

УДК 616.135 – 053.1 – 005

К ВОПРОСУ О КЛАССИФИКАЦИИ ВРОЖДЕННОЙ ДЕФОРМАЦИИ ДУГИ АОРТЫ

Иванов А.А., Аракелян В.С.

*Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН,
Москва, e-mail: info@heart-house.ru*

Статья посвящена вопросам классификации редкого врожденного порока сердечно-сосудистой системы – врожденной деформации дуги аорты. Работа основана на опыте лечения 54 пациентов в отделении сосудистой хирургии НЦССХ имени А.Н. Бакулева РАМН с 1960 по 2010 год, что является наибольшим мировым опытом, данных мировых периодических изданий в области грудной и сердечно-сосудистой хирургии. Предложена новая классификация, на основе которой разработан алгоритм выбора методов интраоперационной защиты организма на этапе пережатия аорты. При извитости грудной аорты выделено значение сопутствующей коарктации, которая может изменить планирование методов защиты.

Ключевые слова: врожденная деформация дуги аорты, кинкинг аорты, классификация, коарктация аорты

TO THE QUESTION ON CLASSIFICATION OF CONGENITAL DEFORMATION OF ARCH OF AORTA

Ivanov A.A., Arakelyan V.S.

*Bakoulev Center for Cardiovascular Surgery Russian Academy of Medical Sciences,
Moscow, e-mail: info@heart-house.ru*

The article is devoted to the questions of classification of rare congenital defect of cardiovascular system – congenital deformation of the arch of the aorta. The work is based on the results of treatment of 54 patients at the Department of Vascular surgery of Bakulev Scientific Center of Cardiovascular surgery of Russian Academy of Medical Science in 1960–2010. It is the most valuable world experience in the field of pectoral and cardiovascular surgery described in world periodicals. The algorithm of methods of interoperative organism protection at the stage of cross-clamping aortas is based on the new classification described in the article. The importance of the coarctation of the aorta is undoubted and can be useful in planning the methods of protection.

Keywords: congenital deformation of an arch of an aorta, kinking of aortas, classification, coarctation of aorta

История хирургии дистального отдела аорты насчитывает уже более полувека. Достижения современной медицины сделали возможным оперативное лечение большинства врожденных и приобретенных пороков и заболеваний сердечно-сосудистой системы. Лечение редких пороков развития описывается как спорадические случаи и требует систематизации для дальнейшего изучения. Один из редко встречаемых пороков – врожденная деформация дуги аорты.

В 1931 г. Н. Rosier и P.D. White впервые описали необычно извилистую и удлиненную нисходящую аортальную дугу на материале двух секций. T. Veavan и соавт. в 1947 г. привели случай резко удлиненной аномальной дуги аорты, выходящей на шею справа. Эти авторы ссылаются на D. Reid, который в 1914 г. наблюдал аналогичный вариант у недоношенного плода. W. Reich (1949) в работе о болезнях аорты кратко описал одно наблюдение, очень сходное с аномально изогнутой удлиненной дугой аорты [1, 2]. С. Souders и соавт. в 1951 г. подробно представили анатомическую структуру аномально изогнутой удлиненной дуги аорты и впервые попытались изложить клинические проявления этой редкой патологии (3 наблюдения) [8].

В 1973 г. А.В. Покровский предложил для обозначения изучаемой патологии термин «врожденная извитость дуги аорты» [3]. Вопрос терминологии в данном случае является весьма важным. В отечественной и зарубежной литературе встречается множество названий, описывающих один и тот же порок развития сердечно-сосудистой системы: шейная дуга аорты, псевдокоарктация, атипичная коарктация, кинкинг, баклинг, мегааорта, лупинг, шейная дуга аорты с двойным изгибом и др. [1–9]. Отсутствие единого подхода к определению патологии вызывает путаницу в рассмотрении данных.

Целью работы стала систематизация имеющихся данных и предложение классификации, удобной для использования в клинической практике.

В основу работы положен анализ 54 клинических наблюдений пациентов с ВДДА, оперированных в отделении артериальной патологии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в период с 1960 по 2010 год, что является наибольшим мировым опытом, данных мировых периодических изданий в области грудной и сердечно-сосудистой хирургии. Распределение пациентов по локализации было: локальное поражение аорты между левой общей сонной и под-

ключичной артериями 18 человек (33,3%), с вовлечением устья подключичной артерии и начального отдела нисходящей аорты 27 больных (50%), дистальнее левой подключичной артерии 9 больных (16,7%).

В мировой литературе нам не встретилось публикаций, в которых отражалась бы попытка классифицировать разрозненные данные о врожденной деформации аорты по форме, локализации, сопутствующих пороках развития и т.д. В отечественном руководстве «Клиническая ангиология» под руководством акад. А.В. Покровского (2004 г.) приводится классификация, наиболее точно и полно отражающая все многообразие форм этой редкой патологии [2].

Различаются следующие типы деформации дуги аорты:

- I. По топографоанатомическому типу.
 - правосторонняя;
 - левосторонняя.
- II. По виду деформации:
 - удлинение;
 - извитость;
 - петле- и кольцеобразование;
 - перегиб.
- III. По локализации измененного сегмента:
 - между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией;
 - между левой общей сонной и левой подключичной артериями, с захватом устья последней в процесс;
 - в начальном сегменте нисходящей грудной аорты.
- IV. По расположению:
 - шейное;
 - внутригрудное.
- V. По комбинации данной аномалии с другими пороками сердца:
 - тетрада Фалло, ДМЖП, подклапанный стеноз аорты, гипоплазия, извитость общих сонных артерий, осложненное течение аномалии с развитием аневризм дуги нисходящей грудной аорты, аневризм ветвей дуги аорты.
- VI. По клиническому течению:
 - асимптомное течение;
 - коарктационный синдром;
 - синдром, характерный для аневризм грудной аорты;
 - компрессионный синдром.

В клинике расположение врожденной деформации дуги аорты между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией отмечено только в 1 случае, при этом оперативное лечение не проводилось (отказ пациента), данных ангиографического исследования не сохранилось. Диагноз

поставлен на основе ослабленной пульсации на левой общей сонной артерии, левой верхней конечности и нижних конечностях, наличие расширения тени средостения с множественными выпячиваниями, систолическому шуму в проекции образования. По литературным данным, расположение деформации аорты сразу дистальнее брахиоцефального ствола отмечено только в 1 случае [10]. Однако и в этом наблюдении описывается окклюзия левой сонной и подключичной артерии, отходящих от кинкинга аорты. Нельзя исключить, что именно сдавление аневризмой дуги аорты привело к тромбозу этих ветвей, и поэтому ангиографические данные трактовались как кинкинг, начинающихся проксимальнее левой ОСА. Таким образом, расположение кинкинга аорты, начинающегося ранее отхождения левой сонной артерии, требует дальнейшего изучения и на данный момент не является убедительным.

Необходимо отметить, что в клинической практике наибольшее значение имеет уровень пережатия аорты и соответственно выбор метода защиты спинного мозга и внутренних органов на этом этапе операции, необходимость селективной перфузии ветвей дуги аорты. Учитывая частоту пережатия дуги аорты проксимальнее левой ОСА, частоту развития геморрагических, почечных и спинальных осложнений можно разделить все виды врожденной деформации аорты на 2 типа:

I тип – ВДДА, располагающаяся проксимальнее левой подключичной артерии:

Ia – изолированное поражение сегмента дуги аорты между левой общей сонной и левой подключичной артериями;

Iб – между левой общей сонной и левой подключичной артериями, с захватом устья последней в процесс;

II тип – ВДДА, располагающаяся дистальнее левой подключичной артерии:

IIa – изолированный кинкинг аорты;

IIб – кинкинг с сопутствующей коарктацией аорты;

Распределение по предложенной классификации будет следующим: Ia – 33,3%, Iб – 50%, IIa – 7,4%, IIб – 9,3%.

При таком делении относительно проще выработать единую тактику хирургического лечения пациентов: при первом типе ВДДА оперативное показано в условиях вспомогательного искусственного кровообращения, при этом необходимо иметь в виду необходимость селективной перфузии левой сонной и/подключичной артерии, возникающей в трети случаев.

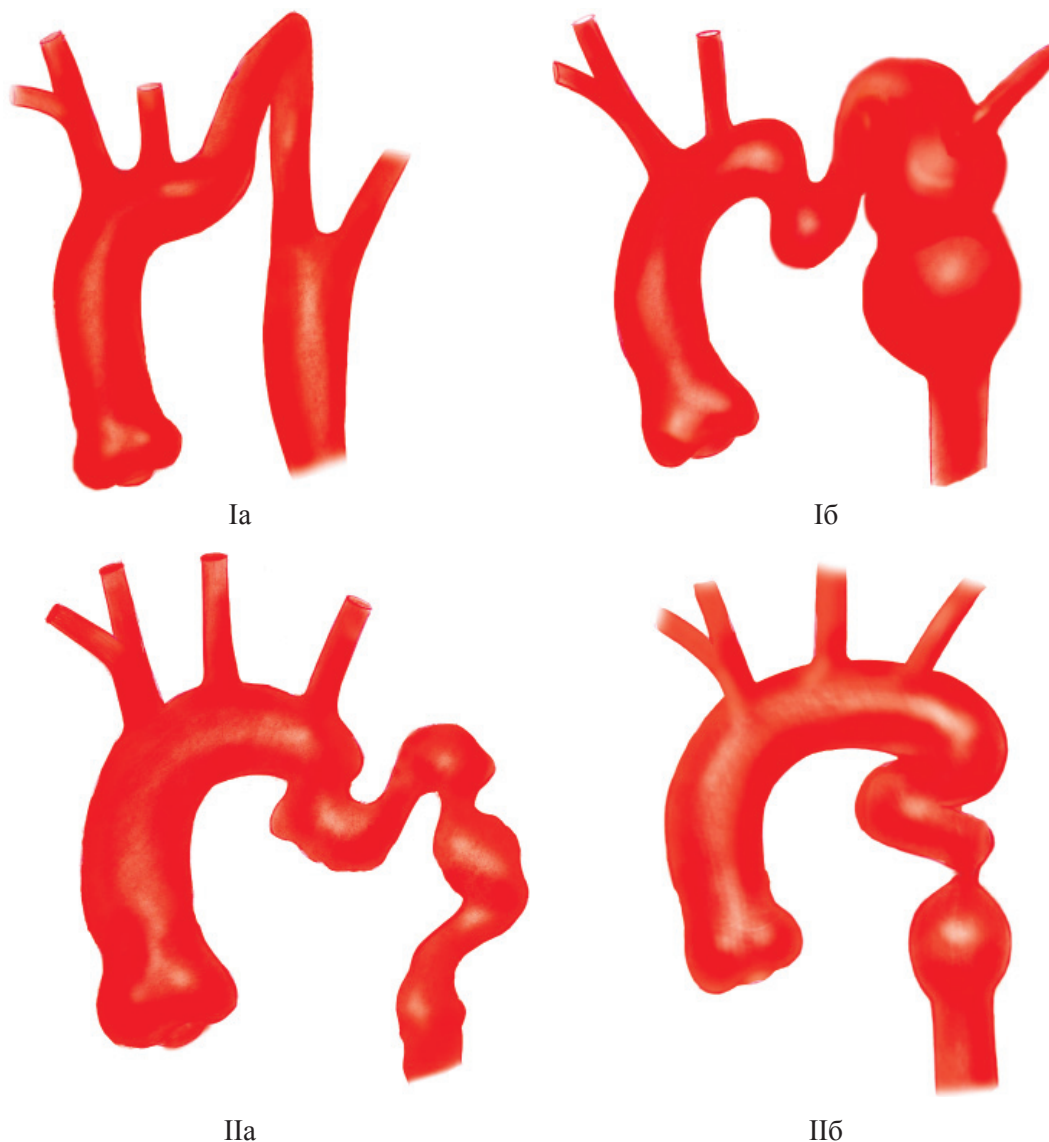


Рис. 1. Схематическое изображение типовых форм врожденной деформации аорты согласно предложенной классификации

При втором типе ВДДА возможно проведение хирургического лечения без использования вспомогательного искусственного кровообращения. При этом необходимо соблюдать следующие условия:

- наличие коарктационного синдрома с градиентом АД не менее 40 мм рт.ст;
- небольшие размеры аневризмы аорты (не более 40 мм);
- возможность наложения анастомоза конец в конец при кратковременном пережатии аорты (не более 30 минут) при неполной коарктации;
- отсутствие или полную компенсацию соматической (в первую очередь кардиальной) патологии;
- отсутствие аббератных ветвей дуги аорты;

– отсутствие левосторонней торакотомии, травм грудной клетки с гемотораксом;

При соблюдении вышеуказанных условий возможно проведение оперативного лечения в условиях нормотермии или умеренной гипотермии с обязательным дренированием спинномозговой жидкости или другими дополнительными методами защиты. Наличие полной типичной коарктации аорты как сопутствующего порока при врожденной деформации грудного отдела аорты делает организм менее чувствительным к пережатию аорты и при отсутствии факторов риска позволяет провести оперативное лечение без вспомогательного искусственного кровообращения, однако вышеуказанные условия могут быть соблюдены не более чем у 10% пациентов.

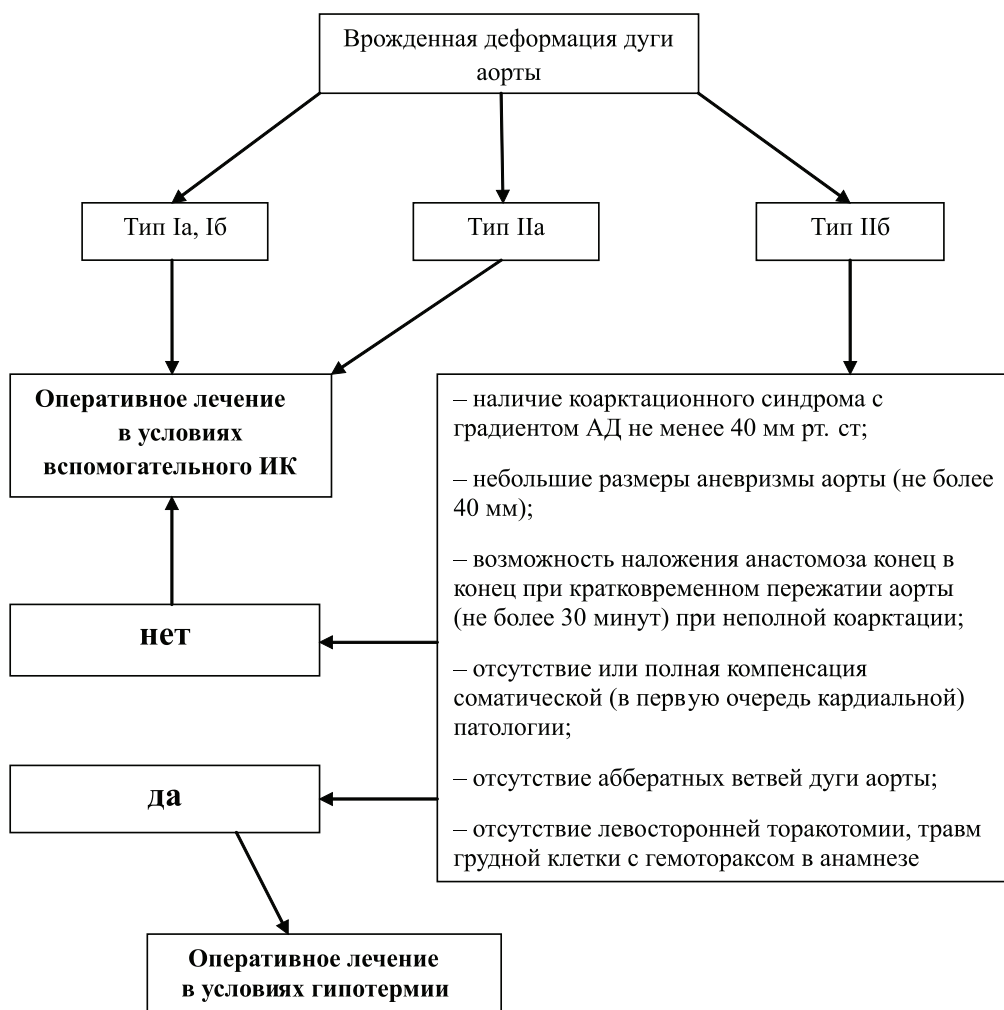


Рис. 2. Алгоритм выбора метода защиты внутренних органов

Список литературы

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. – М.: Медицина, 1989.
2. Покровский А.В. Клиническая ангиология. Т. 1. – М.: Медицина, 2004. – 808 с.
3. Покровский А.В., Холматов И.К., Зингерман Л.С. Врожденная извитость дуги аорты // I конф. хирургов и урологов республик Прибалтики. – Рига, 1973. – С. 163–167.
4. Acikel U., Ugurlu B., Hazan E., Salman E. Cervical aortic arch. A case report // Angiology. – 1997 Jul. – №48(7). – P. 659–62.
5. Long tortuous aorta in a child with Larsen syndrome / O. Baspinar, M. Kilinc, A. Balat, M.A. Celkan, Y. Coskun // Can J Cardiol. – 2005 Mar. – №21(3). – P. 299–301.
6. Cervical aortic arch with mediocystic necrosis / P. Cao, P. Angelini, L. Colonna et al. // Bull. Texas Heart Inst. – 1980. – Vol. 9. – P. 188–193.
7. Kinking of the aorta: long-term prognosis / A. Drabek, J. Wodniecki, L. Poloński, E. Adamowicz, M. Tendera // Cor Vasa. – 1987. – Vol. 29(2). – P. 149–51.
8. Souders C., Pearson C.M., Adams H.D. Aortic deformity simulation mediastinal tumor: subclinical form of coarctation // Dis. Chest. – 1951. – Vol. 20, №4. – P. 35–45.

9. Steinberg L., Hagstrom J.W.C. Congenital aortic valvular stenosis and pseudocoarctation («kinking, buckling») of the arch of the aorta: report of four cases including an autopsy study on one case with parietal endocardial fibrosis and fibroelastosis // Circulation. – 1962. – №25. – P. 545–552.

10. Tsai L.M. Figure-eight kinking of the aorta (pseudocoarctation) coexistent with coarctation / L.M. Tsai, M. Fu, C.H. Chang // Chest. – 1990. – Vol. 97. – P. 1239–1240.

Рецензенты:

Ковалев С.А., д.м.н., профессор, зав. отделением кардиохирургии №2 ГУЗ «Воронежская областная клиническая больница №1», г. Воронеж;

Ольшанский М.С., д.м.н., врач отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения ГУЗ «Воронежская областная клиническая больница №1», г. Воронеж.

Работа поступила в редакцию 09.06.2011.