

12. *Hinerman R.W., Amdur R.J., Morris C.G., Kirwan J., Mendenhall W.M.* Definitive radiotherapy in the management of paragangliomas arising in the head and neck: a 35-year experience. *Head Neck*. 2008; 30: 1431–8.

References

1. *Duditskaya T.K.* Neck paragangliomas: clinical features, diagnosis and treatment. Dr. Med. Sci. Diss. Moscow; 2000 (in Russian).
2. *Samedov M.S.* Diagnosis and treatment outcomes of carotid chemodectomas. Med. Sci. Diss. Moscow; 1986 (in Russian).
3. *Stepanov R.R.* Diagnosis and surgical treatment of carotid chemodectomas. Med. Sci. Diss. Moscow; 2000 (in Russian).
4. *Shubin A.A.* Angiosurgical aspects of treatment chemodectomas neck dissertations. Dr. Med. Sci. Diss. Moscow; 2003 (in Russian).
5. *Kaklikkaya I., Imamoglu M., Isik A.U., Ozcan F.* Carotid body tumors. *Turk. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998; 6: 323–9.
6. *Whitehill T.A., Krupski W.C.* Uncommon disorders affecting the carotid arteries. In: R.B. Rutherford (ed.). *Vascular surgery*. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2000: 1856–62.
7. *Matyakin E.G., Dan V.N., Shubin A.D.* et al. Neck paraganglioma (chemodectoma). Moscow: Verdana; 2005 (in Russian).
8. *Gavrilenko A.V., Kosenkov A.N., Skrylev S.I., Stepanov P.P.* Surgical treatment of patients with carotid chemodectoma. *Annaly Khirurgii*. 1998; 5: 24–9.
9. *Moskalenko Yu.D., Spiridonov A.A., Klioner L.I.* et al. Reconstructive surgery of the carotid arteries in the radical removal of carotid chemodectomas. *Klinicheskaya Khirurgiya*. 1985; 7: 15–7.
10. *Seabrook G.R., Towne J.B.* Nonatherosclerotic cerebrovascular disease. In: H. Haimovici (ed.). *Haimovici's vascular surgery*. 4th ed. Cambridge, MA: Blackwell Science; 1996: 974–81.
11. *Zhang T.H., Jiang W.L., Li Y.L., Li B., Yamakawa T.* Perioperative approach in the surgical management of carotid body tumors. *Ann. Vasc. Surg.* 2012; 26 (6): 775–82.
12. *Hinerman R.W., Amdur R.J., Morris C.G., Kirwan J., Mendenhall W.M.* Definitive radiotherapy in the management of paragangliomas arising in the head and neck: a 35-year experience. *Head Neck*. 2008; 30: 1431–8.

Поступила 08.06.2015

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.132.1-007.24-053.1-089

DOI: 10.15275/kreatkard.2015.02.08

Хирургическая коррекция врожденной деформации дуги аорты. Клиническое наблюдение

В.С. Аракелян, Н.А. Гидаспов, Н.Р. Гамзаев, А.А. Иванов, П.П. Куличков

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор — академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Аракелян Валерий Сергеевич, доктор мед. наук, профессор, гл. научный сотр.;
Гидаспов Никита Андреевич, канд. мед. наук, научн. сотр., e-mail: gidaspov@mail.ru;
Гамзаев Назим Рагимович, канд. мед. наук, научн. сотр.;
Иванов Андрей Анатольевич, доктор мед. наук;
Куличков Павел Павлович, аспирант

В работе представлено редкое клиническое наблюдение пациента 18 лет с врожденной деформацией дуги аорты между левой общей сонной и левой подключичной артериями с аневризмами дистального отдела дуги аорты и проксимального сегмента левой подключичной артерии. Пациенту выполнено одноэтапное хирургическое лечение: резекция кинкинга дистального отдела дуги аорты и аневризмы левой подключичной артерии с протезированием дуги аорты и левой подключичной артерии в условиях искусственного кровообращения – нормотермической дистальной аортальной перфузии и селективной антеградной перфузии головного мозга через левую общую сонную артерию.

Ключевые слова: врожденная деформация дуги аорты; псевдокоарктация; кинкинг дуги аорты.

Surgical treatment of congenital aortic arch deformation. Case report

V.S. Arakelyan, N.A. Gidaspov, N.R. Gamzaev, A.A. Ivanov, P.P. Kulichkov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Arakelyan Valeriy Sergeevich, MD, DM, Professor, Chief Research Associate;

Gidaspov Nikita Andreevich, MD, PhD, Research Associate, e-mail: gidaspov@mail.ru;

Gamzaev Nazim Ragimovich, MD, PhD, Research Associate;

Ivanov Andrey Anatol'evich, MD, DM;

Kulichkov Pavel Pavlovich, Postgraduate

This report describes the case of a 18 year old patient with congenital aortic arch deformation between left common carotid artery and left subclavian artery and aneurysms of distal aortic arch and left subclavian artery. A single-stage surgical treatment was performed: resection of aortic arch kinking and subclavian artery aneurysm with graft replacement of the distal arch and left subclavian artery using distal aortic perfusion and selective antegrade cerebral perfusion via left common carotid artery.

Key words: congenital aortic arch deformation; pseudocoarctation; aortic arch kinking.

Введение

Врожденная деформация дуги аорты – это врожденный порок аорты, который характеризуется удлинением, извитостью и перегибами ее дуги при патологическом строении ее стенки. По данным литературы, частота врожденных деформаций дуги аорты составляет 0,4–0,6% от всех сердечно-сосудистых заболеваний [1].

По клиническому течению врожденные деформации дуги аорты (ВДДА) могут быть асимптомными, проявляться коарктационным синдромом (при перегибе), симптомами, характерными для аневризм грудной аорты, или компрессионным синдромом. Нередко встречается сочетание вышеуказанных синдромов. Врожденные деформации дуги аорты могут располагаться дистальнее и проксимальнее левой подключичной артерии, которая зачастую непосредственно вовлечена в патологический процесс, что диктует необходимость ее реконструкции [2, 3]. Кроме того, врожден-

ные деформации дуги аорты нередко сочетаются с аномальным отхождением брахиоцефальных ветвей и положением дуги [4, 5].

К настоящему времени описаны различные варианты хирургического лечения ВДДА из стернотомии или торакотомии, с применением различных методик искусственного кровообращения (ИК) или без них, как правило, при хорошем развитии коллатерального кровотока и высоком градиенте артериального давления между верхними и нижними конечностями [6]. В литературе также освещены экстраанатомические операции при шейной дуге и псевдокоарктации [7]. В нашем наблюдении успешная резекция кинкинга и аневризм дистального отдела дуги аорты и проксимального сегмента левой подключичной артерии у 18-летнего пациента выполнена из левосторонней торакотомии в условиях ИК – нормотермической дистальной аортальной перфузии и селективной антеградной перфузии головного мозга

через левую общую сонную артерию. Описаний подобной хирургической техники у пациентов с врожденными деформациями дуги аорты в доступной литературе нами не найдено. Учитывая вышеизложенное, мы сочли целесообразным привести собственное клиническое наблюдение этой редкой патологии, в котором продемонстрирована возможность подобного хирургического подхода.

Клиническое наблюдение

Пациент А., 18 лет, поступил в отделение с жалобами на быструю утомляемость, боли в нижних конечностях, головные боли при умеренной физической нагрузке, повышение артериального давления, головокружение, шум в ушах.

Анамнез: боли в нижних конечностях беспокоят в течение 3 лет. В возрасте 16 лет зарегистрировано повышение артериального давления до 190/100 мм рт. ст., отсутствие пульсации артерий левой верхней конечности. При выполнении ангиографии и мультиспиральной компьютерной томоангиографии диагностирована врожденная деформация дуги аорты, коарктационный синдром. Пациент направлен в НЦССХ им. А.Н. Бакулева для хирургического лечения.

Объективно: над всей областью сердца выслушивается грубый систолический шум с эпицентром во втором межреберье слева от грудины, проводящийся на сосуды шеи и в межлопаточное пространство. Артериальное давление (АД) на правой верхней конечности 150/70 мм рт. ст., на левой верхней конечности 100/70 мм рт. ст. Пульсация сонных артерий отчетливая, симметричная, выслушивается систолический шум. Пульсация артерий левой верхней конечности не определяется. Пульсация артерий нижних конечностей резко ослаблена.

Данные инструментальных методов исследования

Эхокардиография: конечный диастолический размер левого желудочка (КДР ЛЖ)

54 мм, конечный систолический размер (КСР ЛЖ) – 38 мм, конечный диастолический объем (КДО ЛЖ) – 178 мл, конечный систолический объем (КСО ЛЖ) – 80 мл, фракция выброса (ФВ ЛЖ) – 61%. Симметричная гипертрофия миокарда левого желудочка смешанного типа.

Ультразвуковое доплеровское сканирование (УЗДС) артерий верхних и нижних конечностей: градиент систолического АД между верхними конечностями 60 мм рт. ст. Градиент систолического АД между верхними и нижними конечностями 60 мм рт. ст.

Ультразвуковое доплеровское сканирование брахиоцефальных артерий (БЦА) и артерий верхних конечностей: окклюзия проксимального отдела левой подключичной артерии (ПКА) с постоянным синдромом позвоночно-подключичного обкрадывания головного мозга слева.

При рентгенографии органов грудной клетки: дуга легочной артерии выбухает незначительно. Конфигурация сердца обычная, дуга аорты левая в нетипичном месте, перешеек сужен. В области дуги отмечается двойной контур. Кардиоторакальный индекс (КТИ) 47%.

Данные ангиографии: диаметр восходящей аорты 35–36 мм, перед отхождением брахиоцефального ствола 32 мм, диаметр нисходящей аорты 25 мм. Брахиоцефальный ствол, правая подключичная и правая общая сонная артерии без гемодинамически значимых сужений, правая маммарная артерия расширена. Выражен коллатеральный кровоток через правую маммарную артерию. На аортографии обнаружено сужение на уровне дуги до 13–16 мм между устьями левой общей сонной и левой подключичной артерий. Левая подключичная артерия контрастируется, стенозов и окклюзий не выявлено, но отмечается затрудненное «маятникообразное» продвижение контрастного вещества. Левая позвоночная артерия расширена до 9,0–9,5 мм, контрастируется только в проксимальной части, имеется кинкинг и признаки ретроградного

кровотока. Градиент между восходящим и нисходящим отделами аорты 37 мм рт. ст.

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) – ангиография: между левой общей сонной и левой подключичной артериями определяется коарктация дуги аорты (псевдокоарктация) в виде удлинения дуги аорты с коленообразным искривлением. Минимальный диаметр аорты на этом отрезке – 8 мм. Умеренно выраженное постстенотическое расширение до 30 мм, аневризма проксимального сегмента левой подключичной артерии (рис. 1).

Диагноз: врожденная деформация дуги аорты. Кинкинг дуги аорты между левой общей сонной и левой подключичной артериями. Коарктационный синдром. Синдром позвоночно-подключичного обкрадывания головного мозга слева. Хроническая сосудисто-мозговая недостаточность I степени. Аневризма устья левой подключичной артерии. Расширение постстенотического отдела нисходящей грудной аорты.

Операция: резекция дистального отдела дуги аорты и аневризмы левой подключичной артерии с протезированием эксплантатом «Басэкс» 20 мм в условиях ИК – нор-



Рис. 1. Мультиспиральная компьютерная томоангиография, 3D-реконструкция

мотермической дистальной аортальной перфузии и селективной антеградной перфузии головного мозга через левую общую сонную артерию. Протезирование левой подключичной артерии политетрафторэтиленовым (ПТФЭ) эксплантатом диаметром 8 мм с имплантацией в протез грудной аорты (хирург – проф. В.С. Аракелян).

Ход операции: выделены и подготовлены для канюляции левые общая бедренная артерия и общая бедренная вена. Левосторонняя боковая торакотомия по четвертому межреберью. Выделены дуга аорты от уровня отхождения брахиоцефального ствола с контролем левой общей сонной, левой подключичной артерий и нисходящая грудная аорта. На 2 см дистальнее устья брахиоцефального ствола удлинение дуги аорты с коленообразным искривлением; в проксимальном отделе левой подключичной артерии на протяжении 3 см – аневризма (рис. 2, а). Пульсация левой подключичной артерии и нисходящей грудной аорты резко ослаблена с выраженным систолическим дрожанием. После введения расчетной дозы гепарина канюляция бедренных сосудов, аорта пережата немного дистальнее брахиоцефального ствола, начато ИК. Резецирован дистальный отдел дуги аорты в области деформации и расширения левой подключичной артерии. Канюлирована левая общая сонная артерия и начата селективная перфузия головного мозга. Сформирована зона проксимального анастомоза с рассечением дуги на устье левой общей сонной артерии. Наложен проксимальный анастомоз протеза с дугой аорты тотчас дистальнее устья левой общей сонной артерии по типу конец в конец. Деканюляция из левой общей сонной артерии и пуск в нее кровотока. Наложен дистальный анастомоз протеза с нисходящей грудной аортой в верхней трети по типу конец в конец. Пущен кровоток по протезу. Остановлено ИК. Деканюляция, введение протамина сульфата. Далее произведено протезирование левой подключичной артерии политетрафтор-

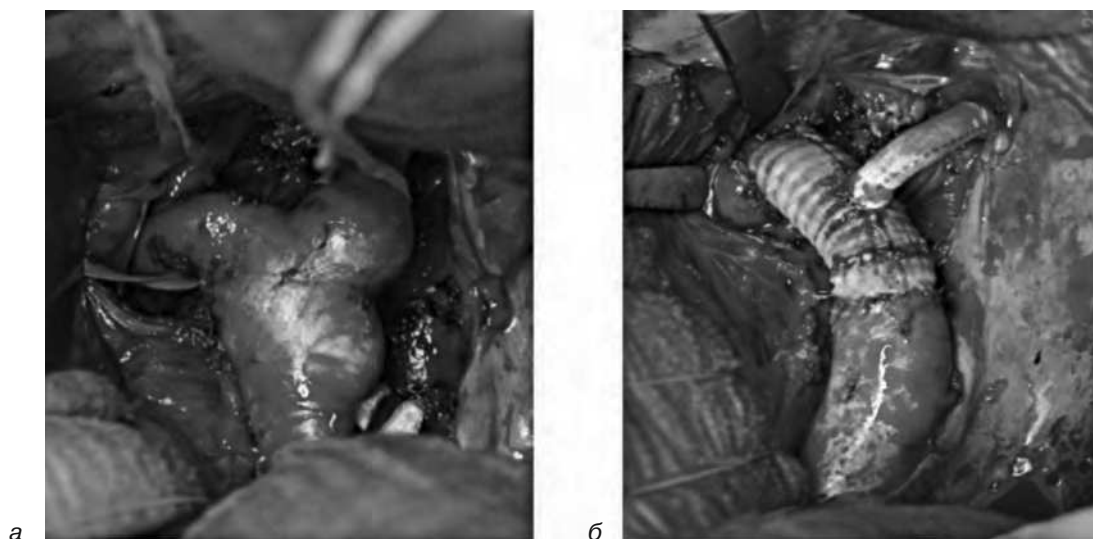


Рис. 2. Интраоперационные фото:
а – исходный вид патологии; б – окончательный вид реконструкции

этиленовым эксплантатом диаметром 8 мм с имплантацией ее по типу конец в бок в протез грудной аорты. Пущен кровоток – отчетливая пульсация всей реконструкции (рис. 2, б).

Длительность операции составила 5 ч 30 мин, время пережатия аорты 93 мин, время ИК 120 мин. Время селективной антеградной перфузии головного мозга 40 мин. Из отделения реанимации пациент переведен на 2-е сутки после операции. На 14-е сутки после операции пациент выписан в удовлетворительном состоянии под дальнейшее наблюдение врачей по месту жительства.

Обсуждение

Несмотря на большое количество публикаций, посвященных врожденным деформациям дуги аорты, до настоящего времени остается открытым вопрос о терминологии и классификации этой патологии. В большинстве современных публикаций по данной теме используются такие термины, как: псевдокоарктация, шейная дуга аорты, врожденный кинкинг дуги аорты, извитость дуги аорты [2, 8–10].

По мнению ряда авторов, это различные варианты одной и той же врожденной

патологии грудной аорты. Шейная дуга аорты – это редкая врожденная аномалия, при которой дуга аорты удлинена и расположена краниальнее обычной позиции. Введенный L. Di Guglielmo, M. Guttadauro термин «кинкинг дуги» характеризуется возникновением перегибов в области дуги аорты и проксимальных сегментов нисходящей грудной аорты, при которых возникают нарушения гемодинамики вследствие коарктационного синдрома [11]. В иностранной литературе широко используется термин «псевдокоарктация аорты», под которым понимают удлинение и кинкинг дуги аорты. Для объединения вышеуказанных состояний А.А. Спиридоновым было введено обобщающее понятие – «врожденные деформации дуги аорты», которые в свою очередь включают кинкинг, удлинение, извитость и т.п.

Особенность всех врожденных деформаций дуги аорты – высокая частота развития аневризм дуги и перешейка аорты, связанная с исходным патологическим строением аортальной стенки при данном пороке и особенностями гемодинамики в извитой дуге аорты. По данным разных авторов, частота развития аневризм при врожденных деформациях дуги аорты колеблется в пре-

делах 20–100%. По всей видимости, подобная разница оценки частоты развития аневризм связана с анализом разных возрастных групп пациентов. По данным НЦССХ им. А.Н. Бакулева, у всех пациентов с врожденными деформациями дуги аорты старше 20 лет выявлены аневризмы грудной аорты. Удлинение дуги аорты в ее дистальных отделах изначально не приводит к каким-либо выраженным патофизиологическим проявлениям, но поскольку в деформированном просвете аорты возникает турбулентный поток крови, то на его фоне имеющиеся врожденные дефекты стенки аорты приводят к развитию аневризм [8, 9]. В литературе имеются сведения о быстром увеличении размеров аневризм при деформациях дуги аорты [12], а также описаны случаи разрыва аорты при шейной дуге и псевдокоарктации [13].

Большинство исследователей разделяют мнение о том, что все симптомные пациенты с врожденными деформациями дуги аорты вне зависимости от ведущего синдрома должны быть оперированы. Однако при асимптомных деформациях дуги ряд авторов допускает возможность динамического наблюдения [2]. Опыт НЦССХ им. А.Н. Бакулева показывает, что у всех пациентов с ВДДА с течением времени формируются аневризмы аорты, поэтому целесообразнее оперировать даже асимптомных больных при достижении ими возраста, позволяющего использовать протез аорты адекватного диаметра, исключая коарктационный синдром вследствие биологического роста пациента [8, 9]. При разработке тактики хирургического лечения у данной группы пациентов перед специалистами встает ряд вопросов: выбор хирургического доступа, выбор методов защиты спинного и головного мозга, а также внутренних органов от ишемии. В нашем наблюдении продемонстрирована возможность радикальной коррекции порока через широкую левостороннюю торакотомию в условиях нормотермической дистальной аортальной перфузии по схеме

«бедренная артерия – бедренная вена» в сочетании с селективной антеградной перфузией головного мозга через левую общую сонную артерию.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Литература

1. Покровский А.В. Клиническая ангиология: Руководство для врачей. В 2 т.: Т. 1. М.: Медицина; 2004.
2. Ohnuki M., Hirooka K., Watanabe T., Tasaki D. Thoracic aortic aneurysm associated with pseudo-coarctation; report of a case. *Kyobu Geka*. 2009; 62 (7): 583–6.
3. Kitabayashi K., Sakaki M., Araki K., Shibamoto A., Mizoguchi H., Ohtake S. Thoracic aortic aneurysm with aortic pseudocoarctation involving the left subclavian artery. *Ann. Vasc. Surg.* 2013; 27 (6): 802–7.
4. Baravelli M., Borghi A., Rogiani S. et al. Clinical, anatomopathological and genetic pattern of 10 patients with cervical aortic arch. *Int. J. Cardiol.* 2007; 114 (2): 236–40.
5. Tjang Y.S., Aramendi J.I., Crespo A. et al. Right cervical aortic arch with aberrant left subclavian artery. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2008; 16 (4): 37–9.
6. Farsak B., Yilmaz M., Kaplan S., Böke E. Cervical aortic arch with aneurysm formation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1998; 14: 437–9.
7. Woolfson P.I., Watson N., Keenan D.J., Cotter L. Left cervical aortic arch associated with pseudo-coarctation and aortic and mitral regurgitation: one-stage surgical repair. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001; 19 (5): 726–8.
8. Иванов А.А., Ярошук А.С., Гидаснов Н.А., Аракелян В.С. Клиника и диагностика врожденной деформации дуги аорты. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН*. 2008; 9 (5): 19.
9. Иванов А.А., Ярошук А.С., Гидаснов Н.А., Аракелян В.С. Хирургическое лечение врожденной деформации дуги аорты. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН*. 2008; 9 (5): 25.
10. Tobinaga S., Akashi H., Okazaki T. et al. Congenital kinking of aortic arch associated with thoracic aortic aneurysm. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2006; 14 (3): 263.
11. Di Guglielmo L., Guttadauro M. Kinking of aorta: report of two cases. *Acta radiol.* 1955; 44 (2): 121–8.
12. Sakai O., Yamagishi M., Shuntoh K. et al. Critical aneurysmal dilatation of congenital kinking of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; 122 (4): 832–3.
13. Ikonomidis J.S., Robbins R.C. Cervical aortic arch with pseudocoarctation: presentation with spontaneous rupture. *Ann. Thorac. Surg.* 1999; 67 (1): 248–50.

References

1. *Pokrovskiy A.V.* Clinical angiology: Manual. Vol. 1. Moscow: Meditsina; 2004 (in Russian).
2. *Ohnuki M., Hirooka K., Watanabe T., Tasaki D.* Thoracic aortic aneurysm associated with pseudo-coarctation; report of a case. *Kyobu Geka.* 2009; 62 (7): 583–6.
3. *Kitabayashi K., Sakaki M., Araki K., Shibamoto A., Mizoguchi H., Ohtake S.* Thoracic aortic aneurysm with aortic pseudocoarctation involving the left subclavian artery. *Ann. Vasc. Surg.* 2013; 27 (6): 802–7.
4. *Baravelli M., Borghi A., Rogiani S.* et al. Clinical, anatomopathological and genetic pattern of 10 patients with cervical aortic arch. *Int. J. Cardiol.* 2007; 114 (2): 236–40.
5. *Tjang Y.S., Aramendi J.I., Crespo A.* et al. Right cervical aortic arch with aberrant left subclavian artery. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2008; 16 (4): 37–9.
6. *Farsak B., Yilmaz M., Kaplan S., Böke E.* Cervical aortic arch with aneurysm formation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1998; 14: 437–9.
7. *Woolfson P.I., Watson N., Keenan D.J., Cotter L.* Left cervical aortic arch associated with pseudo-coarctation and aortic and mitral regurgitation: one-stage surgical repair. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001; 19 (5): 726–8.
8. *Ivanov A.A., Yaroshchuk A.S., Gidasov N.A., Arakelyan V.S.* Clinical findings and diagnostic of congenital aortic arch deformations. *Byulleten' Nauchnogo Tsentra Serdechno-Sosudistoy Khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Akademii Meditsinskikh Nauk.* 2008; 9 (5): 19.
9. *Ivanov A.A., Yaroshchuk A.S., Gidasov N.A., Arakelyan V.S.* Surgical treatment of congenital aortic arch deformations. *Byulleten' Nauchnogo Tsentra Serdechno-Sosudistoy Khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Akademii Meditsinskikh Nauk.* 2008; 9 (5): 25.
10. *Tobinaga S., Akashi H., Okazaki T.* et al. Congenital kinking of aortic arch associated with thoracic aortic aneurysm. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2006; 14 (3): 263.
11. *Di Guglielmo L., Guttadauro M.* Kinking of aorta: report of two cases. *Acta radiol.* 1955; 44 (2): 121–8.
12. *Sakai O., Yamagishi M., Shuntoh K.* et al. Critical aneurysmal dilatation of congenital kinking of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; 122 (4): 832–3.
13. *Ikonomidis J.S., Robbins R.C.* Cervical aortic arch with pseudocoarctation: presentation with spontaneous rupture. *Ann. Thorac. Surg.* 1999; 67 (1): 248–50.

Поступила 08.06.2015