

ФГБУ «НМИЦ кардиологии им ак. Е.И. Чазова» Минздрава России

Сочетание стеноза аортального клапана и полной коарктации аорты: принятие решения о тактике, госпитальный результат лечения

Докладчики:

Черкашина Юлия Владимировна, врач-кардиолог Отдела сердечно-сосудистой хирургии

Содокладчики:

Коробкова И.З., зав. рентгеновским кабинетом, врач-рентгенолог, к.м.н.

Веселова Т.Н., ведущий научный сотрудник лаборатории рентгеновской компьютерной томографии, д.м.н.

Мершин К.В., середечно-сосудистый хирург, к.м.н.

Полная коарктация аорты = Перерыв дуги аорты Interrupted Aortic Arch (IAA)

- IAA - редкий врожденный порок: 3 на 1млн живорожденных, 1,5% всех врожденных пороков сердца
- Полное разъединение восходящей и нисходящей аорты
- Смертность без операции: 75% в первый месяц жизни и 90% в течение первого года
- При выявлении у взрослого - более вероятен прогресс коарктации в перерыв
- В мировой медицинской литературе содержится не более 40 сообщений о диагностике изолированного порока у взрослых

Пациентка К., 58 лет

Донецкая Народная Республика, г. Мариуполь

Госпитализация в ОССХ – ноябрь 2023

Жалобы:

- одышка при минимальной физической нагрузке и в положении лежа,
- сухой кашель в горизонтальном положении,
- дискомфорт в грудной клетке, усиливающийся при минимальной физической нагрузке, с иррадиацией в левую лопатку,
- повышение АД до 170/100 мм.рт.ст. при физической нагрузке и психо-эмоциональном напряжении

Анамнез жизни

- Нормальные рост и развитие
- Две беременности, двое естественных родов
- Артериальная гипертензия с молодого возраста; гипотензивная терапия только с 50 лет, эффективна
- Наследственность: мать - внезапная смерть в 65 лет
- Не работает; ранее - швея на фабрике

Анамнез заболевания

Начало 2021

Одышка при умеренных физических нагрузках

Май 2023

Резкое усиление одышки, приступы удушья в ночные часы

Июль 2023

Госпитализация с диагнозом ХСН

ЭхоКГ: тяжелый аортальный стеноз

Консультация по телемедицине: показано протезирование АК

Ноябрь 2023, ОССХ

Объективно

- 167см, 105кг, ИМТ = 38
- Состояние средней тяжести
- Особенность конституции – широкая грудная клетка + гипотрофия нижних конечностей
- Аускультация сердца: грубый систолический шум во всех точках с эпицентром на аорте, с проведением на сосуды шеи и в межлопаточную область
- АД на руках 140/90 мм Hg (D=S), ЧСС=90/мин



Лабораторные показатели

ОАК - норма

ОАМ – норма

Коагулограмма - норма

Биохим. анализ крови

Показатель	Результат
Креатинин	110 мкмоль/л
СКФ	49 мл/мин/м ^{1,73}
Мочевина	9 ммоль/л
Калий	5,3 ммоль/л
Натрий	138 ммоль/л
NT-proBNP	2342 пг/мл

ТТ-ЭхоКГ

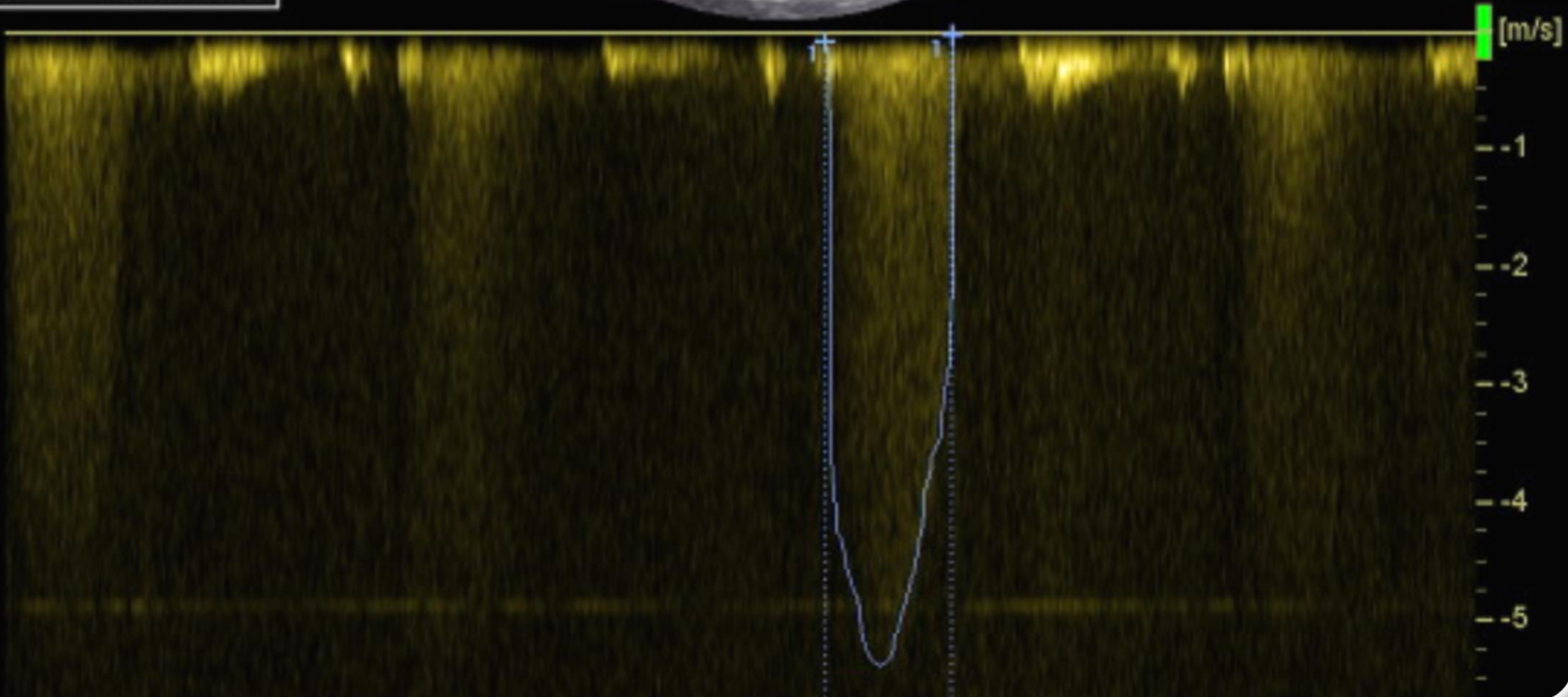
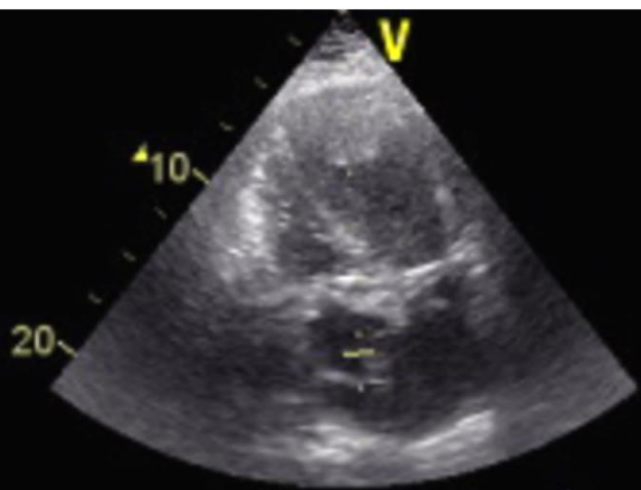
- Аорта: корень - 3,4см, восходящий отдел - 3,7см, дуга - 3,7см
- ЛП: размер - 4,8см; объем - 90мл
- Аортальный клапан: выраженный кальциноз кольца и створок, признаки тяжелого стеноза ($V_{\text{макс}}$ - 5,40м/с, мГДсАК - 116ммHg, срГДсАК - 79ммHg, AVA по уравнению непрерывности - 0,4см²) и умеренной недостаточности ($v.\text{contr.}$ - 0,4см)
- ЛЖ: КДР - 5,8см, КСР - 3,7см, ТМЖП - 1,5см, в базальном сегменте до 1,75см, ТЗСЛЖ - 1,4 см, ФВЛЖ - 65%
- СДЛА - 51ммHg, мГДсТК - 46ммHg
- Правые отделы не расширены

ЧП-ЭхоКГ

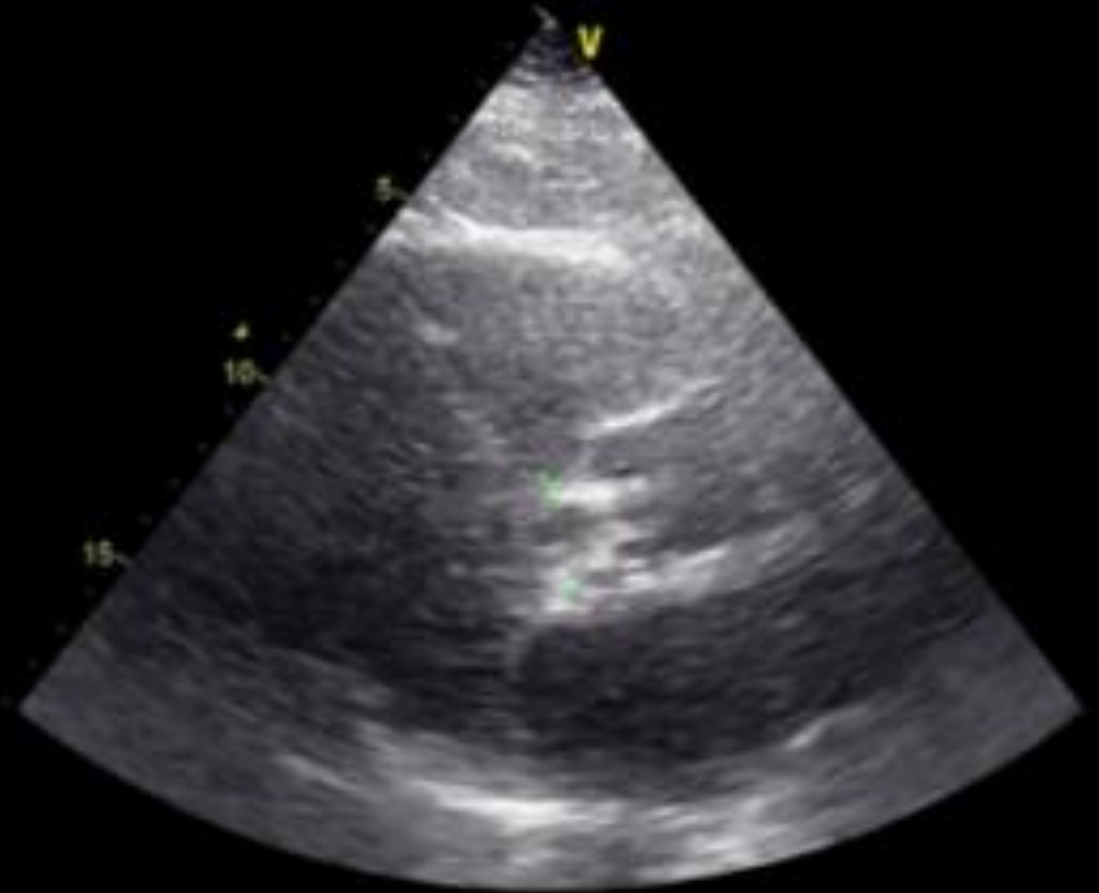
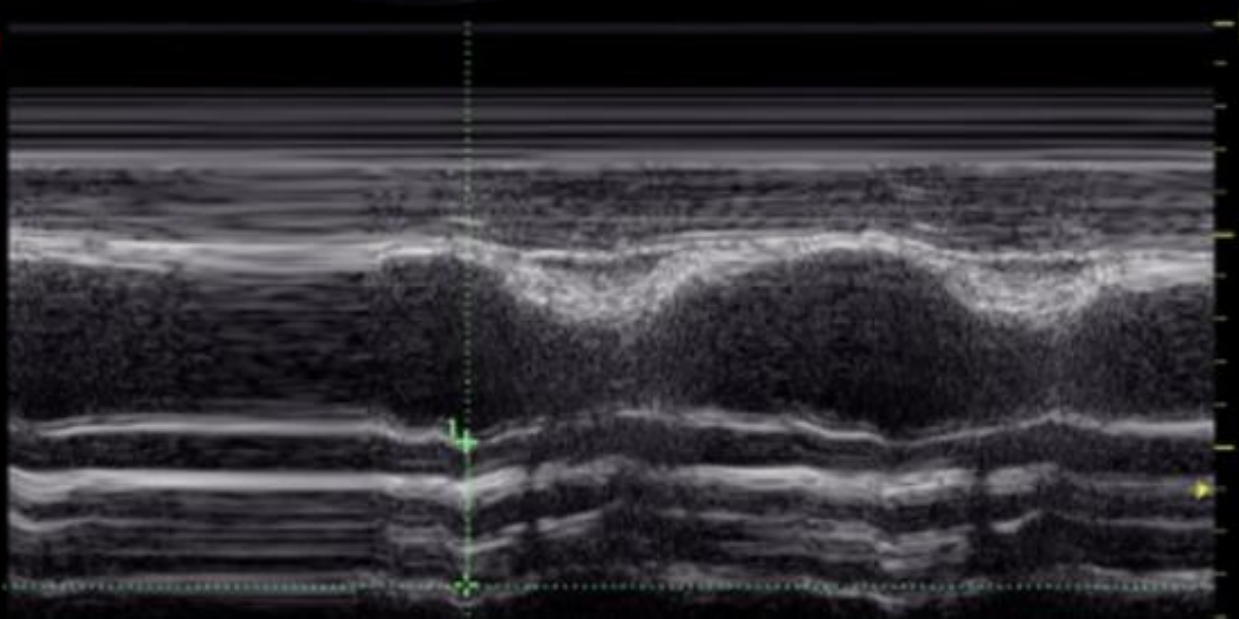
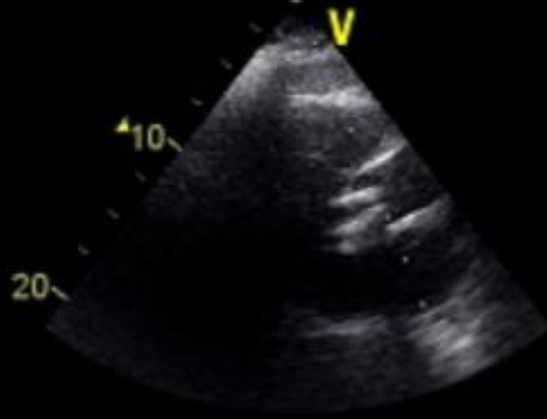
Аортальный клапан:

- три створки, две комиссуры (спаяна комиссура между левой и правой коронарными створками)
- кальциноз створок и кольца с переходом на митрально-аортальное соединение
- AVA планиметрически = 0,9см²
- Регургитация 2-3 степени, v.contr. - 0,64см

1	Vmax	5.39 m/s
EG)	Vmean	4.31 m/s
	Pmax	116.11 mmHg
	Pmean	79.17 mmHg
	Env.Ti	346.02 ms
	VTI	149.04 cm
	HR	175.74 BPM



klassinskaya g s
dtwr6wey6
01.01.1965 F
Cardiocenter Moscow
103639



КАГ

КА без стенозов

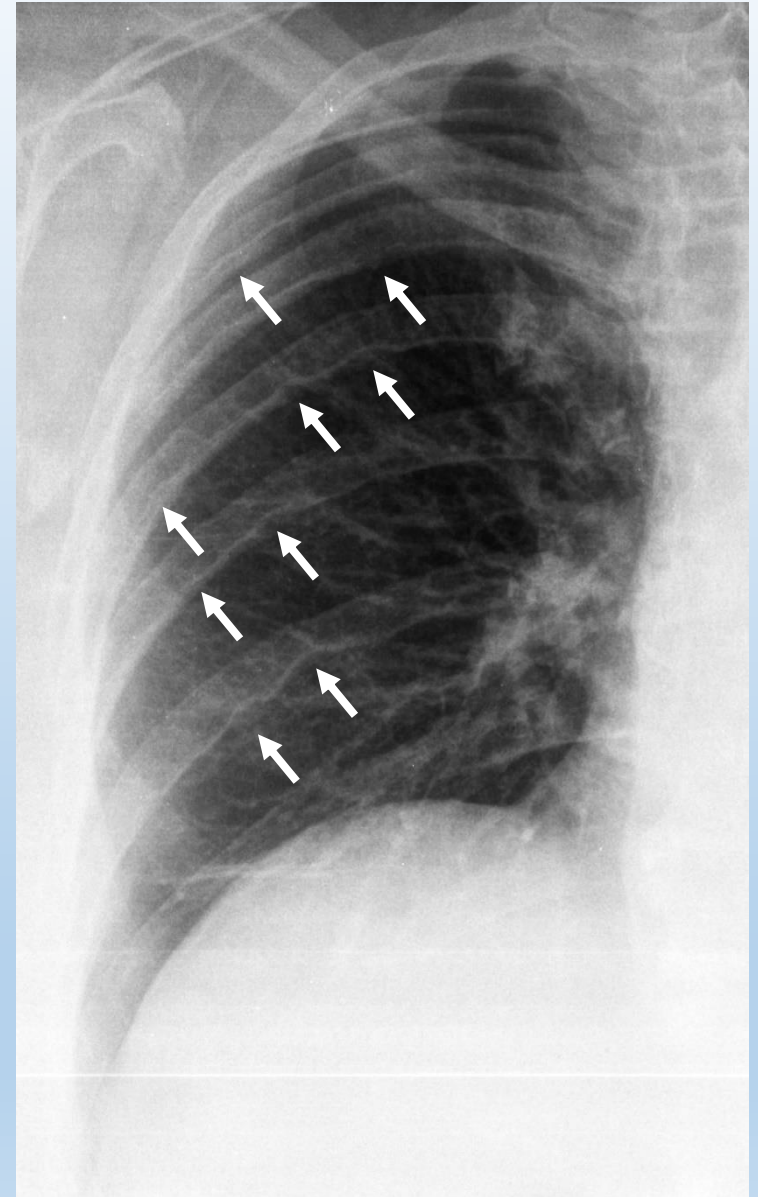
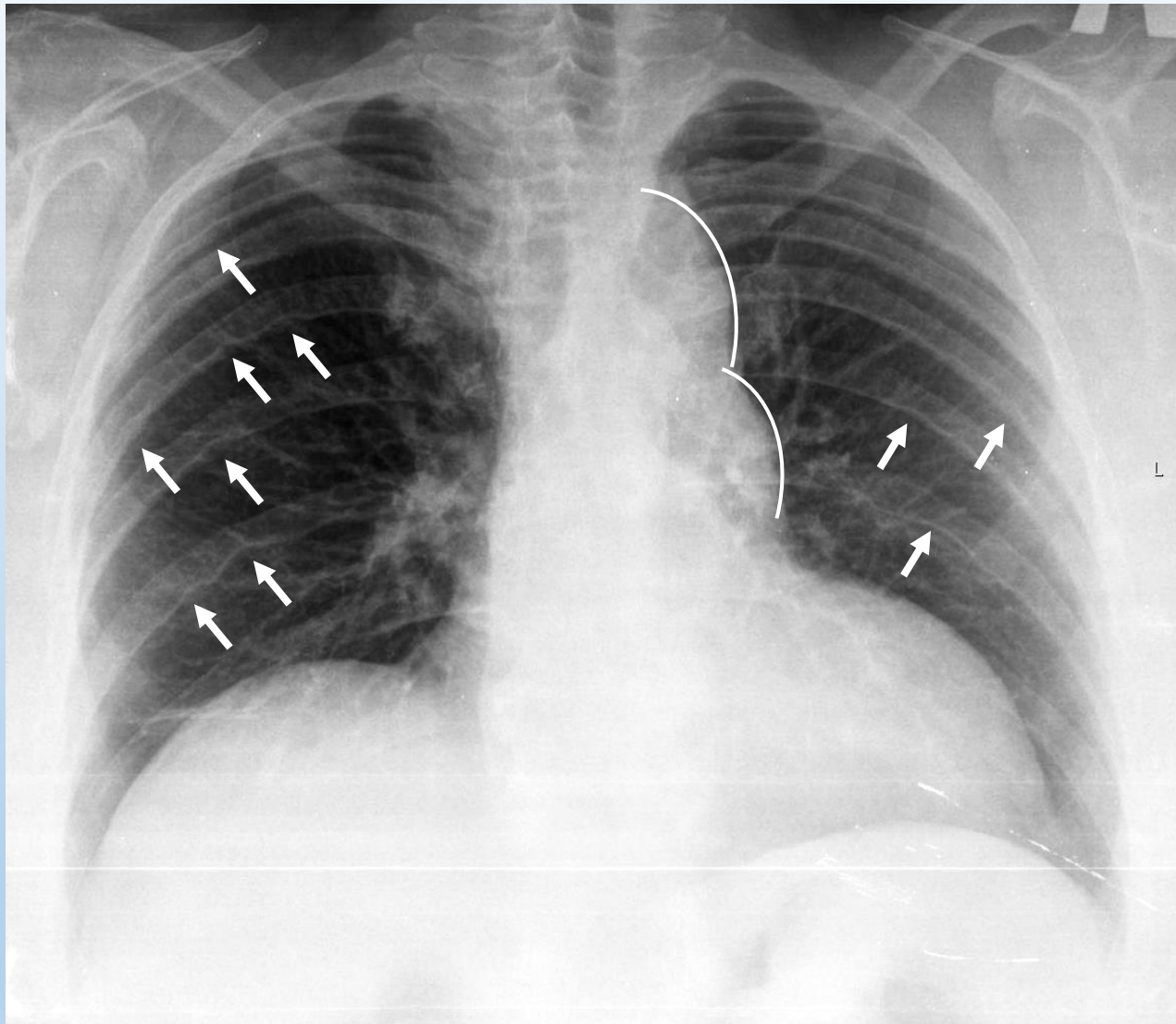
ХМ-ЭКГ

Синусовый ритм с средней ЧСС=61/мин, АВ блокада I, БПВЛНПГ, одиночные желудочковые экстрасистолы, ишемической динамики нет

На основании клиники,
данных ТТ-ЭхоКГ и ЧП-ЭхоКГ -
показано протезирование аортального
клапана

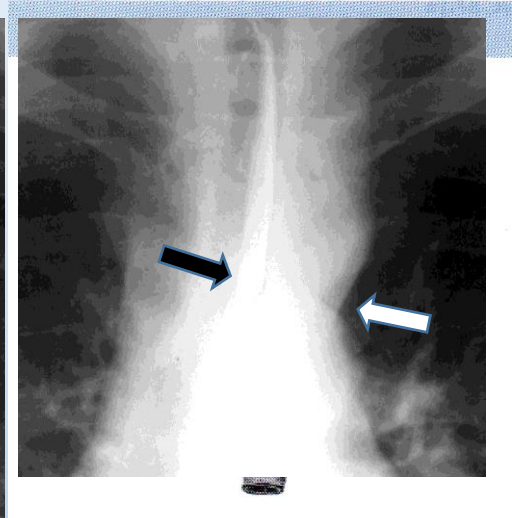
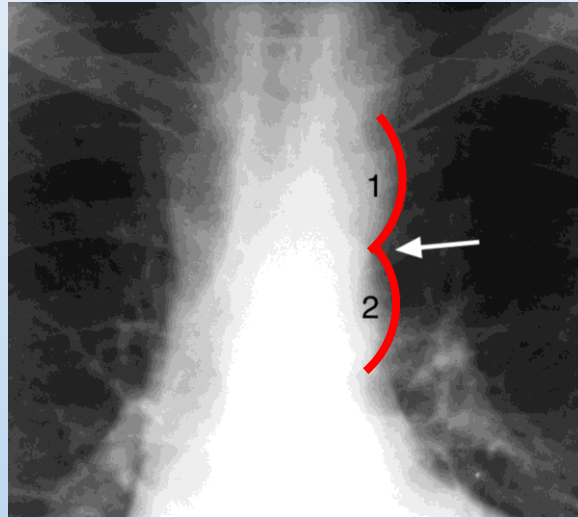
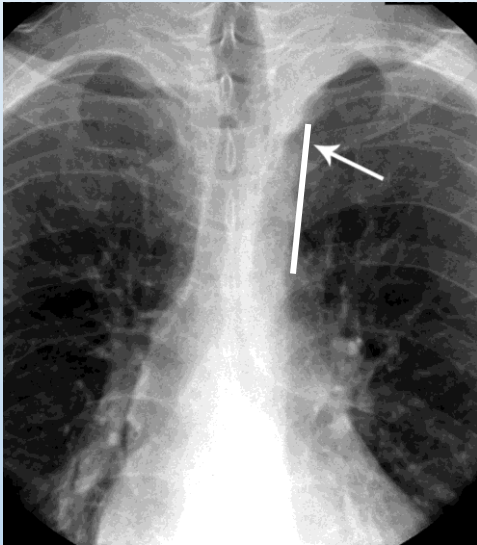
Рентгенография ОГК

К., 58л.

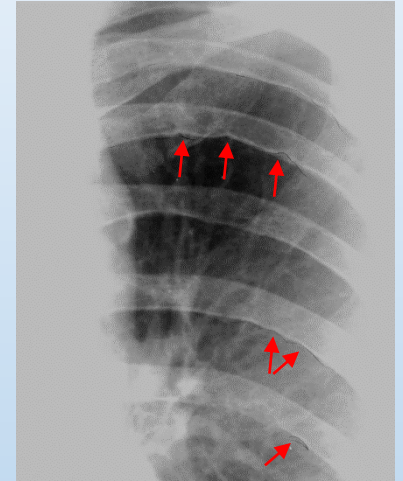


R-признаки коарктации аорты

Деформация дуги аорты 90%

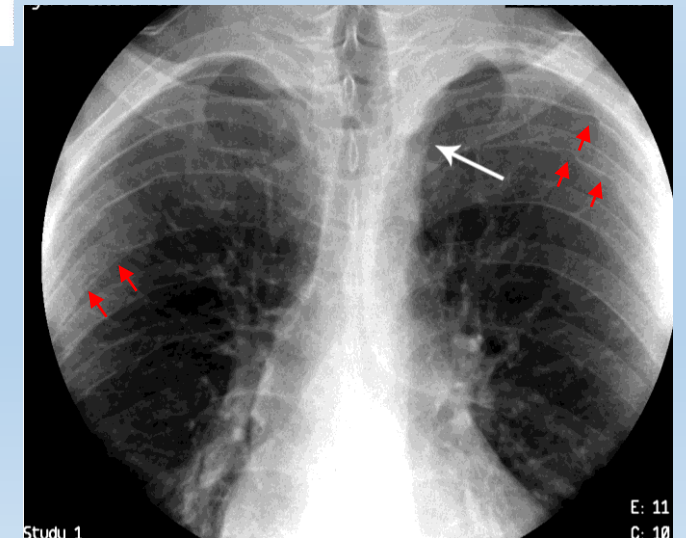


Узуры 70%



75-86%

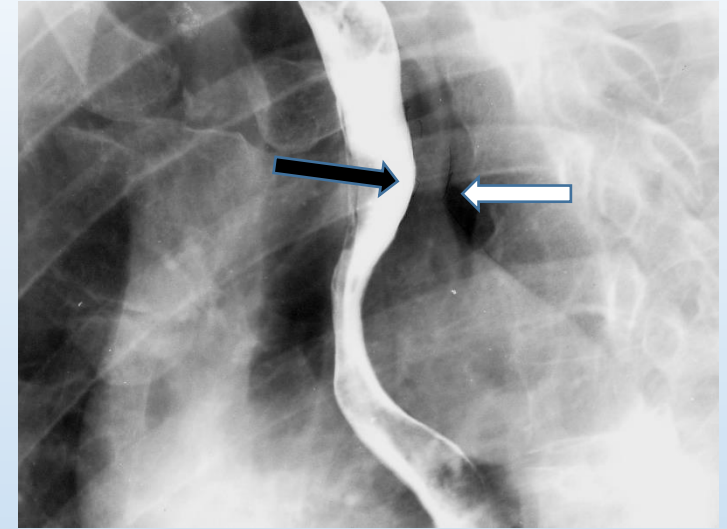
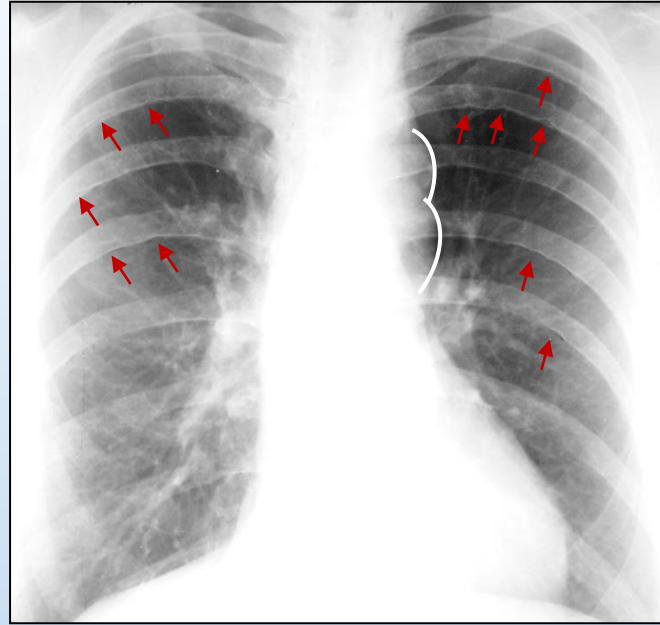
**Узуры – задние отрезки
4-8 ребер (реже 3-9)**



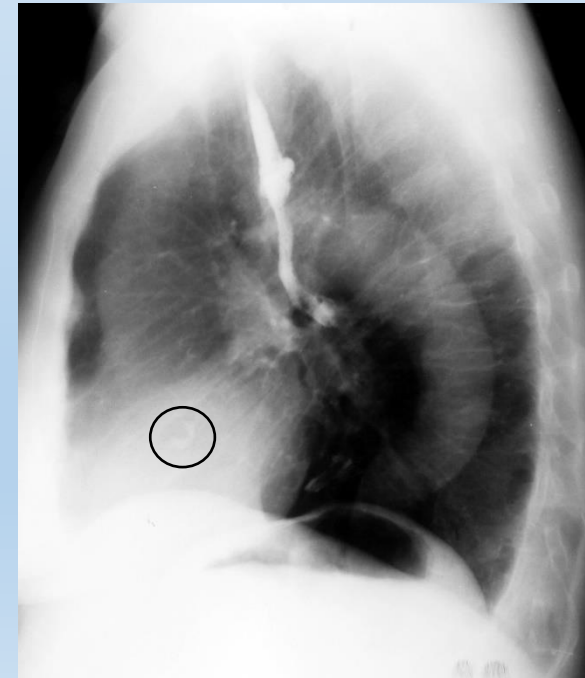
В., 61г.

**8 больных
1993-2023 г.г.**

Возраст	26-61г.
Деформация аорты	8
Цифра 3	7
Узуры	6
отсутствовали	2
единичные	1
множественные	5

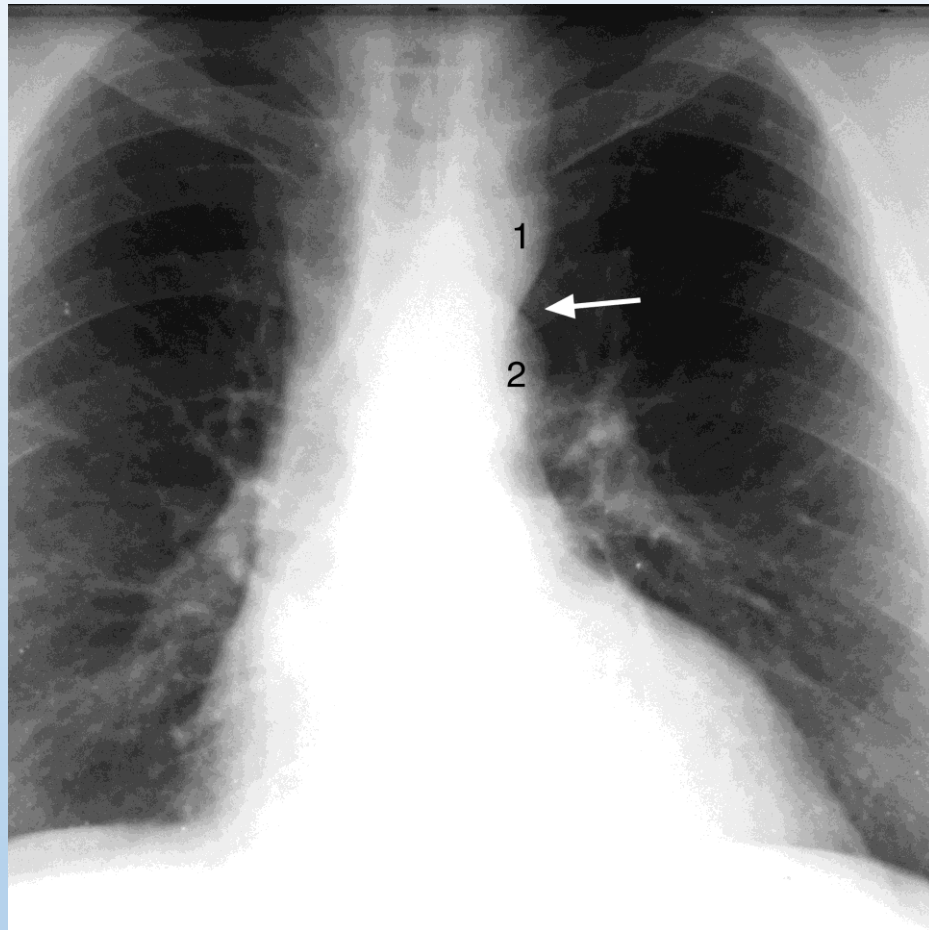


1993



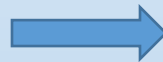
2004

И., 45л.

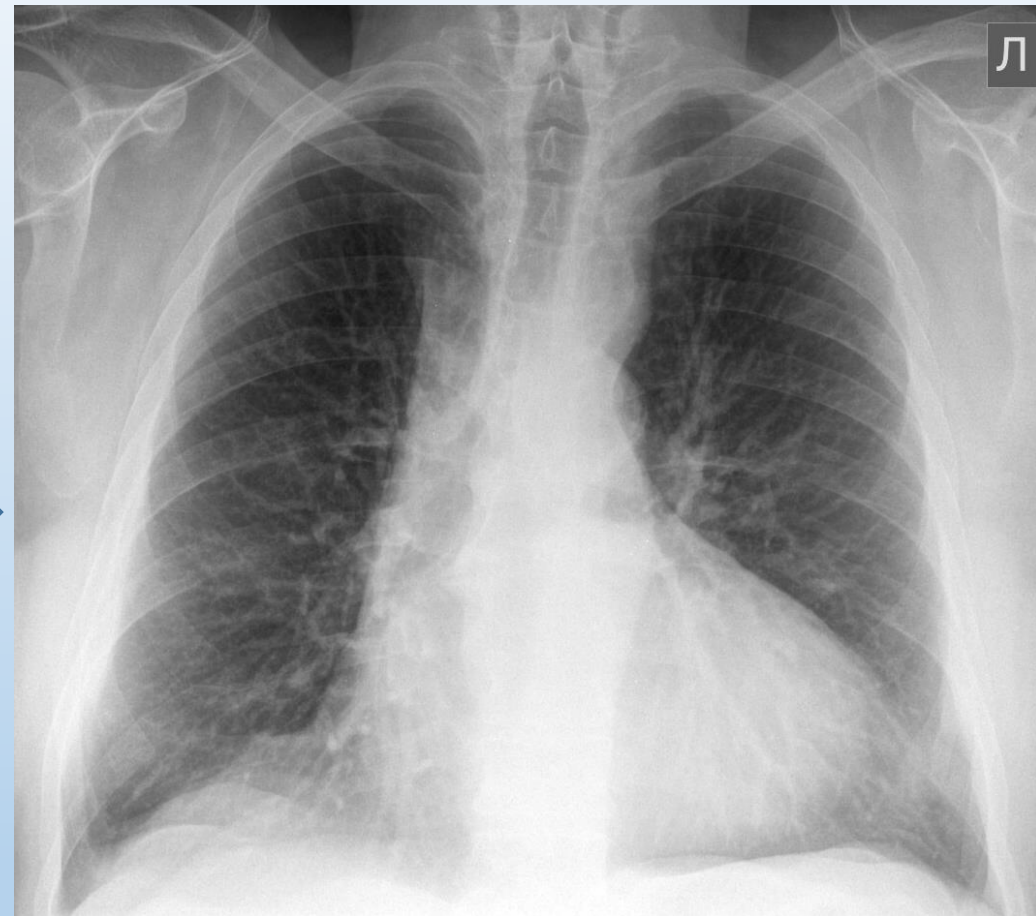


1998

14 лет

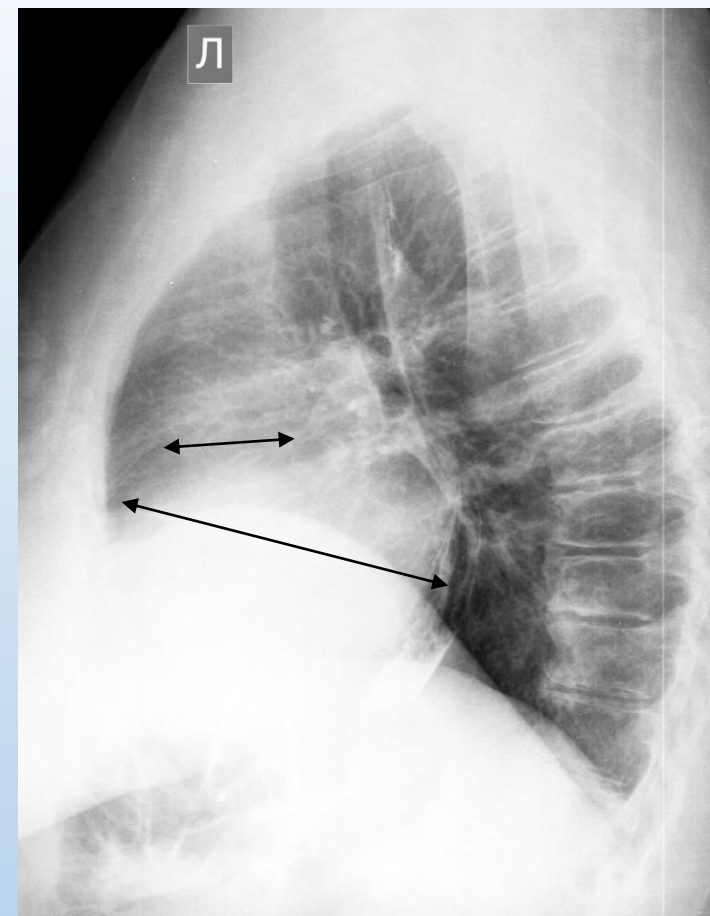
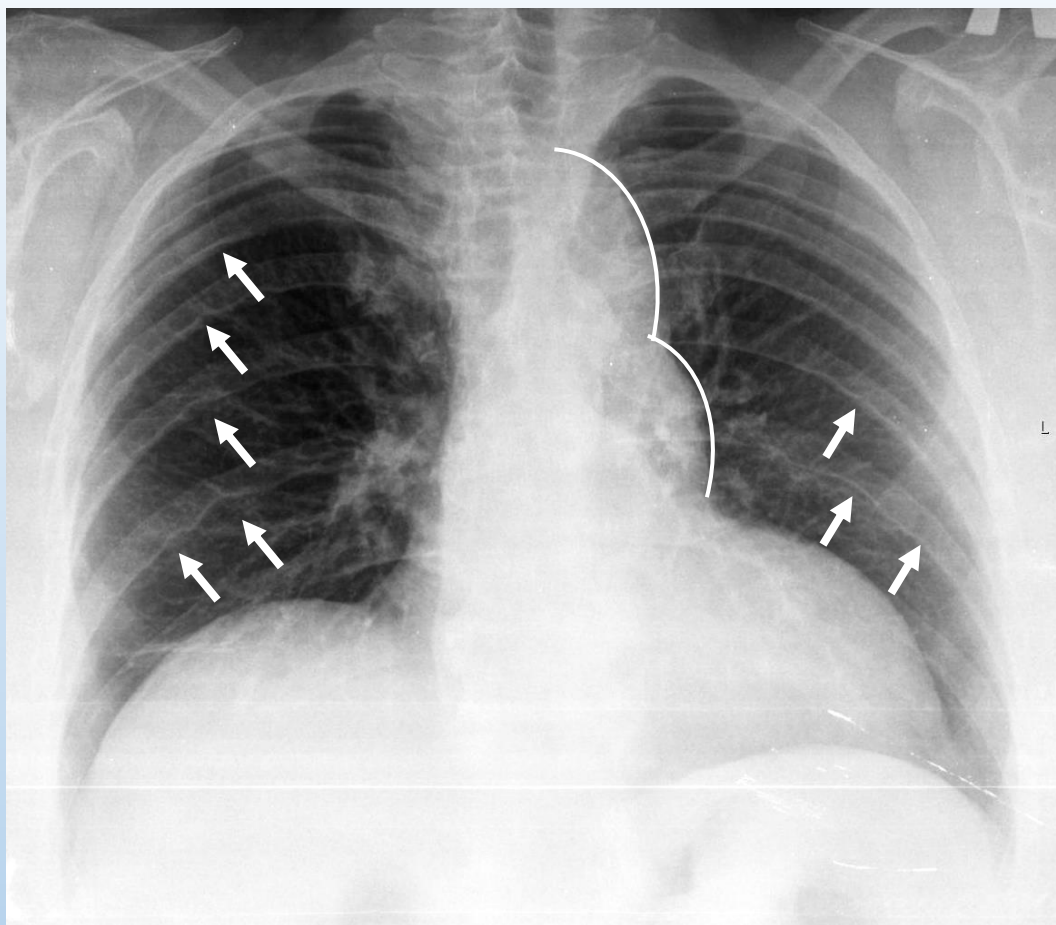


И., 59л.



2012

Диффузный венозный застой в легких



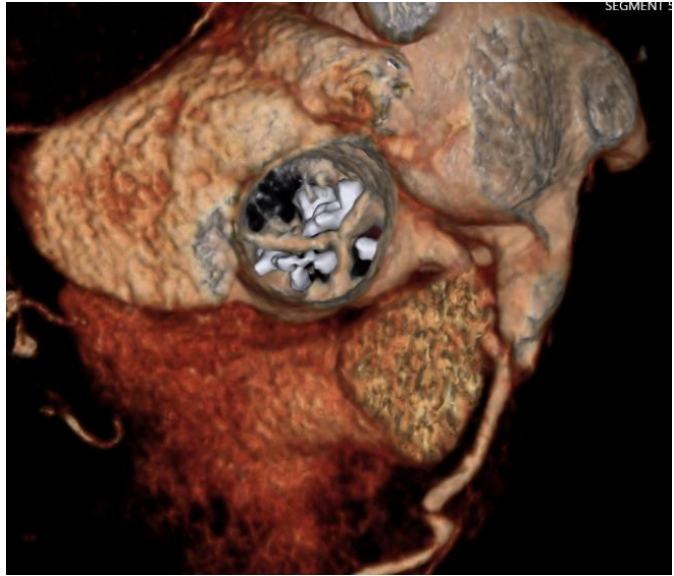
Множественные двусторонние узуры 4-8-х ребер, грубая деформация дуги и нисходящего отдела аорты в виде «цифры 3», расширение восходящего отдела, признаки увеличения левых отделов сердца. КТИ 58% ($N \leq 50\%$). Венозный застой в легких 1 ст.

... → Подозрение на коарктацию аорты

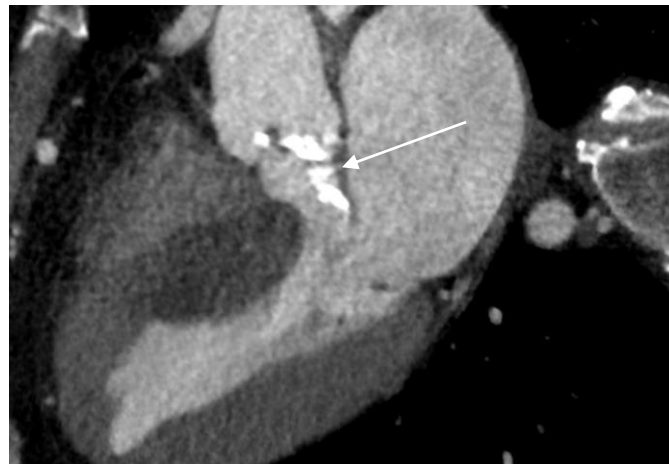
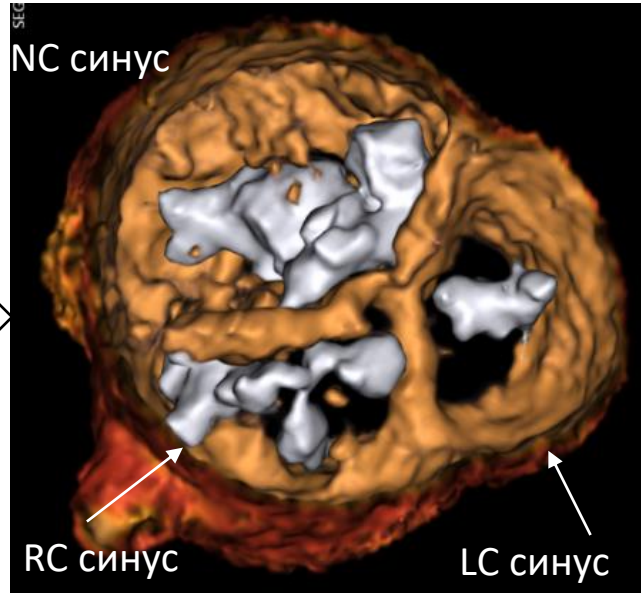
- **Исследование градиента САД на руках и ногах:**
руки - 140/90ммHg (D=S), ноги - 100/80ммHg
- **Данные о кровоснабжении нижних конечностей:**
 - теплые, не бледные; перемежающейся хромоты и слабости в ногах нет; пульсация на всех уровнях удовлетворительная
 - по УЗДС кровотоков во всех точках локации коллатерального типа,
ЛПИ справа на ЗББА - 0,54, на ПББА - 0,59,
слева на ЗББА - 0,60, на ПББА – 0,60 (субкомпенсация кровообращения)
- **Данные о перфузии органов нижней половины туловища:**
 - клинических признаков нарушений пищеварения нет
 - ферменты нормальные
 - креатинин – норма, СКФ умеренно снижена, УЗИ почек и почечных артерий - норма

МСКТ-аортография

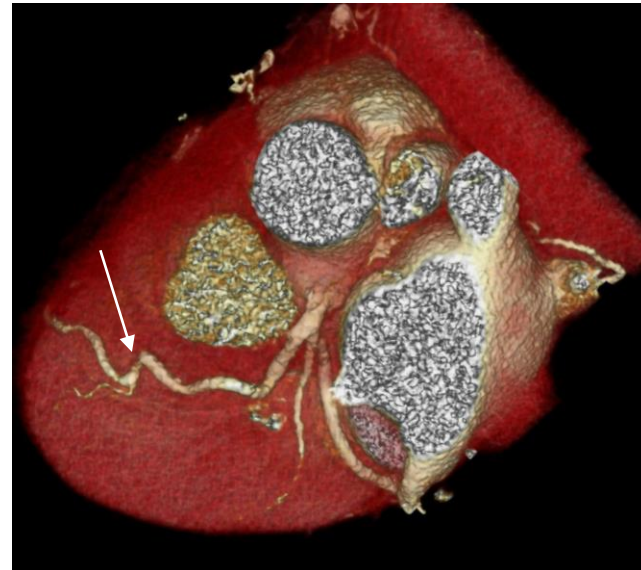
КТ аортография грудной аорты с кардиосинхронизацией



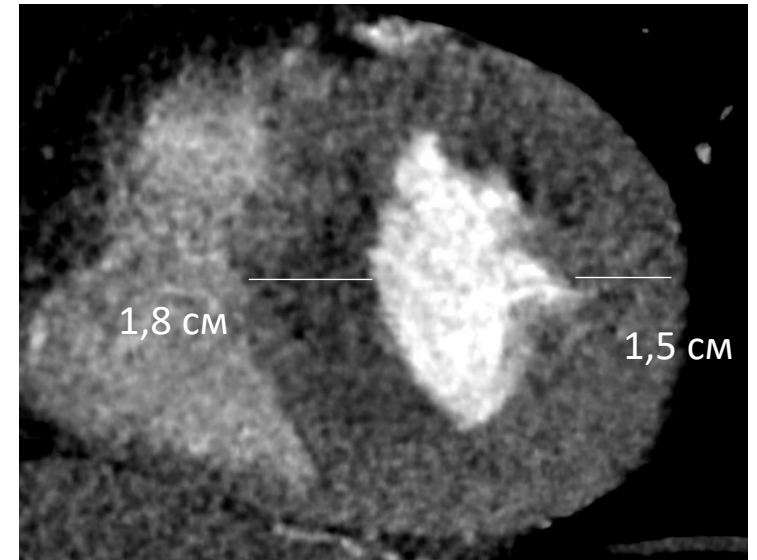
Выраженный кальциноз АК



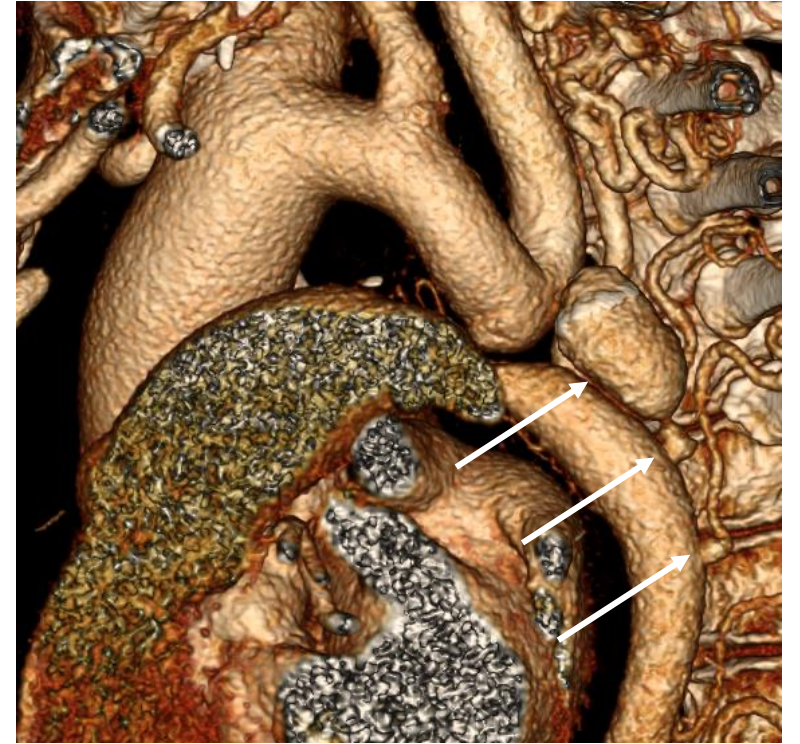
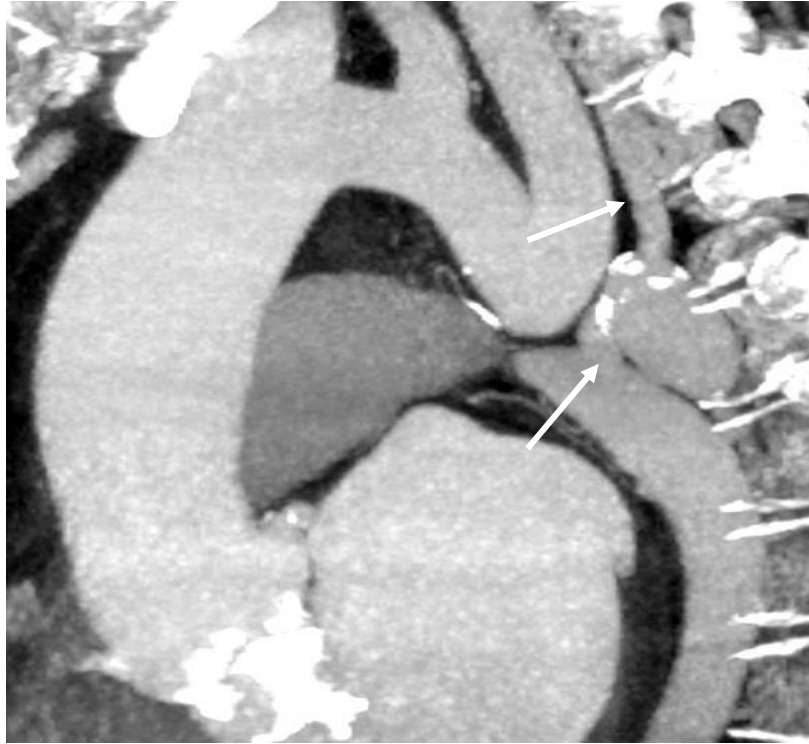
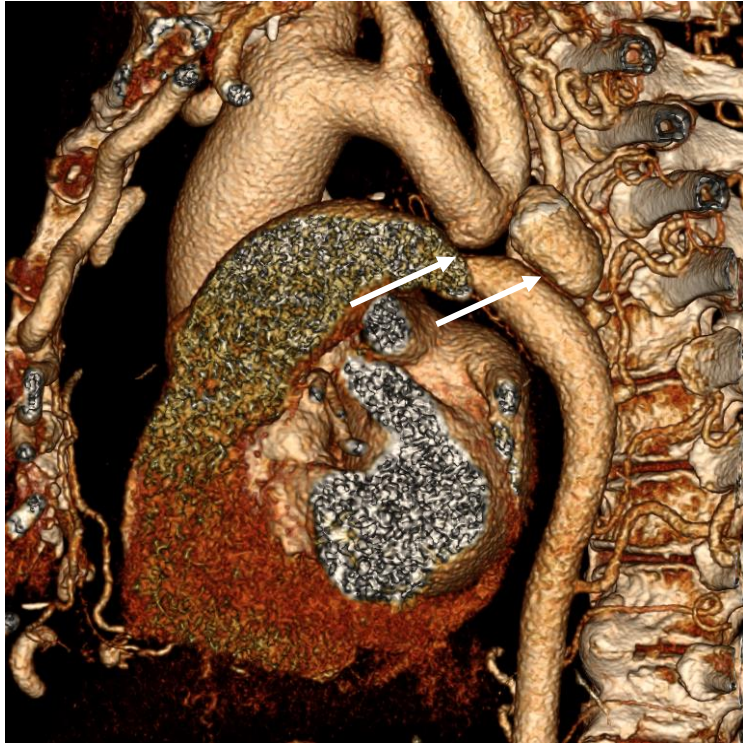
Кальциноз АМ соединения



- Двустворчатый аортальный клапан (тип I по Сиверсу)
- Фиброзное кольцо АК 2,5 x 2,0 x 2,1 см
- Размеры аорты на уровне синусов Вальсальвы 3,8 x 3,8 см
- Выраженная гипертрофия ЛЖ, толщина миокарда базальных сегментов: МЖП 1,8см, ЗСЛЖ 3СЛЖ 1,5 см.



КТ аортография грудной аорты с кардиосинхронизацией



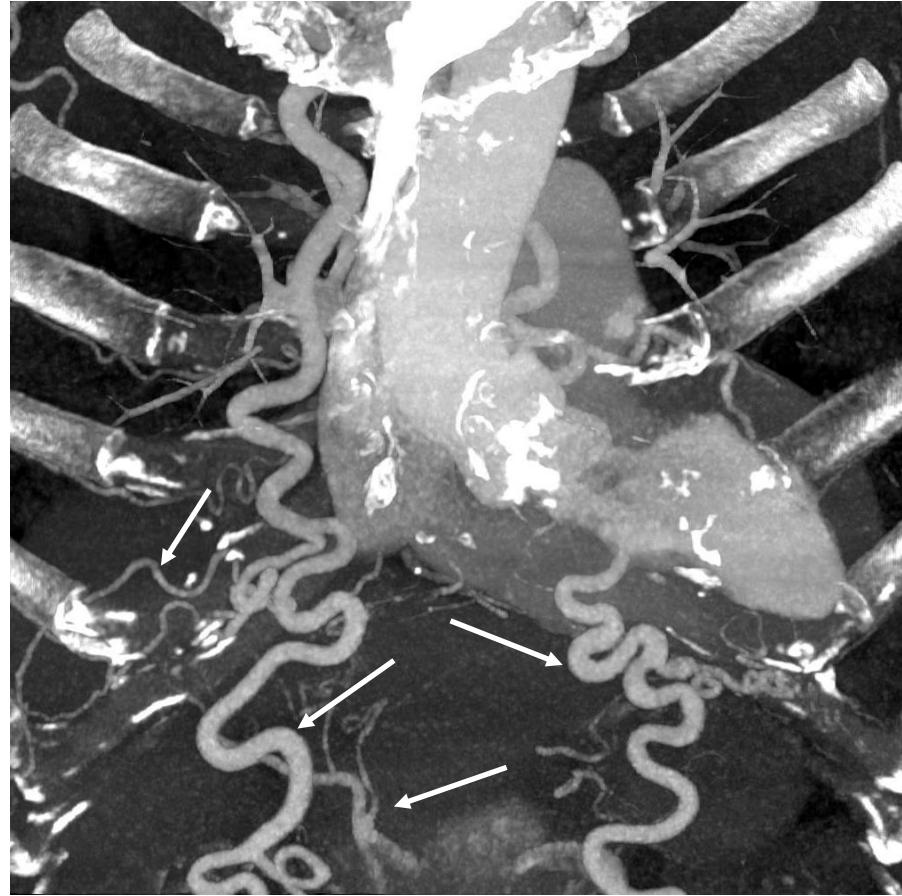
- Перерыв грудной аорты в области перешейка, тип А.
- Расстояние между слепыми концами дуги и нисходящей аорты 0,4 см.
- Мешотчатая аневризма 3,2x1,8 см, которая имеет связь с расширенной межреберной артерией и сообщается с аортой посредством короткой шейки диаметром 0,5 см.

- Аневризма и расширенные устья двух других межреберных артерий

КТ аортография грудной аорты с кардиосинхронизацией



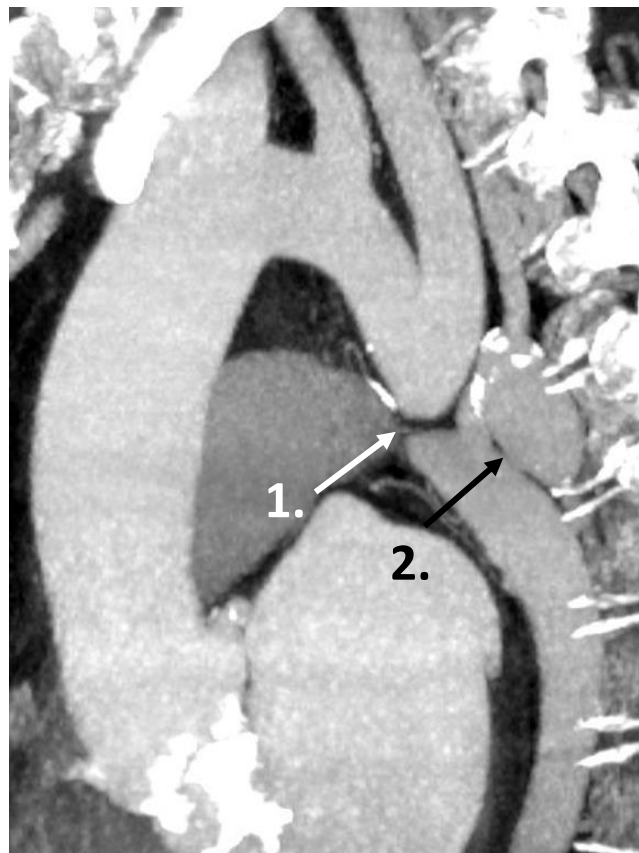
Восходящая аорта 3,5 см
БЦС расширен до 2,6 см
Левая ПКА расширена до 1,4 см
Нисходящая аорта 1,6-1,0 см.



Расширенные внутригрудные (0,7 см), межреберные (0,7 см) и висцеральные артерии



Сочетание перерыва аорты с другой сосудистой патологией у подростков и взрослых



1. Перерыв аорты
2. Мешотчатая аневризма
3. Двустворчатый АК
4. Аортальный стеноз

Всего за последние 50 лет описано около 40 случаев перерыва аорты у взрослых

[Cureus](#). 2023 Nov; 15(11): e49365.

Published online 2023 Nov 24. doi: [10.7759/cureus.49365](https://doi.org/10.7759/cureus.49365)

PMCID: PMC10749694

PMID: [38146554](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38146554/)

Unraveling the Trio of Interrupted Descending Aorta, Aortic Stenosis, and Bicuspid Aortic Valve: A Complex Cardiovascular Conundrum

Monitoring Editor: Alexander Muacevic and John R Adler

[Saket Toshniwal](#),¹ [Gajendra Agrawal](#),² [Anuj Chaturvedi](#),² [Akash Lohakare](#),² and [Sunil Kumar](#)¹

Interrupted Aortic Arch With Massive Saccular Collateral Aneurysm in an Adult

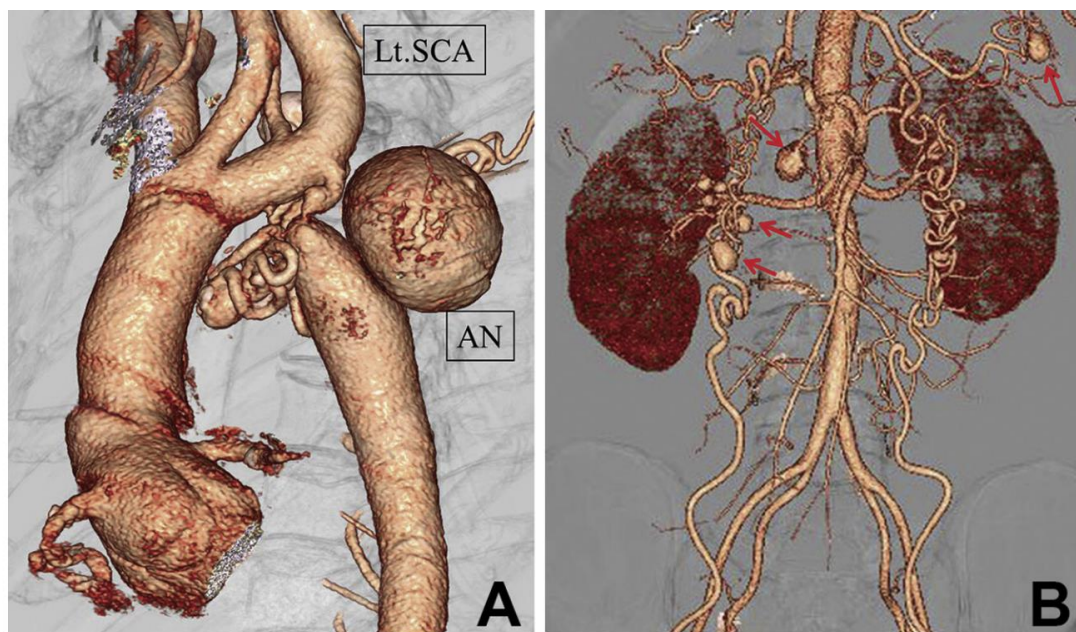
Yuki Sasaki, MD, Takeshiro Fujii, MD, Noritsugu Shiono, MD, Tomoyuki Katayanagi, MD, Shinnosuke Okuma, MD, Megumi Wakayama, MD, Kazutoshi Shibuya, MD, and Yoshinori Watanabe, MD

Division of Cardiovascular Surgery, Departments of Surgery and Surgical Pathology, School of Medicine, Faculty of Medicine, Toho University, Tokyo, Japan

Interrupted Aortic Arch With Massive Saccular Collateral Aneurysm in an Adult

Yuki Sasaki, MD, Takeshiro Fujii, MD,

До операции

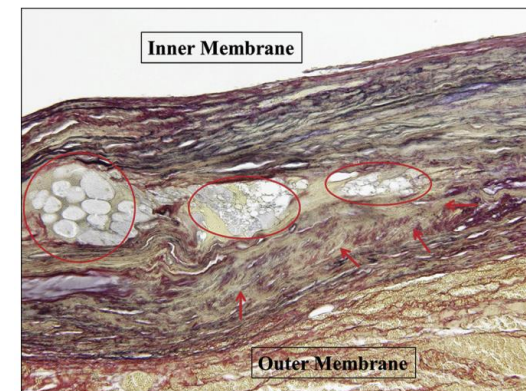


Перерыв грудной аорты, тип А, у 49-летнего мужчины. Гигантская аневризма коллатеральной ветви. Множественные аневризмы коллатеральных ветвей в брюшной отделе.

После операции



шунт между левой подключичной артерией и аортой + аневризмэктомия



Гистология стенки аневризмы. Атероматозная дегенерация интимы. Уменьшение ГМК и увеличение коллагеновых волокон в меди.

Interrupted Aortic Arch in the Adult

Elizabeth A. Gordon, M.D., Thomas Person, M.D., Minoo Kavarana, M.D.,
and John S. Ikonomidis, M.D., Ph.D.

*Division of Cardiothoracic Surgery, Medical University of South Carolina, Charleston,
South Carolina*

В последнем литературном обзоре (2011 г) описано 38 случаев перерыва аорты у взрослых (средний возраст 39,4 года), 74% мужчин. Длина перерыва варьирует от нескольких мм до более 1 см.

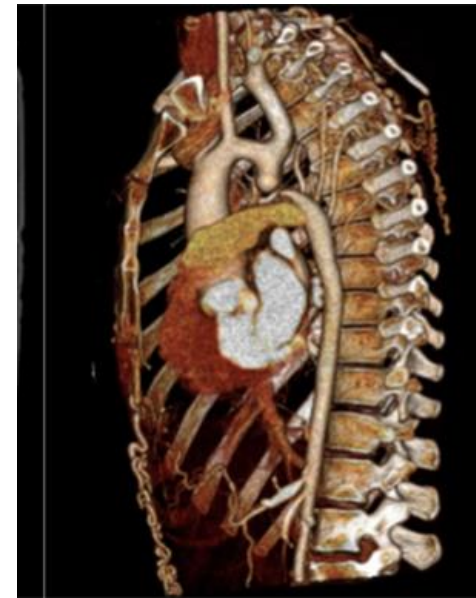
Артериальная гипертензия, рефрактерная к медикаментозному лечению, была ведущим симптомом порока у 70% пациентов.

Другие симптомы:

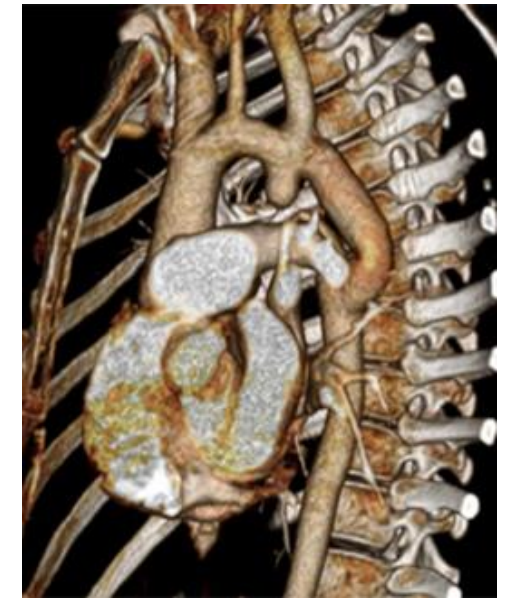
Хромота (13%)

Аортальная недостаточность (10%)

Застойная сердечная недостаточность (6%)



Перерыв аорты тип А

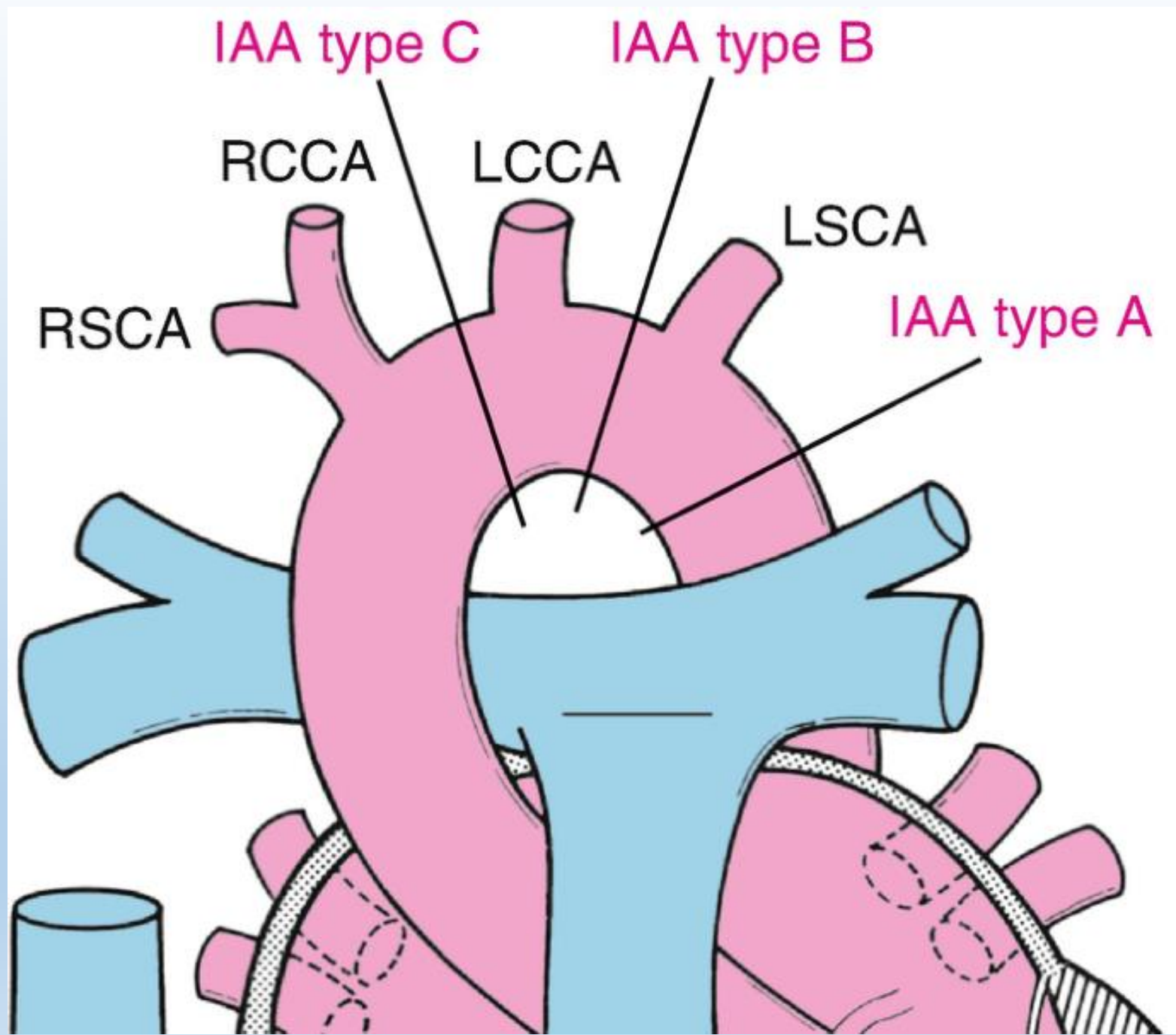


После операции

Основная стратегия лечения – хирургическая коррекция у 90% пациентов.

Коарктация / Перерыв аорты

- **Коарктация** - врожденное сужение перешейка аорты
- **Перерыв дуги аорты** (Interrupted Aortic Arch (IAA)) – полная изоляция восходящей и нисходящей аорты
- Впервые описали:
 - коарктацию - J.Meckel в 1750,
 - полный перерыв - Steidele в 1778
- Состояние формирует 2 отдельных режима кровообращения – в верхней и нижней частях тела



Interrupted Aortic Arch (IAA)

- Ассоциированные пороки: ДМЖП, ДМПП, двустворчатый аортальный клапан
- У ребенка может быть бессимптомное течение, пока функционирует артериальный проток, но затем быстро развиваются острая ЛЖ-недостаточность, высокая гипертензия и геморрагические инсульты, острая почечная недостаточность → шок и смерть
- Выживание до взрослого возраста зависит от развития обширной коллатеральной сети, которое требует времени
- Предполагается, что у взрослых с IAA первоначальный порок - коарктация, которая развивается до полной обструкции просвета
- ЧРЕЗВЫЧАЙНО редкий порок у взрослых
- Изолированным у взрослых бывает только в 2%

Хирургическое лечение у детей

Открытое
хирургическое
вмешательство

Анастомоз конец в конец

Резекция с протезированием

Прямая и непрямая
истмопластика (редко)

Шунтирование (редко)

Эндоваскулярное
лечение

Баллонная ангиопластика и
стентирование

Хирургическое лечение у взрослых

Открытое
хирургическое
вмешательство

Эндоваскулярное
лечение

Варианты коррекции

Нормальная
аорта



Коарктация

Конец-в-конец



Замещение протезом



Обходное
шунтирование



Левой
подключичной
артерией



Показания к коррекции коарктации/перерыва дуги аорты у взрослых

- Дисфункция ЛЖ и ХСН
- Ишемия нижних конечностей, гипоперфузия органов нижней половины тела и градиент САД на руках/ногах $> 20\text{ммHg}$
- Выраженная артериальная гипертензия (спорно)

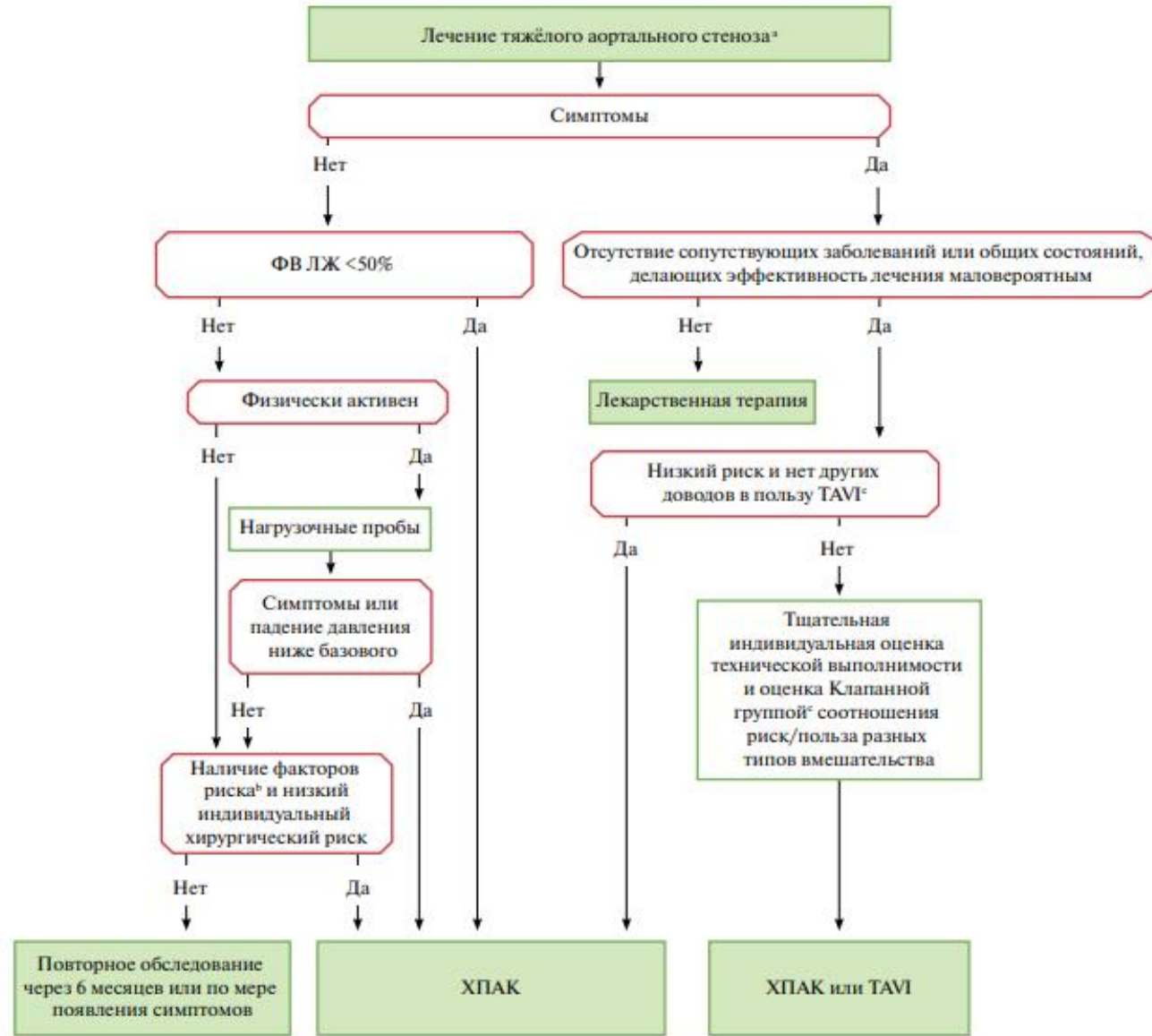
Больная К., 58 лет

Симптомный сочетанный аортальный порок (тяжелый стеноз, недостаточность 2-3степ) функционально двустворчатого клапана с кальцинозом, осложненный ХСН

+

Перерыв дуги аорты, тип А, с хорошим развитием коллатералей к нисходящей аорте и без признаков гипоперфузии русла ниже перешейка аорты, хотя и с градиентом САД = 40ммHg

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ



Больная К.: выбор метода протезирования АК

открытое

За:

- 1 низкий EuroScore II – 1,6%
- 2 возраст менее 60 лет, механический протез
- 3 отсутствие тяжелых хронических сопутствующих заболеваний

Против:

- 1 сложности ИК, обусловленные IAA

TAVI

За:

- 1 меньшая “инвазивность”

Против:

- 1 отсутствие трансфemorального доступа для TAVI
- 2 высокий риск апикального или подключичного доступа (из-за гипертензии верхней половины тела)
- 3 возможность использования только биопротеза у относительно молодой женщины

Принятие решения о хирургии: дилемма для хирурга

I вариант: Открытое протезирование АК с одномоментной коррекцией перерыва дуги

“Плюсы”

- Устранение усугубления перепада АД между “верхом” и “низом” (коллатеральные сосуды подвержены атрофии и атеросклерозу → ишемия органов нижней части туловища и нижних конечностей будет нарастать)
- Возможная регрессия АГ - спорно

“Минусы”

- Серьезное расширение объема операции, сложный доступ
- Опасность кровотечения из поврежденных полнокровных коллатералей
- Опасность серьезной нестабильности гемодинамики, вызванных моментальным быстрым сбросом крови в нисходящую аорту и коронарной недостаточностью сразу после отключения ИК

Принятие решения о хирургии: дилемма для хирурга

II вариант: Открытое протезирование АК без коррекции перерыва дуги

“Плюсы”

Стандартный объем вмешательства

“Минусы”

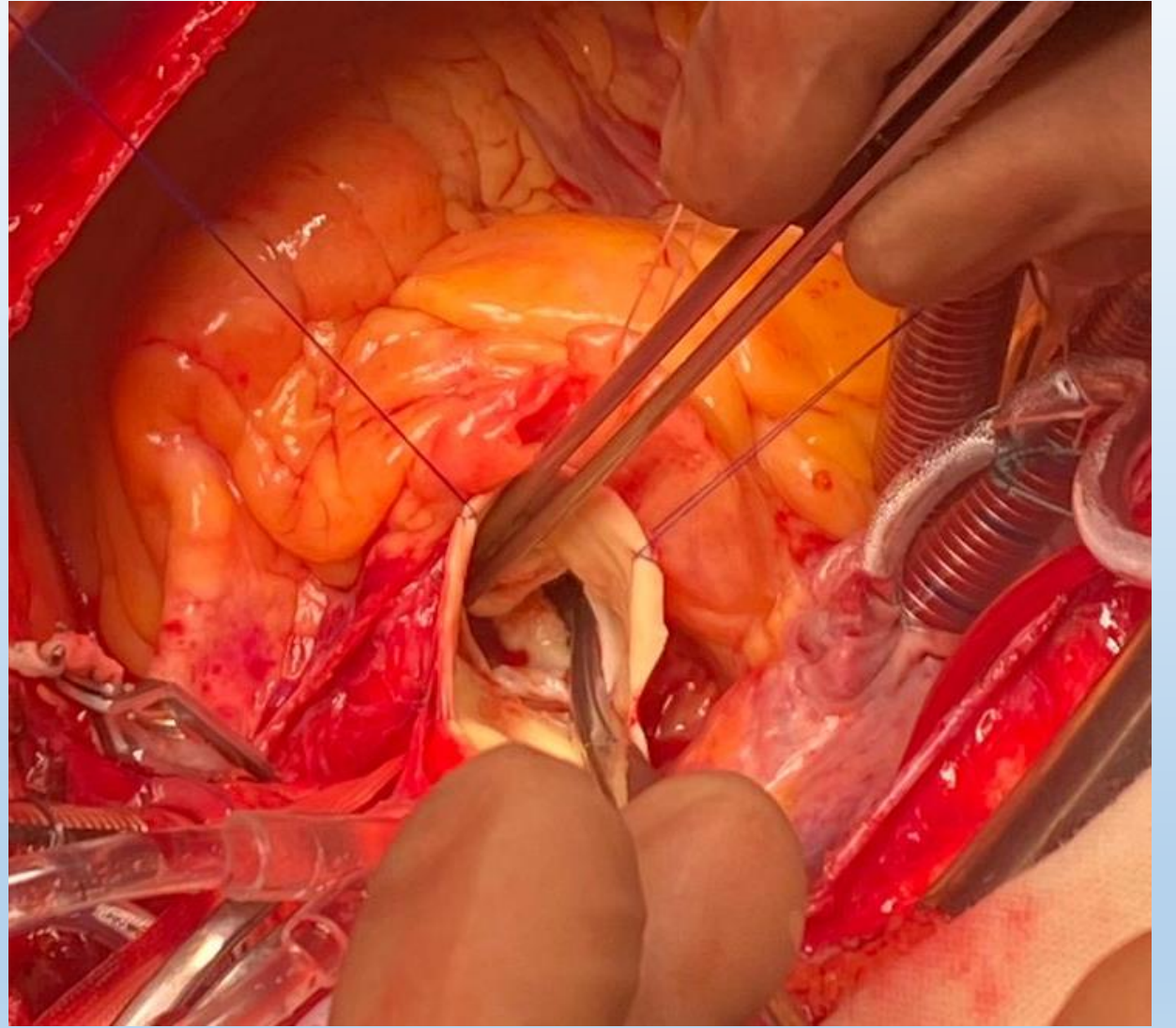
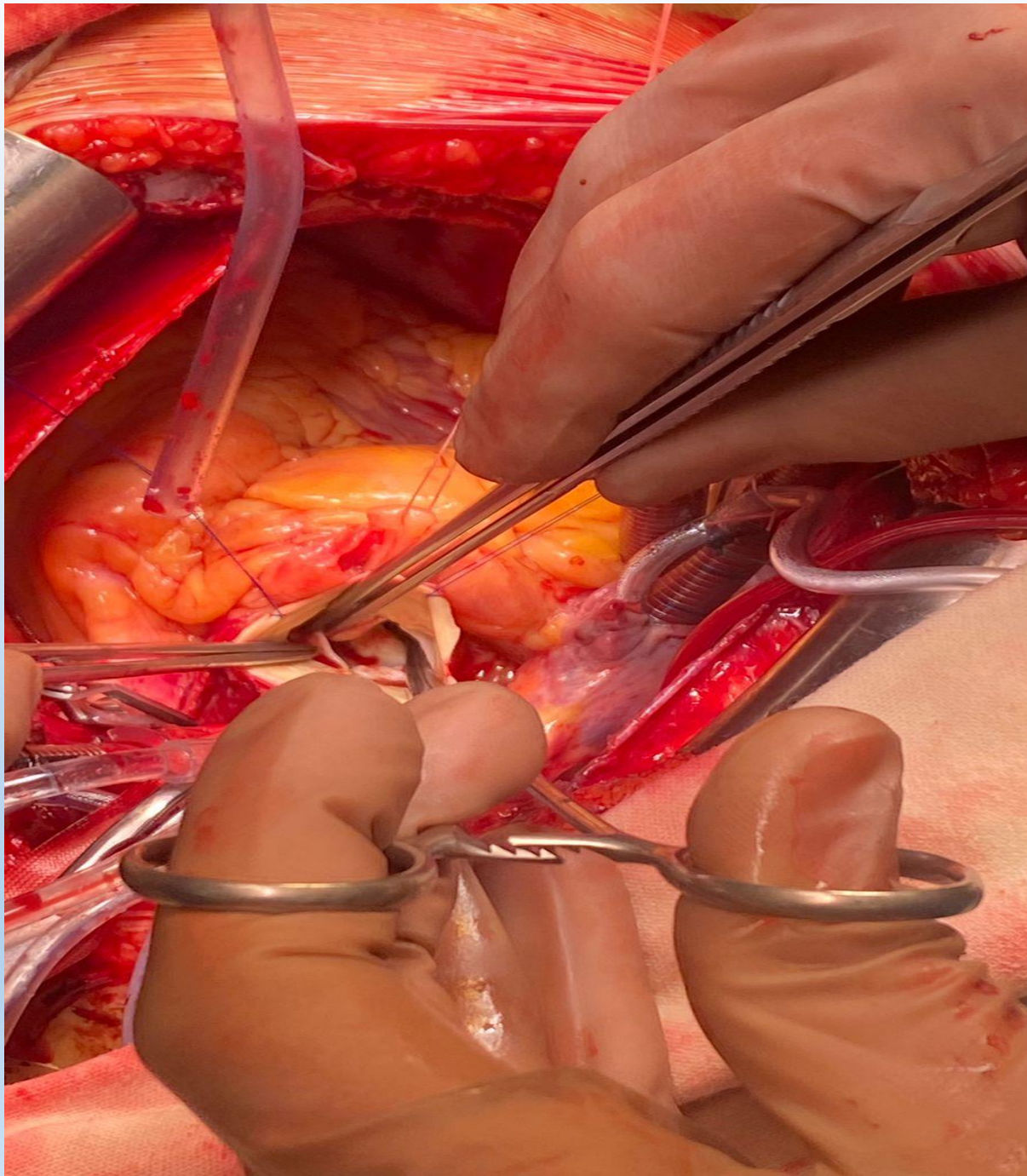
- Опасность гипоперфузии “дистальных органов”: ОПП, печеночная недостаточность, мезентериальная ишемия, ишемия нижних конечностей, параплегия, - при одноконтурном ИК
- Возможность раздельной канюляции

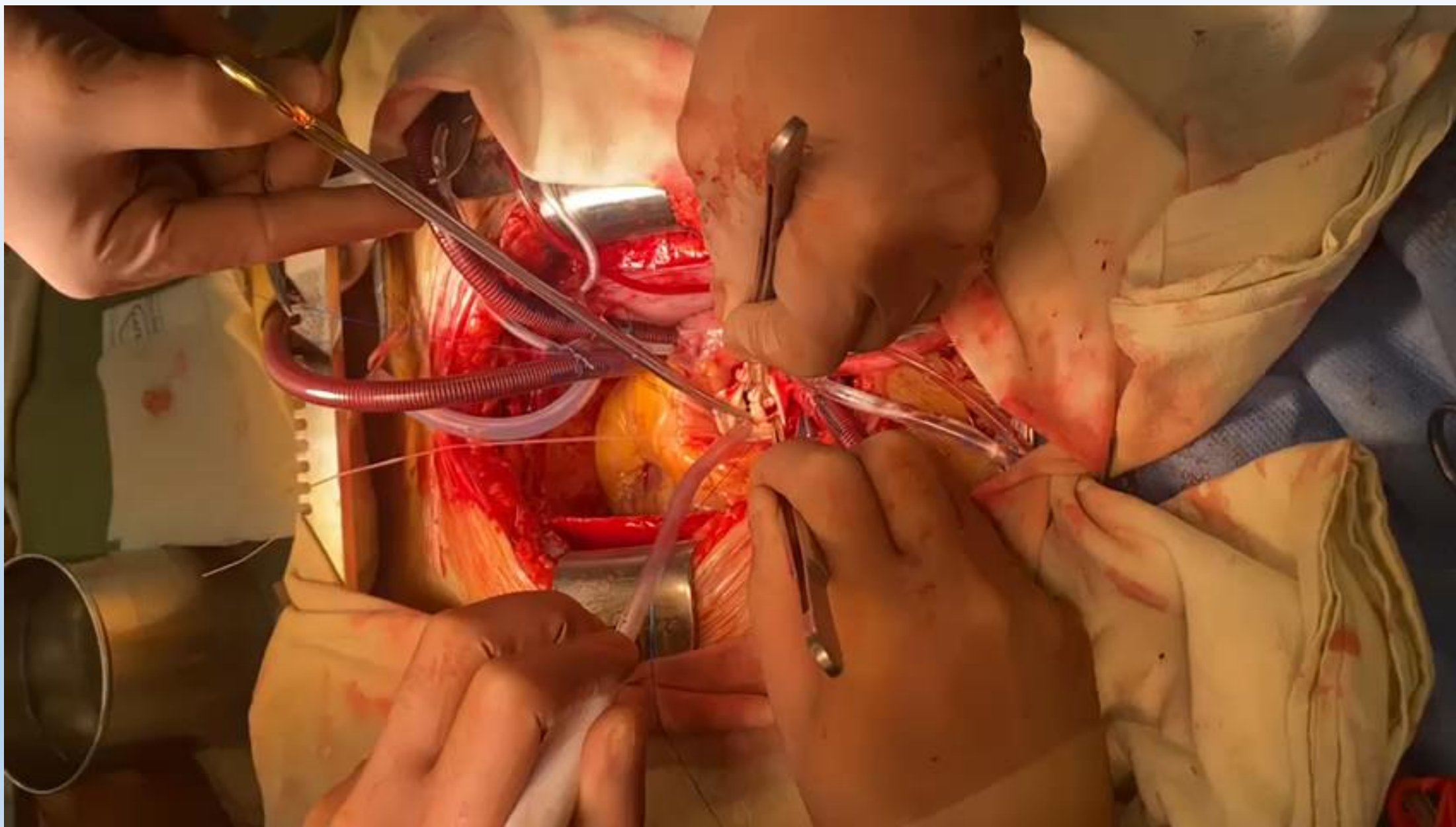
Принятие решения о хирургии: дилемма для хирурга

III вариант: коррекция перерыва дуги аорты первым этапом, без ПАК

Не рассматривался в связи с явным преобладанием в клинике симптомов СУА и высочайшим риском развития ОСН после резкого сброса крови в нисходящую аорту у больного с некорригированным аортальным стенозом

**Изолированное
протезирование аортального
клапана с готовностью
к двухконтурному ИК**







Мониторинг перфузии ниже перешейка аорты

- Контроль диуреза
- Визуальная оценка состояния кожных покровов нижних конечностей
- Сатурация на пальцах стопы
- Инвазивный контроль АД в бедренной артерии

Ранний послеоперационный период

Стабильная гемодинамика

АД: на руке 130-160/80-100ммHg, на ноге – 90/60ммHg

Адекватный диурез; креатинин, СКФ - без отрицательной динамики

ЭхоКГ: Нормальная функция протеза, нормальная систолическая функция ЛЖ

ЭКГ: полная АВ-блокада , пароксизмы ФП

Имплантация ЭКС на 5е сутки после ПАК

Активизация в стандартные сроки после операции

Медикаменты после операции

- Варфарин
- Бисопролол
- Валсартан/сакубитрил 100мг х 2
- Диувер 10мг + спиронолактон 25мг
- Дапаглифлозин 10мг
- Амиодарон на 3 месяца

Диагноз

Основной: I35.2 Приобретенный порок сердца: стеноз устья аорты тяжелой степени, недостаточность аортального клапана 2-3 степени. Кальциноз кольца и створок аортального клапана. Операция: протезирование аортального клапана механическим протезом St.Jude Regent No23 от 6.12.2023. Имплантация ЭКС "BS Essentio DR" в режиме DDDR от 11.12.2023.

Сочетанные: Врожденный порок: перерыв грудной аорты в области перешейка, тип А.

Осложнения: ХСН 2б стадии, III ф.к. NYHA. Гипертрофия левого желудочка. Нарушение ритма и проводимости сердца: частая желудочковая экстрасистолия, АВ блокада I степени в дооперационном периоде, полная поперечная блокада в послеоперационном периоде. Умеренная легочная гипертензия.

Фон: Симптоматическая артериальная гипертензия, степень 3, стадия 2, риск сердечно-сосудистых осложнений 4.

Сопутствующие: Нарушение гликемии натощак. Гиперлипидемия.

Аутоиммунный тиреоидит с узлообразованием, эутиреоз.

Алиментарное ожирение 2ст. Гистерэктомия по поводу миомы (2014).

ХБП С3а стадии (СКФ по СКD-EPI - 50 мл/мин/м^{1,73}).

Вопросы для дискуссии

- Имеются ли контраргументы против избранной тактики?
- Какой из клинических параметров считать определяющим для выбора тактики?
- Мог ли развившийся аортальный стеноз изменить градиент давления между верхними и нижними конечностями и стать причиной его недооценки?
- Какие суждения имеются о возрасте, являющимся детерминантой для принятия решения о коррекции перерыва аорты у взрослых?
- Какие факторы могли привести к неконтролируемой АГ верхней половины тела и головы в раннем послеоперационном периоде и есть ли возможности их предсказать до операции?