

**Б.М. Тодуров^{1,2}, А.Ю. Шкандала¹, О.В. Зеленчук^{1,2}, М.Ф. Ротарь¹,
Н.С. Гноянко¹**

¹ ДУ «Інститут серця МОЗ України», Київ

² Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, Київ

Випадок хірургічного лікування аневризми висхідного відділу та дуги аорти в пацієнтки з некласифікованим захворюванням сполучної тканини

Аневризма грудної аорти – одна з найтяжчих патологій серцево-судинної системи. Вживаність пацієнтів без оперативного втручання протягом 5–10 років не перевищує 13–19 %. Поширеність розвитку аневризм грудної аорти постійно зростає і становить на цей час приблизно 10,4 на 100 000 населення в рік. Ризик раптової смерті надзвичайно високий. Єдиним способом зберегти життя хворого є хірургічне лікування. Тільки рання діагностика та своєчасна реконструктивна хірургія можуть зменшити частоту ускладнень та знизити летальність при цій патології. У статті представлено клінічний випадок успішно прооперованої в ДУ «Інститут серця МОЗ України» аневризми висхідного відділу та дуги аорти в пацієнтки з некласифікованим спадковим порушенням сполучної тканини. Продемонстровано труднощі діагностики спадкових синдромів та важливість своєчасного виявлення стигм дизембріогенезу з метою проведення поглибленого обстеження стану серцево-судинної системи. Представлений клінічний випадок заслуговує на увагу у зв'язку з тим, що сам факт виявлення аневризми грудного відділу аорти потребує уважного обстеження фенотипу та пошуку генетично детермінованої патології. Результати дослідження фенотипу підтверджують спадкову природу виявленої патології. Представлене спостереження демонструє можливість розвитку аневризми грудного відділу не тільки в осіб з некласифікованим спадковим порушенням сполучної тканини з марфаноподібним фенотипом, а й при низці інших спадкових синдромів, діагностика яких потребує знання характерних для них ознак фенотипу та проведення спеціальних досліджень.

Ключові слова: аневризма грудної аорти, некласифіковане спадкове порушення сполучної тканини, марфаноподібний фенотип, протезування аорти.

Посилання: Тодуров Б.М., Шкандала А.Ю., Зеленчук О.В. та ін. Випадок хірургічного лікування аневризми висхідного відділу та дуги аорти в пацієнтки з некласифікованим захворюванням сполучної тканини // Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. – 2019. – № 3. – С. 46–50.

To cite this article: Todurov BM, Shkandala AY, Zelenchuk OV, Rotar MF, Gnoyanko NS. Case of surgical treatment of ascending aorta and aortic arch aneurysm in a patient with unclassified connective tissue disease. *Cardiac Surgery and Interventional Cardiology*. 2019;3(26):46-50 (in Ukr.).

Аневризма грудної аорти – одна з найтяжчих патологій серцево-судинної системи. Вживаність пацієнтів без оперативного втручання протягом 5–10 років не перевищує 13–19 %.

Поширеність розвитку аневризм грудної аорти постійно зростає і становить на цей час приблизно 10,4 на 100 000 населення в рік. Ризик раптової смерті надзвичайно високий. Єдиним способом

Зеленчук Олег Валерійович, к. мед. н., доцент кафедри кардіохірургії, рентгеноваскулярних та екстракорпоральних технологій НМАПО імені П.Л. Шупика, лікар-хірург серцево-судинний ДУ «Інститут серця МОЗ України» 02660, м. Київ, вул. Братиславська, 5а. E-mail: oleg.zelenchuk@gmail.com

Стаття надійшла до редакції 12 серпня 2019 р.

зберегти життя хворого є хірургічне лікування. Тільки рання діагностика та своєчасна реконструктивна хірургія можуть зменшити частоту ускладнень та знизити летальність при цій патології [2–4]. Відомо, що розвиток аневризми аорти та її розшарування особливо характерний для хворих із синдромом Марфана, Луїса – Дітца [5]. Однак подібне ускладнення може траплятися при низці інших спадкових порушень сполучної тканини, серед яких, окрім синдромів із марфаноподібним фенотипом трапляються й такі, як синдром Елерса – Данло, сімейна аневризма грудної аорти та низка інших [1]. Наведемо приклад, що ілюструє труднощі диференціальної діагностики різноманітних спадкових синдромів, ускладнених розвитком аневризми грудного відділу аорти.

Клінічний випадок

Пацієнтка Д., 42 роки, скерована в ДУ «Інститут серця МОЗ України» у зв'язку з виявленою при обстеженні природженою вадою серця: двостулковим аортальним клапаном з недостатністю III ступеня. Пацієнтка протягом останніх 4 років відзначає появу задишки при найменшому фізичному навантаженні, тахікардію. При обстеженні командою кардіологів та кардіохірургів ДУ «Інститут серця МОЗ України» виявлено недостатність аортального клапана III ступеня на тлі двостулкового аортального клапана та дилатацію висхідного відділу аорти, у зв'язку з чим було рекомендовано госпіталізацію до інституту для проведення оперативного лікування.

Анамнез. Зі слів пацієнтки, спадковість за серцево-судинними захворюваннями не обтяжена, професійних шкідливостей не було. У пацієнтки протягом усього життя відсутня менструація. Із супутніх захворювань: автоімунний тиреоїдит, атиреоз.

Для проведення оперативного лікування пацієнтка була госпіталізована. При первинному огляді привертав увагу низький зріст (139 см), мала маса тіла (33 кг), брахідактилія, голубуватий відтінок склер, сколіотична деформація хребта, бліда тонка шкіра. Об'єктивно: синусова тахікардія з частотою скорочень серця 130 за 1 хв, артеріальний тиск 130/80 мм рт. ст., систолічний шум на аортальному клапані.

При проведенні інструментальних обстежень отримано такі дані.

Ехокардіографія: комбінована аортальна вада з переважанням недостатності III ступеня на тлі двостулкового аортального клапана, максимальний градієнт тиску – 78 мм рт. ст., середній – 47 мм рт. ст. Дилатація висхідного відділу аорти до 4,8 (у візуалізованій частині).

Коронарографія: атеросклеротичних уражень коронарних артерій не виявлено.

Мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) аорти в грудній порожнині: двостулковий аортальний клапан, аневризма висхідного відділу аорти з переходом на дугу до гирла підключичної артерії, звуження сегмента А до 14,0 мм з наявністю перегину (коарктації) і на рівні Боталової зв'язки, постстенотичний діаметр аорти до 21,8 мм, дилатація проксимального відділу плечоголового стовбура (до 29 × 26,5 мм), лівої загальної сонної артерії (16,1 мм) та лівої підключичної артерії (10,9 мм) (рис. 1).

МСКТ головного мозку: звапніла менінгіома над наметом мозочка.

УЗД органів малого таза: гіпоплазія матки, яєчники не візуалізуються.

УЗД щитоподібної залози: гіпоплазія щитоподібної залози. Гіпофізарний нанізм? (Консультована ендокринологом).

Огляд офтальмолога: деструкція скловидного тіла обох очей.

За результатами обстеження, попри деякі особливості фенотипу пацієнтки, було прийнято

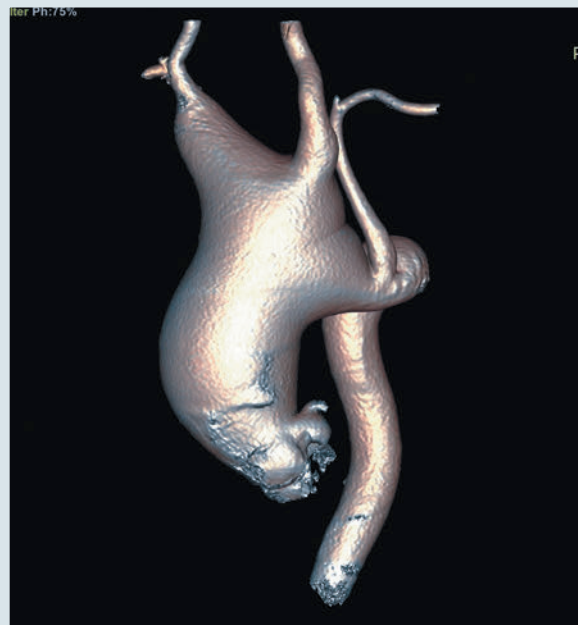


Рис. 1. Дані МСКТ. Двостулковий аортальний клапан, аневризма висхідного відділу аорти з переходом на дугу до гирла підключичної артерії, звуження сегмента А до 14,0 мм з наявністю перегину (коарктації) і на рівні Боталової зв'язки, постстенотичний діаметр аорти – до 21,8 мм, дилатація проксимального відділу плечоголового стовбура (до 29 × 26,5 мм), лівої загальної сонної артерії (16,1 мм) та лівої підключичної артерії (10,9 мм)

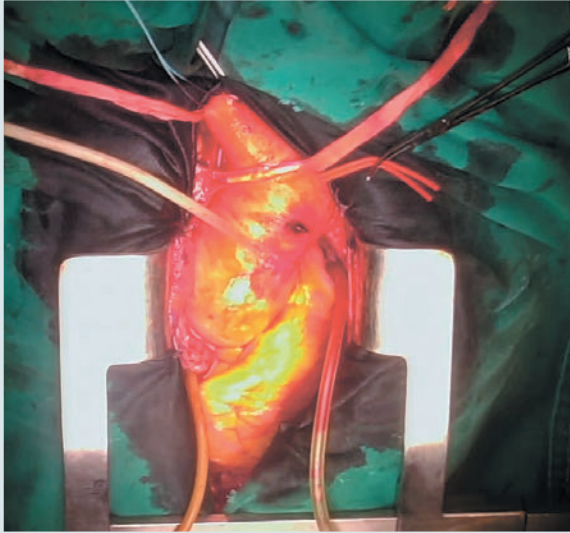


Рис. 2. Аневризма висхідного відділу аорти з переходом на дугу до гирла підключичної артерії, дилатація проксимального відділу плечоголового стовбура (до 29 × 26,5 мм), лівої загальної сонної артерії (16,1 мм) та лівої підключичної артерії (10,9 мм)

ВИПАДОК
ІЗ ПРАКТИКИ

рішення проводити корекцію аортальної вади та протезування дилатації аорти.

6.06.2019 р. було виконано оперативне лікування. Серединна стернотомія. Була візуалізована аневризма висхідного відділу аорти з переходом на дугу до гирла лівої підключичної артерії, а також дилатовані проксимальні відділи плечоголовних судин (рис. 2).

Підключення апарата штучного кровообігу проводили за схемою «висхідна аорта (в зоні

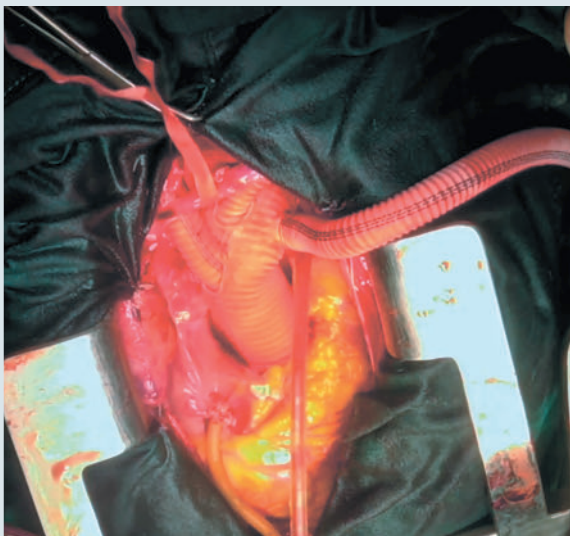


Рис. 3. Протезована висхідна аорта з дугою судинним протезом MAQUET 28 × 10 × 8 × 8 × 10

аневризми на 2 см вище від синотубулярного гребня) – праве передсердя». Основний етап оперативного втручання виконували в умовах глибокої гіпотермії 24 °С. Перетиснута аорта, поперечна аортотомія, захист міокарда – антеградна селективна фармакохолодова кардіopleгія (розчин «Кустодіол» 20 мл/кг). При ревізії кореня аорти: клапан двостулковий, стенозований з вираженим фіброзом, кальцинозом в основі ступок, малорухливий. Висічено ступки аортального клапана.

Хірургічний етап дуги аорти проводився в умовах циркуляторного арешту. Налагоджена антероградна перфузія головного мозку (АПГМ) через балонні катетери в бігемісферальному режимі (10–12 мл/кг за 1 хв) під контролем неінвазивної церебральної оксиметрії (Somanetics INVOS 5100C).

Ліва підключична артерія перетиснута. На 2 см вище від вічок коронарних артерій виділено та висічено тканини аневризматично зміненої аорти включно зі стенозованим сегментом А. Для протезування аорти ми використали синтетичний судинний протез дуги аорти MAQUET 28 × 10 × 8 × 8 × 10 мм, дистальний анастомоз якого було накладено з низхідною аортою. Переканюляція аортальної канюлі в браншу судинного протеза. Відновлена повна перфузія. Почергово накладені анастомози «кінець у кінець» лівої підключичної артерії, лівої сонної артерії та брахіоцефального стовбура з відповідними браншами протеза. Далі виконано про-



Рис. 4. Дані післяопераційної МСКТ

тезування аортального клапана St. Jude 21 за стандартною методикою, після цього накладено проксимальний анастомоз судинного протеза з коренем аорти (рис. 3).

Зігрівання пацієнтки здійснювали поступово до 37,5 °С, моніторинг центральної температури проводили в сечовому міхурі та носоглотці. З метою терморегуляції пацієнтки використовували водяний матрац.

Показники штучного кровообігу:

- тривалість штучного кровообігу – 121 хв;
- тривалість перетискання аорти – 101 хв;
- повний циркуляторний арешт – 2 хв;
- циркуляторний арешт з АПГМ – 28 хв.

У післяопераційний період спостерігали ексудативний перикардит, проводили пункцію перикарда.

За даними гістологічного дослідження операційного матеріалу, було виявлене підгостре розшарування стінки аорти на тлі дисплазії сполучної тканини. Перед виписуванням зі стаціонару хворій було виконано МСКТ аорти (рис. 4).

Усі вищеперераховані особливості конституції дозволяли заперечити спадкові синдроми з марфаноподібним фенотипом, однак давали підстави для проведення диференційного діагнозу між одним із типів синдрому Елерса – Данло (найбільш вірогідний судинний тип), сімейної аневризми грудного відділу аорти, одним із типів недосконалого остеогенезу.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і проєкт роботи – Б.Т., О.З.; збір матеріалу – Б.Т., А.Ш., О.З., М.Р., Н.Г.; огляд літератури, написання статті – А.Ш., М.Р., Н.Г.; критичний огляд матеріалу щодо змісту, редагування тексту – Б.Т., О.З.

Література

1. Наследственные заболевания соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение // Рос. кардиол. журн.– 2013.– № 1 (99), Приложение 1.
2. Vokeria L., Gudkova R., Arakelyan V. Surgical treatment of aneurysms of the thoracic and abdominal aorta in Russia // Thoracic and Cardiovascular Surgery.– 2017.– Vol. 59 (3).– P. 181–190.
3. Booher A.M., Eagle K.A. Diagnosis and management issues in thoracic aortic aneurysm // Amer. Heart J.– 2011.– Vol. 1 (162).– P. 38–46. doi: 10.1016/j.ahj.2011.04.010.
4. Gilbert R., Upchurch Jr., Enrique Criado. Aortic Aneurysms Pathogenesis and Treatment. Humana Press, A part of Springer Science + Business Media, LCC 2009, P. 337–338, 341, 343, 344. doi: 10.1007/978-1-60327-204-9.
5. Loeys B.L., Dietz H.C., Braverman A.C. et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome // J. Med. Genet.– 2010.– Vol. 47.– P. 476–485. doi: 10.1136/jmg.2009.072785.

Представлений клінічний випадок заслуговує на увагу у зв'язку з тим, що сам факт виявлення аневризми грудного відділу аорти потребує уважного обстеження фенотипу та пошуку генетично детермінованої патології. Результати дослідження фенотипу підтверджують спадкову природу виявленої патології. На жаль, молекулярно-генетична діагностика одного зі спадкових синдромів, що часто лежать в основі розвитку аневризми грудного відділу аорти, була неможливою. Відсутність вказівок на сімейний характер захворювання дає підстави стверджувати про спорадичну мутацію одного із генів, що відповідає за продукцію колагену. Однак у зв'язку з відсутністю генетичного підтвердження ми вважаємо можливим стверджувати про некласифіковане спадкове захворювання сполучної тканини, що призвело до розвитку аневризми висхідного відділу та дуги аорти.

Висновки

Представлене спостереження демонструє можливість розвитку аневризми грудного відділу не тільки в осіб із некласифікованим спадковим порушенням сполучної тканини з марфаноподібним фенотипом, а й при низці інших спадкових синдромів, діагностика яких потребує знань характерних для них ознак фенотипу та проведення спеціальних досліджень.

Б.М. Тодуров^{1,2}, А.Ю. Шкандала¹, О.В. Зеленчук^{1,2}, М.Ф. Ротарь¹, Н.С. Гноянко¹

¹ ДУ «Институт сердца МЗ Украины», Киев

² Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, Киев

Случай хирургического лечения аневризмы восходящего отдела и дуги аорты у пациентки с неклассифицированным заболеванием соединительной ткани

Аневризма грудной аорты – одна из самых тяжелых патологий сердечно-сосудистой системы. Выживаемость пациентов без оперативного вмешательства в течение 5–10 лет не превышает 13–19 %. Распространенность развития аневризм грудной аорты постоянно растет и составляет в настоящее время примерно 10,4 на 100 000 населения в год. Риск внезапной смерти чрезвычайно высок. Единственным способом сохранить жизнь больного является хирургическое лечение. Только ранняя диагностика и своевременная реконструктивная хирургия в состоянии уменьшить частоту осложнений и летальность при этой патологии. В статье представлено описание клинического случая успешно прооперированной в ГУ «Институт сердца МЗ Украины» аневризмы восходящего отдела и дуги аорты у пациентки с неклассифицированным наследственным нарушением соединительной ткани. Продемонстрировано трудности фенотипической диагностики наследственных синдромов и важность своевременного выявления стигм дисэмбриогенеза с целью проведения углубленного обследования состояния сердечно-сосудистой системы. Представленный клинический случай заслуживает внимания в связи с тем, что сам факт обнаружения аневризмы грудного отдела аорты требует внимательного фенотипического обследования и поиска генетически детерминированной патологии. Результаты фенотипического исследования подтверждают наследственную природу выявленной патологии. Представленное наблюдение демонстрирует возможность развития аневризмы грудного отдела не только у лиц с неклассифицированным наследственным нарушением соединительной ткани с марфаноподобным фенотипом, но и при целом ряде других наследственных синдромов, диагностика которых требует знаний характерных для них фенотипических признаков и проведения специальных исследований.

Ключевые слова: аневризма грудной аорты, неклассифицированное наследственное нарушение соединительной ткани, марфаноподобный фенотип, протезирование аорты.

B.M. Todurov^{1,2}, A.Y. Shkandala¹, O.V. Zelenchuk^{1,2}, M.F. Rotar¹, N.S. Gnoyanko¹

¹ Heart Institute, Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine

² Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

Case of surgical treatment of ascending aorta and aortic arch aneurysm in a patient with unclassified connective tissue disease

Thoracic aortic aneurysm is one of the most serious pathologies of the cardiovascular system. Survival of patients without surgery within 5–10 years does not exceed 13–19 %. Prevalence of thoracic aortic aneurysms is steadily increasing and is now about 10.4 per 100,000 population per year. The risk of sudden death is extremely high. The only way to save a patient's life is through surgical treatment. Only early diagnosis and timely reconstructive surgery are able to reduce the percentage of complications and reduce mortality in this pathology. The article presents clinical case of ascending aorta and aortic arch aneurysm in a patient with unclassified hereditary connective tissue disorder, with successful surgical treatment. The difficulties of phenotypic diagnosis of hereditary syndromes and the importance of timely identification of stigmas of dysbiogenesis are demonstrated. The very fact of detecting an aneurysm of the thoracic aorta requires careful phenotypic examination and search for genetically determined pathology. The results of the phenotypic study confirm the hereditary nature of the detected pathology. The presented case demonstrates possibility of the development of thoracic aorta aneurysm in patients with unclassified connective tissue disorder with Marfan-like phenotype, but also in a number of hereditary syndromes.

Key words: thoracic aortic aneurysm, unclassified connective tissue disorder, Marfan phenotype, aortic repair.