

4. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 // Resuscitation. – 2010. – Vol.81. – P.1305 – 1352.
5. 2012 ACCF/AHA/HRS Focused Update Incorporated Into the ACCF/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities JACC. 2013; Vol. 61:p.6 -75.

РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ

Полянская А.В.

УО «Белорусский государственный медицинский университет», г.Минск, Республика Беларусь

Расслоение аорты (РА) – это острое заболевание аорты (АО) с образованием дефекта (разрыва) внутренней оболочки ее стенки, последующим поступлением крови в дегенеративно измененный средний слой, расслоением стенки АО в дистальном или проксимальном направлении с формированием дополнительного внутрисосудистого канала (ложного просвета).

РА встречается в 6 случаях на 100 тысяч населения в год, в 1 случае на 400 аутопсий, у 1 из 100 умирающих внезапно [5,6,7]. Частота возникновения РА у мужчин в 2 раза выше, чем у женщин.

РА нередко приводит к смерти пациента при отсутствии адекватного лечения [2]. Поэтому ранняя диагностика этой патологии является крайне важной.

В этиологии РА играют роль врожденные дефекты соединительной ткани: синдромы Марфана (СМ), Эллерса-Данло, Тернера, поликистозная болезнь почек; артериальная гипертензия (АГ), пожилой возраст, врожденные пороки сердца: коарктация АО, бicuspidальный и одностворчатый клапан АО; атеросклероз АО, травма грудной клетки, сильное физическое и эмоциональное напряжение, системные васкулиты, употребление наркотиков, а также ятрогенные причины [1,3,4].

СМ наблюдается в 6-9% случаев РА, чаще в молодом возрасте и с локализацией расслоения в проксимальном отделе. Это наследственное нарушение соединительной ткани характеризуется астеническим телосложением, арахнодактилией, деформацией грудной клетки, кифосколиозом, слабостью связок глаз, подвывихом хру-

сталика, отслойкой сетчатки, близорукостью высокой степени, а также дилатацией корня АО, аортальной регургитацией, РА, пролапсом митрального клапана [3,4].

РА встречается также у беременных, после протезирования клапанов сердца, особенно аортального, при проведении ангиографии и баллонной дилатации[4,6].

Классификация РА. Различают РА острые (до 14 дней, они наблюдаются у 2/3 пациентов), подострые (15-90 дней) и хронические (более 90 дней)[6].

Стенфордская классификация выделяет проксимальное РА (расслоение распространяется на восходящую АО – тип А) и дистальное РА (расслоение не распространяется на восходящую АО – тип В)[1].

Классификация по Дебейки разграничивает тип I РА (надрыв интимы в восходящей АО, распространение к дуге), тип II (РА ограничено восходящей АО) и тип III (расслоение захватывает только нисходящую АО)[4].

Клиническая картина РА. Основной синдром РА – болевой. Боль возникает внезапно, может быть нестерпимой, выраженной в начале расслоения, раздирающей, мигрирующей от места возникновения по направлению расслоения, может сопровождаться тошнотой, рвотой, повышением АД. Локализация боли при РА различается в зависимости от места начала расслоения. При проксимальном расслоении боль часто локализуется за грудиной, спереди грудной клетки. При дальнейшем расслоении (I тип) боль перемещается в межлопаточное пространство и вдоль позвоночника. Мигрирующая боль по пути распространения расслаивающей гематомы возникает у большинства пациентов. Вовлечение восходящей АО и ее дуги вызывает боль в шее, глотке, челюсти, зубах, а боль в межлопаточном пространстве, спине, нижних конечностях указывает на дистальное расслоение. На распространении РА I и II типов на брюшную АО указывает боль в эпигастральной области и пояснице.

Могут наблюдаться также обмороки, острая сердечная недостаточность, признаки ишемии головного или спинного мозга, почек, органов пищеварения, периферическая полинейропатия, внезапная смерть.

При объективном осмотре пациентов с РА выявляются АГ или артериальная гипотензия, асимметрия пульса и артериального давления (АД) на верхних или нижних конечностях, аортальная недостаточность, неврологические нарушения, реже выявляются инфаркт почек, плевральные выпоты, охриплость голоса, дисфагия, лихорадка, кровохарканье, паралич левой половины гортани, симптомы компрессии верхней полой вены.

Лабораторные данные при РА не показательны, это – анемия, умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, повышение содержания Д-димера в первый час РА, а также лактатдегидрогеназы и билирубина в плазме крови. Лабораторные исследования используются с целью дифференциальной диагностики и исключения осложнений. С этой целью проводится общий анализ крови, тест на С-реактивный протеин, прокальцитонин, тропонины, D-димер, содержание лактатдегидрогеназы, креатинина, печеночных ферментов, глюкозы в плазме крови и уточняется газовый состав крови для оценки метаболических расстройств и оксигенации [6].

В диагностике РА используется рентгенография органов грудной клетки, на которой могут выявляться следующие изменения: расширение тени АО при сравнении с данными предыдущего исследования, отклонение трахеи, плевральный выпот, снижение или отсутствие пульсации АО. Применяется также электрокардиография, на которой могут обнаруживаться неспецифические для РА признаки гипертрофии левого желудочка (ЛЖ).

Основными методами выявления РА, позволяющими визуализировать АО, считаются: аортография, компьютерная томография, ядерно-магнитный резонанс, трансторакальная и трансэзофагеальная эхокардиография.

Дифференциальный диагноз РА проводят с инфарктом миокарда, острой аортальной недостаточностью без РА, нерасслаивающей аневризмой грудной или брюшной АО, сепсисом, опухолями средостения, перикардитами, костно-мышечными болями.

Лечение РА. Лечение при РА направлено на остановку прогрессирования расслаивающей гематомы. Летальный исход обычно обусловлен не самим интимальным разрывом, а последующими сосудистыми осложнениями или разрывом АО. Без лечения РА имеет высокую летальность. Основной причиной смерти при проксимальном типе расслоения является тампонада сердца, а при дис-

тальном типе – кровотечение в плевральную полость и острая почечная недостаточность. Летальность при проксимальном типе среди лечившихся консервативно приблизительно в 4 раза выше, чем у оперированных.

Все пациенты с РА должны быть госпитализированы в отделение анестезиологии и реанимации для стабилизации гемодинамики, мониторинга артериального давления (АД), сердечного ритма и диуреза, а при необходимости – контроля центрального венозного давления или давления заклинивания легочной артерии. Интенсивная терапия при остром РА направлена на купирование болевого синдрома и снижение АД (прежде всего систолического – до 100-120 мм рт. ст.).

Боль должна быть купирована внутривенным введением наркотических препаратов (морфина).

Для уменьшения сердечного выброса и снижения скорости изгнания ЛЖ применяют бета-блокаторы в возрастающих дозах до снижения частоты сердечных сокращений (ЧСС) менее 60-80 в минуту. Пропранолол применяют внутривенно в начальной дозе от 1 мг каждые 3-5 минут. Максимальная начальная доза не должна превышать 0,15 мг/кг. Поддерживающая терапия – каждые 4-6 ч в дозах от 2 до 6 мг, в зависимости от ЧСС. Можно также назначать метопролол в дозе 5 мг внутривенно каждые 5 мин. до трех раз. Бета-блокаторы назначаются также per os.

При наличии противопоказаний к применению бета-блокаторов (брадикардия, атриовентрикулярная блокада, бронхиальная астма), сейчас все чаще применяются антагонисты кальциевых каналов. Могут быть использованы дилтиазем или верапамил. Применяется и внутривенное введение периферических вазодилататоров (нитропруссид натрия в дозе 0,5-10 мг/кг в минуту).

При резистентной АГ в результате вовлечения почечных артерий доказало свою эффективность применение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ), например эналаприла – 0,625 мг внутривенно каждые 4-6 ч и последующим переходом на пероральный прием.

При нормальном АД применяются только бета-блокаторы для уменьшения скорости изгнания ЛЖ, а при невозможности их применения – дилтиазем или верапамил.

При артериальной гипотензии следует думать о возможности тампонады сердца, что требует быстрого восстановления объема циркулирующей крови. При рефрактерной гипотензии предпочтительно использовать норадреналин, мезатон. Допамин применяется для улучшения функции почек в небольших дозах.

Проводится диагностический поиск для верификации диагноза.

Хирургическое лечение РА. Все пациенты с РА должны быть осмотрены сосудистым хирургом.

Хирургическое вмешательство является методом выбора при остром проксимальном РА, а также при остром дистальном РА с повреждением жизненно важных органов, разрывом АО или его угрозой, ретроградным распространением на восходящую АО.

Хирургическое вмешательство при РА показано всем пациентам с СМ [1].

Медикаментозное лечение является методом выбора при неосложненном дистальном расслоении, стабильном изолированном расслоении дуги АО и стабильном неосложненном хроническом РА. Наличие сопутствующих заболеваний, тампонада сердца, шок, вовлечение жизненно важных органов ухудшают прогноз и исход хирургического вмешательства при РА.

Хирургическое лечение РА может осложняться кровотечением, развитием инфекции, сердечно-сосудистой, легочной и почечной недостаточностью, ишемией спинного мозга с параплегией, увеличением аортальной регургитации, локальной аневризмой, повторным расслоением. Поздними осложнениями являются формирование аневризм после хирургического лечения на месте восстановления АО, разрыв ложного просвета после успешного хирургического вмешательства. Поэтому лечение пациентов с РА после выписки из стационара включает поддержание систолического АД на уровне не выше 130-140 мм рт. ст.; назначение бета-блокаторов, антагонистов кальция, иАПФ или блокаторов ангиотензина II при наличии АГ, повторный тщательный контроль состояния пациента.

Литература:

1. Болезни сердца по Браунвальду: Руководство по сердечно-сосудистой медицине / Под ред. Либон, Р.Г. Оганова, 3 части VI-VII. – М. Логосфера, 2013.-728 С.
2. Болезни сердца: Руководство для врачей / Под ред. Р.Г.Оганова, И.Г.Фоминой – М.: Литтерра, 2006.

3. Диагностика и лечение наследственных и многофакторных нарушений соединительной ткани / Национальные клинические рекомендации. – Минск. – 2014. – 73 с. www.cardio.by
4. Пристром, М.С. Аневризмы и расслоение грудной аорты: пособие для врачей / М.С. Пристром, В.В. Артючик. – Минск: Ковчег, 2011. – 52с.
5. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms / UKA Sampson [et al.] // Global Heart. – 2014. – № 8. – P. 171-180.
6. Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) / R. Erbel [et al.]// Eur. Heart Journal. – 2014. – Vol. 35 (41). – P. 2873 -2926.
7. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study Population / D.P. Howard [et al.] // Circulation. – 2013. – Vol. 127. – P. 2031-2037.

РАССЛОЕНИЕ И РАЗРЫВ ГРУДНОЙ АОРТЫ – ГРОЗНОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ СИНДРОМА МАРФАНА

¹Снитко В.Н., ¹Дедуль В.И., ²Карева Л.В., ³Ларионова И.Н.

*¹УО «Гродненский государственный медицинский университет»,
г.Гродно, Республика Беларусь*

*²УЗ «Гродненская областная клиническая больница», г.Гродно,
Республика Беларусь*

*³УЗ «Городская клиническая больница №2 г.Гродно», г.Гродно,
Республика Беларусь*

Синдром Марфана представляет собой наследственную фибриллопатию, характеризующуюся выраженным плеiotропизмом и клинической гетерогенностью. В основе развития этого заболевания лежат мутации в структуре гена, кодирующего крупный белок фибриллин-1. Фибриллин относится к основным белковым компонентам фибрилл, входящих в состав внеклеточного матрикса соединительной ткани и получивших название микрофибрилл, которые входят в состав эластиновых нитей [1, 2].