

Варбанець С. В., лікар-хірург серцево-судинний, відділення вроджених та набутих вад серця у підлітків та дорослих, <https://orcid.org/0000-0002-6277-9596>

Телегузова О. В., лікар-інтерн, відділення вроджених та набутих вад серця у підлітків та дорослих, <https://orcid.org/0000-0003-4801-093X>

Чернецький Є. О., лікар-кардіолог, відділення вроджених та набутих вад серця у підлітків та дорослих

Цвик А. С., лікар-хірург серцево-судинний, відділення вроджених та набутих вад серця у підлітків та дорослих, <https://orcid.org/0000-0002-7863-2505>

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», клініка для дорослих, м. Київ, Україна

Особливості ведення пацієнтів з інтрамуральною гематомою висхідного відділу аорти: клінічний випадок

Резюме

Інтрамуральна гематома висхідного відділу аорти – рідкісна форма гострого аортального синдрому, яка становить важливу клінічну проблему на етапі вибору тактики ведення пацієнта.

Мета роботи. У цій роботі представлено клінічний випадок лікування пацієнтки з інтрамуральною гематомою висхідного відділу аорти (тип А) та проаналізовано тактику хірургічного втручання.

Матеріали та методи. Пацієнтка віком 52 роки, з масою тіла 75 кг, поступила в загальному стані середнього ступеня тяжкості, зі скаргами на біль за грудиною, які турбують пацієнтку впродовж одного року та різко посилюються за декілька днів до госпіталізації під час виконання фізичного навантаження підвищеної інтенсивності. Проведено повний спектр додаткових обстежень із встановленням клінічного діагнозу «інтрамуральна гематома, тип А (за Stanford)».

Результати та обговорення. Формування гематоми відбувається без утворення псевдопросвіту та за відсутності початкової межі розриву судинної стінки. Інтрамуральна гематома висхідного відділу аорти потребує ретельного аналізу та вибору тактики лікування, відповідно до вдалого поєднання загально-встановлених рекомендацій та персоналізованого підходу. Пацієнтці проведено процедуру реімплантації кореня аорти (David procedure) в умовах аресту кровообігу та ретроградної церебральної перфузії.

Висновок. Вибір оптимальної тактики лікування є важливим клінічним завданням, від якого залежать первинний та віддалені результати. На основі гайдлайнів та рекомендацій ми сформуваємо уніфікований швидкий алгоритм вирішення тактики ведення пацієнта з інтрамуральною гематомою висхідного відділу аорти.

Ключові слова: інтрамуральна гематома типу А, класифікація за Stanford, протезування висхідного відділу аорти.

Вступ. Інтрамуральна гематома (ІМГ) аорти – один із різновидів гострого аортального синдрому, який характеризується формуванням гематоми в середньому шарі (медії) аорти за відсутності розриву інтими (фенестрації). У 1920 році групою науковців на чолі з Krukenberg було вперше описано «безслізну дирекцію інтими» [1]. На сьогодні існують чіткі критерії діагностики та визначення ІМГ, які ґрунтуються на: 1) потовщенні стінки аорти > 5 мм; 2) округлій формі утворення; 3) відсутності кровотоку всередині гематоми. Haggis K. M. та співавтори визначають ІМГ як життєво загрозову патологію, яка трапляється у 20 % пацієнтів із гострим аортальним синдромом [2]. Важливо

вказати, що цю рідкісну патологію класифікують відповідно до локалізації ураження на тип А та тип В за Stanford. На рисунку 1 ми схематично відобразили ураження висхідного відділу до рівня дуги аорти (тип А) та низхідного відділу аорти (тип В). У системному аналізі Кауа U. та співавтори вказують на вищі ризики летальності та ускладнень серед пацієнтів із ІМГ типу А. Слід зазначити, що найбільш асоційованими ускладненнями ІМГ є: гідроперикард, гідроторакс, прогресування гематоми, виникнення дисекцій, формування аневризми та розриви аорти [4, 5].

Формування гематоми відбувається без утворення псевдопросвіту та за відсутності початкової

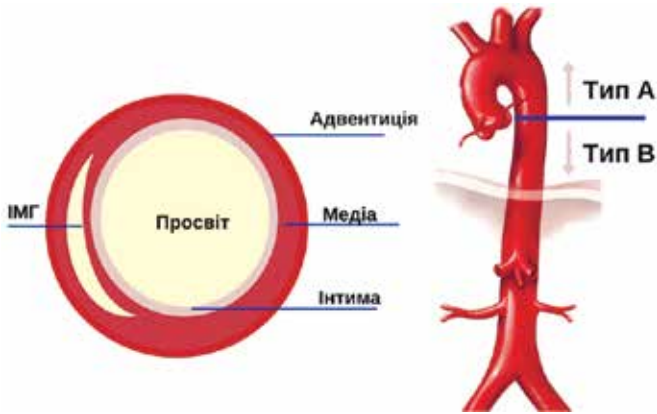


Рисунок 1. Інтрамуральна гематома при інтактній інтимі (зліва). Класифікація за Stanford (справа): тип А – локалізація на рівні висхідної аорти до дуги аорти; тип В – залучення низхідної аорти, без ураження висхідного відділу

межі розриву судинної стінки. Провідними методами діагностики та класифікації ІМГ є ехокардіографія (ЕхоКГ), комп’ютерна томографія (КТ) та магнітно-резонансна томографія (МРТ). Маніфестація захворювання може відбуватися на різних етапах формування ІМГ та супроводжуватися симптомами, наведеними у таблиці 1.

Основними предикторами формування ІМГ є:

- 1) гострий больовий синдром;
- 2) неконтрольована артеріальна гіпертензія;
- 3) максимальний діаметр аорти ≥ 50 мм;
- 4) прогресивне потовщення стінок аорти > 11 мм;
- 5) рецидивуючий ексудат у плевральних порожнинах;
- 6) пенетрація атеросклеротичної бляшки;
- 7) ішемія органів і тканин (головного мозку, міокарда, кишківника тощо).

Переважає більшість наукових досліджень і публікацій спрямовані на висвітлення тактики лікування ІМГ типу В, оскільки частота виникнення цього ураження є вищою і становить близько 85 % усіх діагностованих ІМГ. Однак важливо відзначити, що ведення пацієнтів із типом А є суперечливим та потребує персоналізованого підходу з урахуванням прогностичних факторів через високі ризики летальності й нечутливості до медикаментозної терапії [3, 4, 6]. Однією з опцій є рання хірургічна корекція, особливо за наявності фюльмінантної клінічної картини, через несприятливий прогноз та високу внутрішньолікарняну смертність, яка становить до 40 % [7–9]. Однак у 10 % пацієнтів може спостерігатися регрес ІМГ, у такому випадку можливою є опція подальшого медикаментозного лікування. Численні дослідження описують стратегію «очікування», яка полягає у медикаментозній корекції артеріального тиску та больового синдрому.

Таблиця 1

Клінічні симптоми ІМГ висхідного відділу аорти

Гострий, глибокий, ниючий або пульсуючий біль у грудній клітці, який іррадіює в спину, пахвову ділянку
Кашель, задишка, утруднення при ковтанні
Інсульты, транзиторні ішемічні атаки
Охриплість голосу (як прояв паралічу гортанного нерва)

Таку тактику найчастіше обирає команда лікарів у разі похилого віку пацієнтів, високого хірургічного ризику або за наявності складної супутньої патології. На сьогодні різними фаховими спільнотами кардіологів та кардіохірургів сформовано базові рекомендації та алгоритм ведення пацієнта з ІМГ типу А. Після проведення ретельного аналізу розроблених рекомендацій ми сформували загальний алгоритм швидкого вирішення тактики ведення пацієнта із цією патологією (рисунок 2).

Незважаючи на значний прогрес у діагностиці та терапії ІМГ типу А за останні декілька десятиліть, кожен окремий випадок потребує індивідуального підходу для допомоги пацієнту, особливо через незначну поширеність цього ураження. Перед кардіохірургічною бригадою постає важливе клінічне питання консервативної або хірургічної тактики. Ми представили клінічний випадок пацієнтки з ІМГ висхідного відділу аорти й тактику її ведення.

Мета роботи. У цій роботі представлено клінічний випадок лікування пацієнтки з інтрамуральною гема-

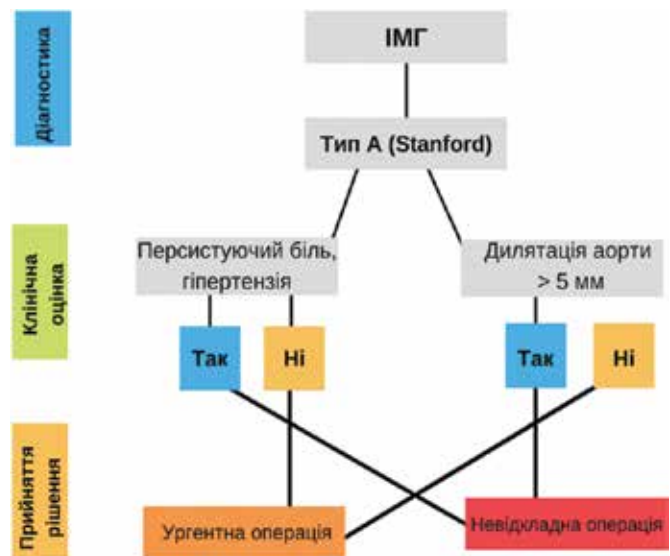


Рисунок 2. Уніфіковані кроки ведення пацієнта з ІМГ відповідно до локалізації та клінічної презентації

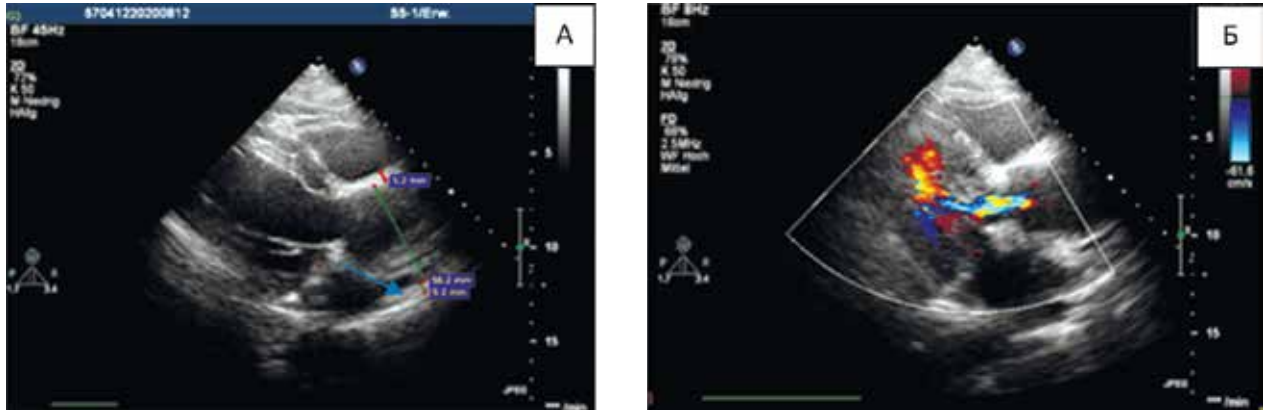


Рисунок 3. Трансторакальне УЗД по короткій осі: А – виміри товщини стінки висхідного відділу аорти та діаметра висхідного відділу аорти; Б – помірна до вираженої аортальна недостатність

томою висхідного відділу аорти (тип А) та проаналізовано тактику хірургічного втручання.

Матеріали та методи. Пацієнтка віком 52 роки, з масою тіла 75 кг, поступила в загальному стані середнього ступеня тяжкості, зі скаргами на біль розпираючого характеру за грудиною, що турбує пацієнтку впродовж одного року та різко посилюється за декілька днів до госпіталізації під час виконання фізичного навантаження підвищеної інтенсивності. Зі слів пацієнтки біль купірувався прийманням препарату на основі ментолу, однак виник рекурентно та потребував ургентної госпіталізації для проведення інтенсивної терапії. Пацієнтка відзначає стійке підвищення артеріального тиску > 160/100 мм рт. ст. та нещодавно перенесений гіпертонічний криз. На основі наявних скарг, анамнестичних відомостей та виявлених змін електрокардіограми (негативний зубець Т у відведеннях V4–V6, неповна блокада передньоверхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса) пацієнтці було встановлено попередній клінічний діагноз: гострий коронарний синдром. Відзначимо, що відповідно до внутрішньолікарняного протоколу, який ґрунтується на європейських та американських рекомендаціях, пацієнтці було виконано ЕхоКГ та проведено лабораторне дослідження зразків крові на кількісний та якісний вміст тропоніну І, загальної креатинкінази та креатинфосфокінази-МВ (КФК-МВ), загальний та біохімічний аналіз крові. Під час виконання ЕхоКГ увагу привернули такі особливості: подвійний контур висхідної аорти із діаметром 56 мм (при вимірюванні між внутрішніми шарами стінки), товщина стінки аорти 5 мм, дилатація кореня аорти (24 мм × 46 мм), відсутність зон порушення сегментарної скоротливості, гіпертрофія стінок лівого шлуночка без обструкції LVOT (рисунок 3).

Пацієнтці було ургентно виконано коронароангіографію: гемодинамічно значущих уражень коронарних артерій не виявлено. Також для подаль-

шого уточнення діагнозу проведено КТ, за результатами (рисунок 4) виявлено гіперденсні зміни, які супроводжуються контрастним посиленням стінки аорти, псевдопросвіт із кальцифікацією інтими довкола істинного просвіту. Ці рентгенологічні «знахідки» є характерними для ІМГ типу А за Stanford, тип І за ДеБейкі. При проведенні ультразвукового дослідження (УЗД) судин голови та шиї додатково виявлено порушення диференціювання комплексу інтима-медіа на шари. Тромбоз внутрішньої яремної вени зліва у проксимальному відділі без наявного кровотоку.

Після повного дообстеження та проведення усіх необхідних досліджень встановлено клінічний діагноз: інтрамуральна гематома висхідного відділу аорти (тип А за Stanford, тип І за ДеБейкі); помірна до вираженої недостатність аортального клапана; шлуночкова екстрасистолія; гіпертонічна хвороба II ст., 3-го ст., ризик 3 (високий); серцева недостатність I із доброю систолічною функцією лівого шлуночка (фракція викиду 55 %); NYHA II; помірні дифузні зміни паренхіми щитоподібної залози; аберантна права підключична

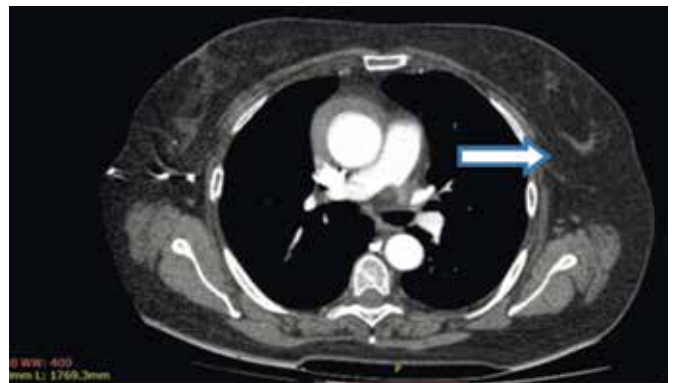


Рисунок 4. Дані КТ: візуалізовано ІМГ висхідного відділу аорти

артерія (за результатами КТ); тромбоз *vena jugularis interna sinistra*.

Враховуючи початкову дилатацію, наявність аневризми кореня аорти (24 мм × 46 мм), яка у коротко-строково віддаленому періоді здатна прогресувати та спричиняти виражену з подальшими ризиками розшарування або розвиток значної аортальної недостатності, було розглянуто такі опції хірургічного лікування: операція David або Bentall. Молодий вік пацієнтки та структурна збереженість нативних стулок аортального клапана відіграли ключову роль у прийнятті рішення про проведення клапанозберігаючої операції, яка б позбавляла хвору від негативних наслідків заміни аортального клапана механічним або біологічним протезом. У плановому порядку пацієнтці виконано процедуру реімплантації кореня аорти (David procedure) в умовах аресту кровообігу та ретроградної

церебральної перфузії (рисунок 5). Штучний кровообіг налагоджено шляхом канюляції висхідної аорти та обох порожнистих вен. Серцевий арест досягнуто з використанням холодової кров'яної кардіоплегії анте- та ретроградним шляхом, після чого було висічено аневризматичну стінку аорти, зі збереженням стрічки власної тканини синусів біля базального кільця аортального клапана. Коронарні артерії мобілізовано за типом *button technique*, особливу увагу при цьому привернула стоншена стінка в зоні лівої коронарної артерії (через відшарований адвентицій). В аортальну позицію вшито судинний протез (Intervascular 28 мм) на 9 п-подібних лігатурах з прокладками (Ethibond 2,0) з наступною реімплантацією власного аортального клапана в судинний протез. Для виключення патології дуги аорти виконано арест кровообігу та налагоджена ретроградна церебральна перфузія головного мозку.

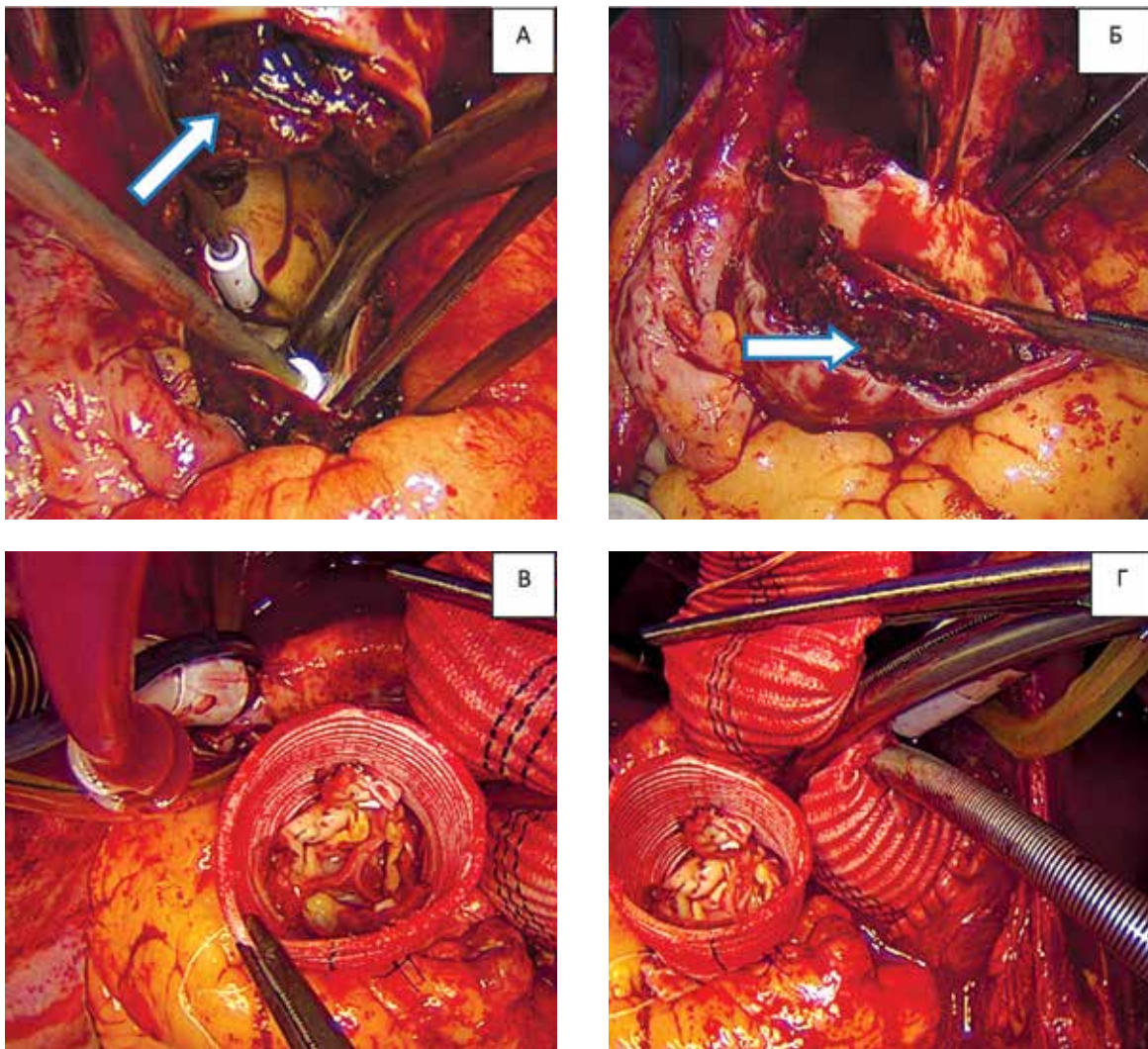


Рисунок 5. Інтраопераційне зображення ІМГ та клапанозберігаючої операції: А, Б – ІМГ висхідного відділу аорти (білі стрілки); В – вигляд протеза із збереженими власними стулками клапана; Г – реімплантований аортальний клапан (зліва), сформований дистальний анастомоз та заканюльований судинний протез (справа)

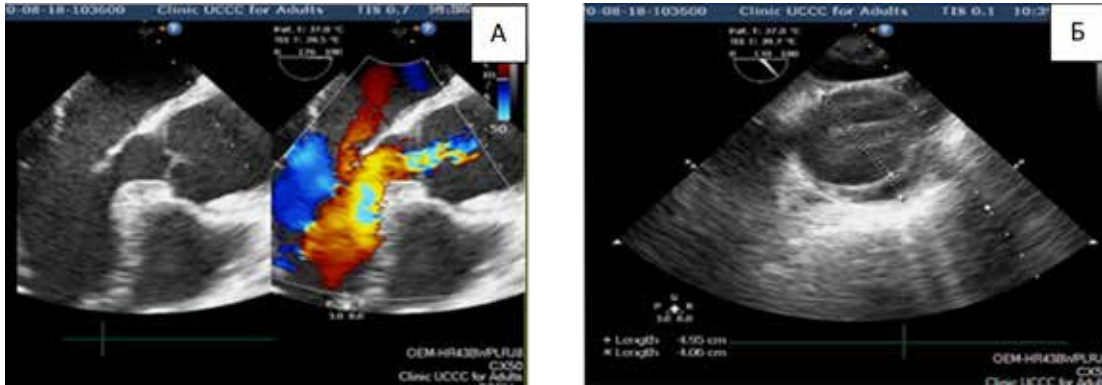


Рисунок 6. Трансезофагеальне інтраопераційне дослідження: А – виражена недостатність аортального клапана; Б – діаметр істинного та псевдопросвіту висхідної аорти

Нижню поверхню дуги аорти висічено із максимальною резекцією її стінки, яка містила гематому.

У подальшому сформовано дистальний анастомоз (Hemiarch) судинного протеза з дугою аорти. Наступним етапом заканюльовано судинний протез та розпочато штучний кровообіг антеградним шляхом. На етапі зігрівання накладено другий ряд проксимального анастомозу по основі синусів аортального клапана та реімплантовано обидві коронарні артерії в судинний протез (button technique). В останню чергу сформовано анастомоз протез–протез. Після профілактики повітряної емболії знято затискач з аорти. Проведено інтраопераційне оцінювання результату оперативного втручання шляхом трансезофагеального ультразвукового дослідження (ТЕЕ) (рисунок 6). Результат оперативного втручання оцінено як задовільний.

Тривалість штучного кровообігу становила 250 хв, затиснення аорти – 186 хв, ретроградної перфузії через верхню порожнисту вену – 16 хв. Пацієнтку екстубовано через 8 годин після операції. Ранній та пізній післяопераційний періоди перебігали без особливостей або ускладнень.

Ми застосували підхід ранньої післяопераційної реабілітації та призначили відповідну антигіпертензивну терапію.

Результати та обговорення. Інтрамуральна гематома висхідного відділу аорти є рідкісним ускладненням та однією з форм гострого аортального синдрому. Як ми зазначали раніше, факторами ризику виникнення гематом є: артеріальна гіпертензія, обтяжений сімейний анамнез щодо хвороб аорти, генетично детерміновані захворювання сполучної тканини, травми, гемодинамічні та гормональні чинники під час вагітності, синдром Тернера тощо.

Аналізуючи цей клінічний випадок, можна припустити, що гематома виникла у пацієнтки внаслідок комбінації двох факторів: артеріальної гіпертензії та

фізичного навантаження, оскільки характерний біль за грудиною розпочався саме після вищезазначених подій. У пацієнтки було обрано хірургічну тактику ведення, у зв'язку з прогресуючим больовим синдромом і даними ЕхоКГ та КТ.

Хірургічний етап виконували в умовах помірної гіпотермії (24 °С) із холодовою переривчастою кров'яною кардіopleгією. Під час накладання дистального анастомозу аорти за типом Hemiarch ми використовували циркуляторний арест з ретроградною перфузією головного мозку та помірною гіпотермією, оскільки цей метод захисту головного мозку є безпечним за умови тривалості аресту до 30 хв, дає змогу провести адекватну ревізію дуги аорти та сформувати дистальний анастомоз. Окрім того, інтраопераційна інсталяція ретроградної церебральної перфузії є технічно невибагливою та швидкою. Після застосування методу у пацієнтки не було виявлено жодних неврологічних порушень, що підтверджує безпеку його застосування.

Висновки

1. Інтрамуральна гематома висхідного відділу аорти – це рідкісна патологія, зумовлена рядом факторів, тактика лікування якої потребує індивідуального підходу та швидкого прийняття рішень.
2. Використання повного спектра додаткових інструментальних і лабораторних досліджень дають змогу встановити правильний діагноз.
3. Використання уніфікованого швидкого алгоритму вибору тактики ведення пацієнта дозволяє поліпшити стандарти надання допомоги у цієї групи пацієнтів.
4. Використання ретроградної церебральної перфузії під час циркуляторного аресту та помірної гіпотермії є безпечним методом для проведення операції з формуванням дистального анастомозу аорти за типом Hemiarch.

Список використаних джерел**References**

1. Krukenberg E. Beiträge zur Frage des Aneurysma dissecans [Contributions to the question of dissecting aneurysm]. Beitr Pathol Anat Allg Pathol. 1920;67:329-351.
2. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmet T, Peterson MD, Voehringer M, Fattori R, Januzzi JL, Gilon D, Montgomery DG, Nienaber CA, Trimarchi S, Isselbacher EM, Evangelista A. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. Circulation. 2012;126(11 suppl 1):S91-S96. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.084541>
3. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections: penetrating atherosclerotic ulcers and intramural haematomas. Cardiol Clin. 1999;17(4):637-657. [https://doi.org/10.1016/s0733-8651\(05\)70106-5](https://doi.org/10.1016/s0733-8651(05)70106-5)
4. Kaya U, Colak A, Becit N, Ceviz M, Kocak H. Endovascular Stent Graft Repair of Localized Acute Aortic Intramural Hematoma: A Case Report and Literature Review. Eurasian J Med. 2017;49(3):211-213. <https://doi.org/10.5152/eurasianjmed.2017.17151>
5. Maraj R, Rerkpattanapipat P, Jacobs LE, Makornwattana P, Kotler MN. Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma. Am J Cardiol. 2000;86(6):664-668. [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(00\)01049-3](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(00)01049-3)
6. Muluk SC, Kaufman JA, Torchiana DF, Gertler JP, Cambria RP. Diagnosis and treatment of thoracic aortic intramural hematoma. J Vasc Surg. 1996 Dec;24(6):1022-9. [https://doi.org/10.1016/s0741-5214\(96\)70048-4](https://doi.org/10.1016/s0741-5214(96)70048-4)
7. Bossone E, LaBounty TM, Eagle KA. Acute aortic syndromes: diagnosis and management, an update. European Heart Journal. 2018;39(9):739-749d. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx319>
8. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. JAMA. 2000 Feb 16;283(7):897-903. <https://doi.org/10.1001/jama.283.7.897>
9. Baikoussis NG, Apostolakis EE, Siminelakis SN, Papadopoulos GS, Goudevenos J. Intramural haematoma of the thoracic aorta: who's to be alerted the cardiologist or the cardiac surgeon? J Cardiothorac Surg. 2009 Oct 1;4:54. <https://doi.org/10.1186/1749-8090-4-54>

Management Peculiarities of Patients with Intramural Hematoma of the Ascending Aorta: a Clinical Case

Varbanets S. V., Telehuzova O. V., Chernetskyi Ye. O., Tsvyk A. S.

Ukrainian Children's Cardiac Center, Clinic for Adults, Kyiv, Ukraine

Abstract. Intramural hematoma of the ascending aorta has been considered a rare form of an acute aortic syndrome, remaining a tremendous clinical problem in management paradigm.

Purpose. To present the clinical case of a patient with intramural hematoma of the ascending aorta (type A) and to analyze the surgical management.

Materials and methods. A 52-year-old female patient was hospitalized with complaints for chest pain over the last year which abruptly increased a few days before hospitalization during high-intensity exercise. A full range of additional examinations was provided.

Results and discussion. Hematoma occurs without the formation of a false lumen and in the absence of the initial limit of the vascular wall rupture. Intramural hematoma of the ascending aorta requires careful analysis and management through the combination of well-established recommendations and a personalized approach. Prosthetic repair of the ascending aorta was performed with the formation of hemiarch distal anastomosis using retrograde cerebral perfusion.

Conclusion. Choosing the optimal management is an important clinical task with implications affecting primary and long-term outcomes. Based on numerous guidelines and recommendations, we have developed an integrated rapid algorithm to pick-up the most suitable management option for the patient with intramural hematoma of the ascending aorta.

Keywords: type A intramural hematoma, Stanford classification, prosthetic repair of the ascending aorta.

Стаття надійшла в редакцію 23.10.2020 р.