

Успешное лечение гипоплазии торакоабдоминальной аорты

Ю.В. Белов, Р.Н. Комаров, А.Д. Гаиров*, М.М. Тураев

Отделение хирургии аорты и её ветвей РНЦХ им. академика Б.В. Петровского РАМН, Москва, Россия;

*кафедра хирургических болезней №2 ТГМУ им. Абуали ибни Сино, Душанбе, Таджикистан

В статье приводится краткий литературный обзор по гипоплазии различных отделов аорты и конкретная хирургическая тактика у 16-летнего мальчика с редким вариантом врождённого сужения торакоабдоминального сегмента, сопровождающегося окклюзией чревного ствола и верхней брыжеечной артерии. Основным клиническим проявлением заболевания явилась артериальная гипертензия. Несмотря на поражения висцеральных сосудов, у больного отсутствовали признаки абдоминальной ишемии. Выполненная операция – аорто-аортальное шунтирование – преследовала цель снижения артериального давления. Для профилактики прогрессирования ишемии органов брюшной полости одновременно производилась пластика суженного устья брыжеечной артерии.

Ключевые слова: абдоминальная ишемия, гипоплазия абдоминальной аорты, артериальная гипертензия

Гипоплазия аорты является одной из наиболее редко встречаемых аномалий развития сосудистой системы. До настоящего времени публикации, касающиеся прижизненной диагностики данного заболевания носят казуистический характер [1-3]. Впервые гипоплазию аорты описал Т. Morgagni (1733). Она, как правило, проявляется в виде тубулярного продолженного стеноза аорты на определённом протяжении, при этом характерно уменьшение как наружного, так и внутреннего её диаметра [2,4]. В большинстве случаев, клинические признаки данной патологии возникают уже в детском возрасте и не имеют специфических проявлений, и протекают под признаками коарктационного синдрома, вызванного различными заболеваниями [4-6]. Заболевание ещё в детском возрасте сопровождается выраженной стойкой артериальной гипертензией, перемежающейся хромотой, признаками висцеральной ишемии, чрезмерным и не соответствующим возрасту пациента развитием верхней половины туловища, головными болями и др. [2,7]. Данные признаки, относят к коарктационному синдрому, природа развития которого крайне разнообразна и может быть вызвана множеством заболеваний. Необходимо отметить, что по данным большинства авторов, основной причиной обращения больных за медицинской помощью является стойкое повышение артериального давления.

В большинстве публикаций окклюзионно-стенотическое поражение аорты, на уровне её дистальных сегментов не атеросклеротического генеза, описывают

как «синдром средней аорты» [1,3,8]. Под данным синдромом, как правило, понимают различные патологические состояния: атипичная коарктация аорты, неспецифический аортоартериит, стенозы аорты при болезни Реклингаусена и синдром Williams, гипоплазия аорты и др.

Следует отметить, что гипоплазия аорты, учитывая её казуистический характер, является мало изученной патологией. При морфологическом изучении стенки гипоплазированной аорты, Hallen J.W. et al. были показаны значительные грубые изменения практически всех слоёв стенки аорты, потерю и фрагментацию основной массы эластических волокон, грубыми гиперпластическими изменениями в аорте [6].

Как отмечает ряд авторов, гипоплазия аорты чаще встречается у женщин [3,4,9]. Большинство авторов ассоциируют её развитие с дисэмбриогенезом, что основано на частом её сочетании с другими пороками развития сосудистой системы. В работе, опубликованной S.P. Grebeldinger et al. [10], приведены данные, касающиеся нарушения внутриутробного формирования аорты, где отмечено, что врождённые аномалии сосудов в виде коарктации и гипоплазии могут развиваться в любой стадии образования сосудов. Авторы отмечают, что к 25 дню внутриутробного развития, когда происходит сближение и образование единой аорты, на месте их соединения происходит ряд изменений, которые в последующем сопровождаются формированием неполноценной аорты. Однако в последнее время в



литературе появились сообщения, указывающие на возможность влияния инфекции и других факторов в развитии данной патологии [6].

Хирургическое лечение больных с гипоплазией аорты представляет значительные трудности, которые связаны с выбором протеза, уровнем поражения аорты и её протяжённостью и необходимостью реконструкции висцеральных и почечных сосудов. По данным различных авторов, в более чем в 22% наблюдений гипоплазия аорты сопровождается поражением висцеральных артерий, однако нижняя брыжеечная артерия, которая часто остается интактной, является основным питающим сосудом, обеспечивающим перфузию кишечника [2,5,7].

Наиболее часто при синдроме средней аорты выполняется шунтирование поражённого сегмента аорты дакроновым протезом или из ПТФЭ (политетрафторэтилен) [1,3-5,7]. Так Stanley J.C. et al. описали опыт хирургического лечения 97 детей с вазоренальной гипертензией, где в 11 случаях в связи с пролонгированным сужением аорты потребовалось выполнение торакоабдоминального шунтирования с удовлетворительными результатами [10].

Несмотря на удовлетворительные результаты хирургического лечения больных с «синдромом средней аорты», всё же тактические подходы должны быть строго дифференцированными. В особенности это касается болезни Такаюсу, требующей особой медикаментозной пре- и послеоперационной терапии. Вместе с тем, результаты хирургического лечения «синдрома средней аорты», обусловленной гипоплазией аорты, в настоящее время являются вполне удовлетворительными, при этом хирургическое лечение таких больных должно осуществляться в крупных хирургических стационарах, имеющих большой опыт лечения патологий торакоабдоминального отдела аорты. Необходимо так же отметить, что отдалённые результаты лечения синдрома средней аорты, а в особенности гипоплазии аорты, являются практически неизученными.

В настоящей работе сообщается случай позднего обращения больного с гипоплазией торакоабдоминальной аорты, сопровождающейся артериальной гипертензией и компенсированным поражением висцеральных сосудов, которому было выполнено аорто-аортальное шунтирование с мезентерикопластикой.

Клиническое наблюдение. Больной М., 1996 г.р., поступил в отделение сосудов РНЦ ССХ 15 марта 2012 года. При поступлении пациент предъявлял жалобы на постоянную головную боль в височной и затылочной областях, шум в ушах, быструю усталость и повышение АД. При обследовании было выявлено снижение пульсации на бедренных и подколенных артериях, деформация передней части грудной клет-

ки по типу горба. По данным брюшной аортографии: диаметр аорты на уровне Th11-Th12 около 10 мм. На уровне Th 12 отмечаются неровности её контуров, максимальным сужением участка аорты до 4-5 мм на уровне верхнего края L1. Отмечается постстенотическое расширение аорты на уровне отхождения почечных артерий до 12 мм. Чревный ствол и верхняя брыжеечная артерия не контрастируются. Диаметр нижней брыжеечной артерии расширен до 5-6 мм, отчётливо контрастируется дуга Риаолана, функционирующая в краниальном направлении.

При рентгенологическом исследовании – лёгочные поля прозрачны, рисунок не изменён, корни лёгких структурны, не расширены. Диафрагма подвижна, расположена обычно. Синусы свободны. Сердце не увеличено, аорта развёрнута.

По данным ЭХО КГ выявлена митральная недостаточность I степени, аортальная недостаточность 0,1 степени, умеренная гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ), добавочные хорды ЛЖ. Размеры полостей сердца не увеличены.

Диагноз: гипоплазия торакоабдоминального отдела аорты, синдром средней аорты, окклюзия чревного ствола и верхней брыжеечной артерии. Симптоматическая артериальная гипертензия.

Больному планировалась операция Coselli – протезирование торакоабдоминальной аорты многобраншевым дакроновым протезом. Учитывая продолжительность и большой объём операции, родители мальчика настаивали на выполнении её в условиях одной из крупных клиник г. Москвы. После предварительной консультации с руководителем отделения хирургии аорты и её ветвей академиком Ю.В.Беловым, было принято решение о совместном выполнении операции в Научном центре хирургии РАМН им. академика Б.В. Петровского.

16.04.2012г. больной переведён и госпитализирован в отделение хирургии аорты и её ветвей РНЦХ им. академика Б.В. Петровского, где обследование пациента продолжилось.

При ультразвуковом дуплексном сканировании артерий конечностей – аорта в проекции бифуркации диаметром 1,0 см, кровоток выражен магистрально-изменённого типа, линейная скорость кровотока до 6м/с. Патологии экстракраниальных сосудов не выявлено.

При УЗИ органов брюшной полости – диаметр брюшного отдела аорты: под диафрагмой – 0,7 см; на уровне висцеральных ветвей – 1,4 см; у бифуркации – 1,2 см. Ниже отхождения почечных артерий диаметр аорты увеличивается до 15 мм. Отмечается значительное расширение диаметра нижней брыжеечной артерии. В бассейне обеих почечных артерий



и в дистальном русле регистрируется выраженный постстенотический тип кровотока с резистивностью от 0,23 до 0,42. Правая почка умеренно гипоплазирована, интрапаренхиматозная киста диаметром до 0,9 см. Других патологических изменений не выявлено.

На компьютерной томографии – грудная и брюшная аорта, начиная с уровня диафрагмы (Th11) до Th12, отмечается сужение брюшной части аорты d-0,6 см. Протяжённость сужения 5,5 см. Диаметр чревного ствола 0,4 см, верхней брыжеечной артерии – 0,4 см, нижней брыжеечной артерии – 0,8 см. Диаметр аорты ниже сужения 1,4 см. На рисунке 1 показано схематическое изображение гипоплазии торакоабдоминальной аорты.

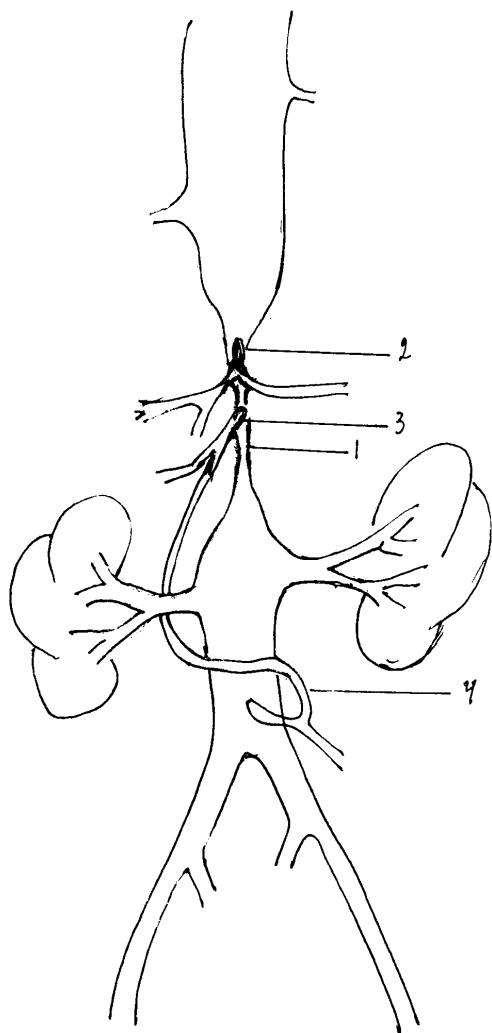


РИС. 1. СХЕМАТИЧЕСКОЕ ИЗОБРАЖЕНИЕ ГИПОПЛАЗИИ ТОРАКОАБДОМИНАЛЬНОЙ АОРТЫ У БОЛЬНОГО М.:
 1 – ГИПОПЛАЗИРОВАННЫЙ СЕГМЕНТ АОРТЫ;
 2 – ЧРЕВНОЙ СТВОЛ (ОККЛЮЗИРОВАН);
 3 – ВЕРХНЯЯ БРЫЖЕЕЧНАЯ АРТЕРИЯ (СТЕНОЗИРОВАНА);
 4 – ДУГА РИОЛАНА

Под эндотрахеальным наркозом 19.04.2012г. больному произведён левосторонний торакопараректальный разрез по VII межреберью. При ревизии отмечается сужение диаметра аорты до 1 см на протяжении от Th 11 до уровня отхождения верхней брыжеечной артерии. Висцеральные ветви диаметром до 4 мм не пульсируют. Во время дальнейшей ревизии пальпаторно определяется выраженный шум ниже сужения аорты. В процессе операции первоначально было принято решение выполнить аорто-аортальное шунтирование многобраншевым протезом с имплантацией чревного ствола и верхней брыжеечной артерии. Сформирован проксимальный анастомоз протеза с аортой по типу «конец в бок» на уровне Th10. При аортотомии на уровне чревного ствола, просвет артерии обтурирован до трифуркации, ретроградного кровотока нет. В связи с компенсацией кровотока по верхней брыжеечной артерии и невозможностью включить чревной ствол в кровоток, хирургическая тактика и объём операции изменился. Аорта пересечена проксимальнее чревного ствола и перевязана, чревной ствол так же лигирован. Стенка проксимального конца пересечённой аорты напротив верхней брыжеечной артерии рассечена и ушита дугообразно, таким образом, что устье её значительно расширилось за счёт стенки аорты.

Левая почечная артерия отсечена на уровне устья и имплантирована в бок протеза. После пуска кровотока отмечается отчётливая пульсация протеза, верхней брыжеечной и почечных артерий, дрожание аорты, висцеральных и почечных её ветвей не определяется (рис. 2 и 3).

Объём операционной кровопотери составлял 750 мл. Время ишемии нижних конечностей – 19 мин, верхней брыжеечной артерии (ВБА) – 11 мин, левой почки – 13 мин. Раны послойно ушиты с оставлением 2 дренажей в левой плевральной полости и забрюшинном пространстве. Асептическая повязка.

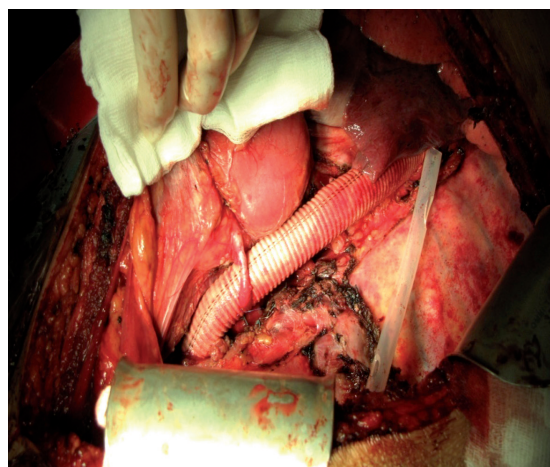


РИС. 2. ФОТО ШУНТИРОВАНИЯ АОРТЫ С РЕИМПЛАНТАЦИЕЙ ЛЕВОЙ ПОЧЕЧНОЙ АРТЕРИИ

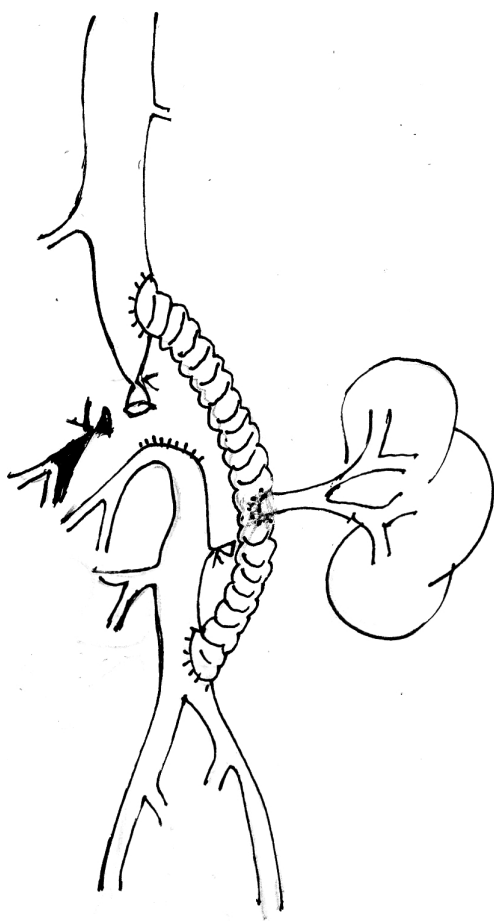


РИС. 3. СХЕМА ОПЕРАЦИИ БОЛЬНОГО М.,
ОКОНЧАТЕЛЬНЫЙ ВИД

Послеоперационный период протекал гладко. Больной получал антибиотики, обезболивающую и инфузионную терапию. Уже в реанимационном отделении систолическое артериальное давление определялось на уровне 115 мм рт.ст. Дренажные трубки удалены на 2-е сутки. Заживление раны первичное. На 8-е сутки после операции больной выписан в удовлетворительном состоянии с отчётливой пульсацией на артериях нижних конечностей и АД 115/80 мм рт.ст. без гипотензивной терапии. Швы сняты на 10 сутки.

Больной осмотрен через 6 месяцев, состояние удовлетворительное, жалоб нет. Артериальное давление без приёма гипотензивных препаратов колеблется в пределах 125 - 110 / 90-75 мм рт.ст. По линии операционного разреза определяется сформированный окрепший рубец. Пульсация на бедренных и дистальных сегментах артерий нижних конечностей определяется отчётливо. Аускультативно над брюшной аортой шум не выслушивается. При контрольном дуплексном сканировании сосудов кровотока на

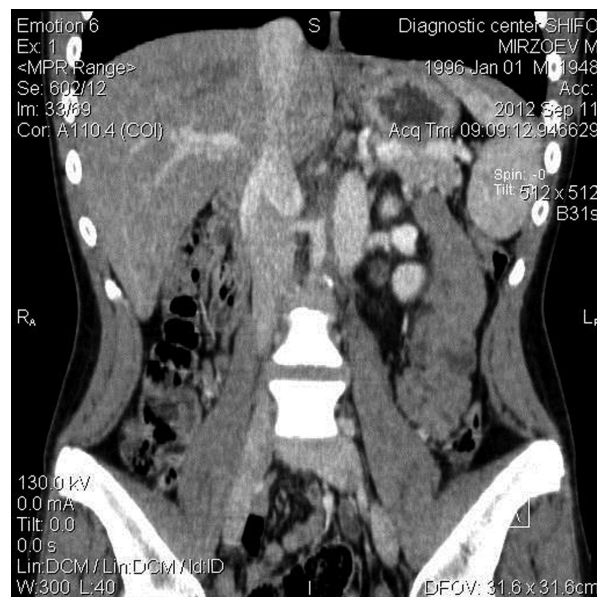


РИС. 4. КОНТРОЛЬНАЯ КТ, ПРЯМАЯ ПРОЕКЦИЯ.
КОНТРАСТИРУЕТСЯ ПРОТЕЗ И УСТЬЯ ЛЕВОЙ ПОЧЕЧНОЙ
АРТЕРИИ



РИС. 5. КОНТРОЛЬНАЯ КТ, БОКОВАЯ ПРОЕКЦИЯ

всех уровнях локация магистральный изменённого типа, симметричный. Лодыжечно-плечевой индекс справа – 0,96, слева – 0,96. Систолическое АД с обеих сторон 140 мм рт.ст. На КТ с контрастированием от 14 сентября 2012г. отчётливо прослеживается дакроновый протез с имплантированной к нему левой почечной артерией и ретроградное контрастирование верхней брыжеечной артерии (рис. 4 и 5).



Целью демонстрации настоящего клинического наблюдения является обсуждение выбора хирургической тактики и объёма операции у пациента с конкретной формой гипоплазии торакоабдоминальной аорты. Ввиду того, что у пациента, несмотря на серьезные поражения висцеральных сосудов, отсутствовали признаки абдоминальной ишемии, основная цель операции была направлена на ликвидацию артериальной гипертензии, обусловленной коарктационным синдромом. В связи с этим в настоящее время большинство авторов придерживаются единой тактики – шунтирование поражённого сегмента аорты дакроновым протезом. Вопрос о реконструкции почечных артерий зависит от характера поражения аорты и степени вовлечённости сосудов почек в патологический процесс. В ряде случаев, при нормальном диаметре аорты и почечных артерий, ретроградная перфузия почек через дистальный анастомоз считается достаточной для восстановления нормального кровотока. Имплантация же левой почечной артерии в нашем наблюдении была продиктована необходимостью изменения топографии сосуда с целью профилактики компрессии его протезом. С нашей точки зрения облитерированный на всем протяжении чревный ствол не подлежал восстановлению в связи с отсутствием симптомов висцеральной ишемии. Расширение устья стенозированной верхней брыжеечной артерии (мезентериопластика), при достаточно хорошо функционирующей дуге Риолана, считали оптимальным вариантом для адекватного кровоснабжения органов брюшной полости.

Таким образом, аорто-аортальное шунтирование дакроновым протезом в обход гипоплазированного сегмента является операцией выбора направленной на достижение основной цели лечения – нормализации системного артериального давления. Вопрос о необходимости реконструкции почечных и висцеральных сосудов в подобных случаях следует решать индивидуально в зависимости от характера и протяжённости поражения аорты и степени выраженности симптомов абдоминальной ишемии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шунтирование аорты протезом Coselli у ребёнка 14 лет при синдроме средней аорты / Ю.В.Белов, Р.Н.Комаров, В.И.Каледа, А.Б.Степаненко// Ж. Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. - 2011. - №6. - С. 68-71
2. Покровский А.В. Неспецифический аорто-артериит. В кр.: Клиническая ангиология /А.В.Покровский, А.Е.Зотиков// Под ред. А.В. Покровского. Т.1: Медицина 2004; 697-734
3. Спиридонов А.А. Синдром атипичной коарктации нисходящей части аорты. В кн.: Руководство по сердечно-сосудистой хирургии /А.А.Спиридонов, Л.И.Клионер// Под ред. В.И.Бураковского, Л.А.Бокерия. 2-е изд. М: Медицина. -1996. -С.619-625
4. Спиридонов А.А. Гипоплазия торакоабдоминальной аорты с коарктационным синдромом (клиника, диагностика и хирургическое лечение) /А.А.Спиридонов [и др.]// Вести АМН СССР. -1986. -№2. -С.79-83
5. Gupta S. Surgical and haemodynamic considerations in middle aortic syndrome/ S.Gupta // Thorax 1979; 34: 470-478
6. Coarctation of the abdominal aorta: current options in surgical management/ J.W.Hallen, D.C.Brewster, R.C.Darling, P.J.O'Hara // Ann. Surg. -1980. 191:4: 430-437
7. Pagni S. Takayasu's arteritis: the middle aortic syndrome/ S. Pagni [et al.]// Ann. Surg. 1996; 62: 409-41
8. Organ protection during thoracoabdominal aortic surgery for a multimodality approach/ R.G.MacArthur, S.A.Carter, J.S.Coselli, S.A.LeMatre // Semm Cardiothorac Vasc. Anesth. -2005. -№9. -С.143-149
9. Urayama H. Revascularization with the branched graft in middle aortic syndrome/ H. Urayama [et al.]// Nippon GG Zashi 1989; 90: 134-137
10. Stanley J.C. Attenuation of experimental aortic aneurysm formation in P-selectin knockout mice / J.C.Stanley, K.K. Hannawa , B.S. Cho, I.Sinha//Ann. NY Acad. Sci. 2006 Nov;1085:353-359
11. Grebeldinger S.P. Severe diffuse hypoplasia of the aorta associated with multiple vascular abnormalities/ S.P. Grebeldinger , S.S. Balj, O. Adic // Vascular. 2011 May-Jun;19 (3):170-174



Summary

Successful treatment of thoracoabdominal aortas hypoplasia

Yu.V. Belov, R.N. Komarov, A.D. Gaibov *, M.M. Turaev

Chair of Surgery of aorta and its branches RSCC named after academician BV Petrovsky RAMS, Moscow, Russia;

** Chair of surgical diseases №2 Avicenna TSMU, Dushanbe, Tajikistan*

The article reported a brief review on the various levels of aortic hypoplasia and particular surgical approach in 16-year-old boy with a rare variant of congenital stricture of thoracoabdominal segment, accompanied by occlusion of the celiac trunk and superior mesenteric artery. The main clinical manifestation of disease was hypertension. Despite the involvement of visceral vessels, the patient had no signs of abdominal ischemia. The goal of performed operation - aorto-aortic bypass - was to lower blood pressure. To prevent the progression of abdominal ischemia simultaneously a plasty of strictured ostium of mesenteric artery was performed.

Key words: abdominal ischemia, abdominal aortic hypoplasia, hypertension

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Гаибов Алиджон Джураевич – профессор кафедры хирургических болезней №2 ТГМУ;
Таджикистан, г.Душанбе, ул. Санои-33
E-mail: gaibov_a.d@mail.ru