицинская экспертиза. - 1990. - № 2. - С. 50.
- Вергун А.Р. Синдром Гзеля-Эрдгейма: расслоение аорты вследствие ее меди-анекроза /А.Р.Вергун //Укр. мед. ча-сопис. - 2001. - №2(22). - С. 55-58.
- Диагностика и хирургическое лечение травматической аневризмы грудной части аорты /Л.Л.Ситар, И.Н.Кравчен-ко, А.А.Антощенко [и др.] //Укр. кард-іол. журн. - 2002. - №3. - С. 51-54.
- Зербино Д.Д. Расслаивающие аневриз-мы аорты: клинические маски, осо-бенности дифференциальной диаг-ностики /Д.Д.Зербино, Ю.И.Кузык //Клин. мед. - 2002. - №5 - С. 58-61.
- Константинов Б.А. Аневризмы восходя-щего отдела и дуги аорты /Констан-тинов Б.А., Белов Ю.В., Кузнецевс-кий Ф.В. - М., 2006. - 335 с.
- Особенности течения расслаивающей аневризмы аорты /Н.Н.Середюк, В.М.Вольвин, В.Н.Якимчук [и др.] //Врачеб. дело. - 1990. - №3. - С. 55-57.
- Осовська Н.Ю. Аналіз структурно-функці-ональних показників серця у пацієнтів з малими структурними серцевими аномаліями /Н.Ю.Осовська //Украї-нський медичний часопис. - 2008. - №4(66). - С. 54-58.
- Покровский А.В. Заболевание аорты и ее ветвей / Покровский А.В. - М.: Медицина, 1979. - С. 235-268.
- Применение визуализирующих методов в диагностике расслаивающей анев-ризмы аорты /О.Ю.Атьков, Д.М.А-тауллаханова, В.Е.Синицын [и др.] //Визуализация в клинике. - 1998. - №13. - С. 72-74.
- Ситар Л.Л. Аневризмы грудной аорты / Л.Л.Ситар, И.Н.Кравченко //Ліку-вання та діагностика. - 1999. - №4. - С. 44-46.
- Стратегия и тактика инструментального обследования больных с аневризмой грудного и торакоабдоминального отделов аорты /Ю.В.Белов, М.И.Кер-тес, О.М.Богопольская [и др.] //Ан-гиология и сосудистая хирургия. - 2005. - №4. - С. 33-47.
- Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography / S.Mohr-Kahaly, R.Erbel, H.Rennolet [et al.] //Circulation. - 2003. - Vol.80(1). - P. 24-33.
- Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve /M.Cecconi, S.Nistri, A.Quarti [et al.] //J. Cardiovasc. Med. (Hagerstown). - 2006. - Vol.7(1). - P.11-20.
- Bengtsson H. Increasing prevalence of abdominal aortic aneurysms / H.Bengtsson, D.Bergqvist, N.H.Sternby //An. necropsy study. - Eur. J. Surg. - 1992. - Vol.158. - P. 19-23.
- Bhalla S. CT of nontraumatic thoracic aortic emergencies /S.Bhalla, O.C.West //Semin Ultrasound CT MR. - 2005. - Vol.26. - P. 281-304.
- Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome /Yskert von Kodolitsch, C.A.Nienaber, C.Dieckmann [et al.] //Am. J. Med. - 2004. - Vol.116 (Suppl 2.) - P. 134.
- Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990) / P.C.Spittel, J.A.Jr.Spittel, J.W.Joyce [et al.] //Mayo Clin. Proc. - 2002. - Vol.77, №3. - P. 296.
- Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD) /T.Suzuki, R.R.Mehta, H.Ince [et al.] //Circulation. - 2003. - Vol.108. - Suppl. II. - P. 312-317.
- Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study / Christian Lilje, Vit R?zek, J.James [et al.] //European Heart Journal. - 2006. - Vol.27(15). - P. 1855-1860.
- CT in Nontraumatic Acute Thoracic Aortic Disease: Typical and Atypical Features and Complications /E.Castaner, M.Andreu, X.Gallardo [et al.] //Radiographics. - 2003. - Vol.23. - P. 93-110.
- Diagnosis of Acute Aortic Dissection by D-Dimer. The International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) /Suzuki Toru, Alessandro Distanto, Antonella Zizza [et al.] //Circulation. - 2009. - Vol.119. - P. 2702-2707.
- Die klinische Diagnose akuter Aortendissektionen /Yskert von Kodolitsch, A.G.Schwartz, D.H.Koschyk [et al.] //Zeitschrift fur Kardiologie. - 2001. - Vol. 90 (Suppl 5). - P. 339-347.
- Echocardiography in the diagnosis of aortic dissection /R.Erbel, R.Engderding, W.Daniel [et al.] //Lancet. - 1989. - Vol.1. - P. 457-461.
- Elefteriades J.A. Correspondence Reply / J.A.Elefteriades, Arjet Gega, John A.Rizzo //Ann. Thorac Surg. - 2008. - Vol.86. - P. 689-690.
- Elefteriades J.A. Thoracic aortic aneurysm: reading the enemy's playbook / J.A.Elefteriades, J.Yale //Biol Med. - 2008. - Vol. 81(4). - P. 175.
- Jenni R. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults /R.Jenni, E.N.Oechslin, Bvan der Loo //Heart. - 2007. - Vol.93. - P. 11-15.
- Klein D.G. Thoracic aortic aneurysms / D.G.Klein //J. Cardiovasc. Nurs. - 2005. - Vol.20(4). - P. 245-250.
- Martin G. Keane. Medical Management of Marfan Syndrome /M.G.Keane, R.E.Pyeritz //Circulation. - 2008. - Vol.117. - P. 2802-2813.
- Mc Farlane M.J. The epidemiologic necropsy for abdominal aortic aneurysm / M.J.Mc Farlane //JAMA. - 1991. - Vol.265. - P. 2085-2088.
- Outcomes in Adults With Bicuspid Aortic Valves /N.Tzemos, J.Therrien, J.Yip [et al.] //JAMA. - 2008. - Vol. 300 (Suppl 11). - P. 1317-1325.
- Prisant L.M. Aortic dissection /L.M.Prisant, V.R.Nalamolu //J. Clin. Hypertens. (Greenwich). - 2005. - Vol.7(6). - P. 367-371.
- Report of the 1995 World Health Organization International Society and Federation of Cardiology. Task Force on the Definition

- and Classification of cardiomyopathies /R. Richardson, W. Mc Kenna, M. Bristow [et al.] //Circulation. - 1996. - Vol.93. - P. 841-842.
- Siepe M. The Marfan syndrome and related connective tissue disorders /M.Siepe, F.Löffelbein //Med. Monatsschr. Pharm. - 2009. - Vol.32 (Suppl. 6). - P. 213.
- Surgical treatment of acute traumatic rupture of the thoracic aorta a timing reappraisal? /T.Langanay, J.Verhoye, H.Corbineau [et al.] //Europ. J. Cardiothorac. Surg. - 2002. - Vol.21. - P. 282-287.
- Suzuki Toru. Biochemical diagnosis of aortic dissection: from bench to bedside /Suzuki Toru; Hirohisa Katoh & Ryoza Nagai // Japanese Heart Journal. - 2006. - Vol.40. (Suppl 5). - P. 527-534.
- Temporal Variations at the Onset of Spontaneous Acute Aortic Dissection /M.Ratko Lasica, Jovan Perunicic, Igor Mrdovic [et al.] //International Heart Journal. - 2006. - Vol.47, №4. - P. 585-595.
- The epidemiology of thoracic aortic injuries in pedestrians /S.I.Brundage, R.Harruff, G.J.Jurkovich [et al.] //J. Trauma: Injury, Infect. Crit. Care. - 1998. - Vol.43 - P. 1010-1014.
- The use of left heart bypass in the surgical repair of thoracoabdominal aortic aneurysms /M.A.Schepens, J.J.Defauw, R.P.Hamerlijnok [et al.] // Ann. Vasc. Surg. - 1995. - Vol.9. - P. 327-328.
- Thoracic aortic aneurysms: a population-based study /L.K.Bickerstaff, P.C.Pairolero, L.H.Hollier [et al.] // Surgery. - 1982. - Vol.92. - P. 1103.
- Timothy R. White. Department of Anesthesiology, University of Illinois / Timothy R. White, David Schwartz //В допомогу практикуючому врачу. - 2007. - №3(10) - С. 93-97.
- Tottle A.J. Imaging aortic dissection: choice of technologies /A.J.Tottle, P.Wilde, G.G.Hartnell //Diagnostic Imaging International. - 1992. - Vol.1. - P. 20-30.
- Transmural rupture of a nondissecting aortic aneurysm diagnosed by transesophageal echocardiography / M.N.Hust, B.Metzler, W.Bickel [et al.] //Am. Heart J. - 1999. - Vol.125 (6). - P. 1778-1780.
- Tsuyoshi Taketani, Yasushi Imai, Tetsuro Morota [et al.] //International Heart Journal. - 2005. - Vol.46. (Suppl. 2). - P. 265-277.

Осовская Н.Ю.

ОСОБЕННОСТИ АНЕВРИЗМЫ АОРТЫ У ПАЦИЕНТОВ РАЗНОГО ВОЗРАСТА

Резюме. Расслоение аорты - одно из самых угрожающих осложнений аневризмы аорты, которое при развитии влечет за собой высокую летальность. Необходимость своевременной диагностики и раннего лечения требует изучения дополнительных факторов, ассоциированных с аневризмой аорты, которые могут быть предикторами расслоения, что позволит оценить риск его развития, четче определить тактику ведения пациентов и оценить потребность раннего хирургического вмешательства. В статье проведен обзор литературы, посвященной изучению аневризмы аорты и развитию ее осложнений, отражающий современные взгляды на состояние проблемы. Рассмотрены механизмы возникновения аневризмы, отличия этиологических факторов и особенностей структуры аневризмы аорты у пациентов разного возраста.

Ключевые слова: аневризма аорты, расслаивающая аневризма, предикторы расслоения, этиологические факторы.

Osovskaya N.Y.

FEATURES OF AORTA ANEURISM IN PATIENTS DIFFERENT AGE

Summary. Aorta dissection is one of the most serious complications of aorta aneurism that at its development causes high lethality. Necessity of timely diagnostics and early medical treatment demands learning of additional factors associated with aorta aneurism which can be the predictors of dissection that in its turn will allow to determine the risk of its development, define more clearly the way patients should be treated, and estimate the necessity of early surgical interference. In the article we have reviewed the literature dedicated to study on aorta aneurism and its complications that reflects the modern opinions concerning the said problem. We have examined the origin of aorta aneurism and its complications, difference in etiology and structural peculiarities of aorta aneurism at patients.

Key words: aorta aneurism, aorta dissection, predictors of dissection, etiology peculiarities.

Стаття надійшла до редакції 20.05.2013 р.

Осовська Н.Ю. - доктор мед. наук, доц. кафедри внутрішньої медицини №1 Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова; (0432) 570572.

© Бондар С.А., Черноус М.В.

УДК: 616.5-003.875:616-071+616-08

Бондар С.А., Черноус М.В.

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, кафедра шкірних та венеричних хвороб (вул. Пирогова 56, м. Вінниця, Україна, 21018)

КЕРАТОДЕРМІЇ. МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

Резюме. Наведено огляд наукових здобутків з проблем етіології, патогенезу та радикального лікування кератодермій, які на сьогодні недостатньо вивчені. Це пов'язано з полісимптоматичністю даної патології. Наведені два клінічних випадки спадкової (синдром Унни-Тоста) та набутої (синдром Хакстхаузена) кератодермії, з обговоренням результатів їх лікування після призначення комплексної терапії хворих.

Ключові слова: кератодермія, класифікація, діагностика, лікування, профілактика.

Однією з актуальних проблем дерматовенерології є кератодермії. Важкий перебіг цієї групи захворювань не рідко призводить до інвалідності з дитинства, що

робить проблему своєчасної та правильної діагностики і лікування актуальною. На сьогодні етіологія, патогенез та радикальне лікування даної патології вивчено