

СИНДРОМ ШЕРШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА В ХИРУРГИИ АОРТЫ: ПРИМЕР ГИБРИДНОГО ЛЕЧЕНИЯ АНЕВРИЗМЫ И РАССЛОЕНИЯ ТОРАКОАБДОМИНАЛЬНОГО ОТДЕЛА АОРТЫ

Чарчян Э. Р.¹, Абугов С. А.^{1,2}, Поляков Р. С.^{1,2}, Заклязьминская Е. В.¹, Румянцева В. А.¹, Ховрин В. В.¹, Скворцов А. А.¹, Кабанова М. Н.¹, Хачатрян З. Р.¹, Опарина Н. В.

Синдром Шершевского-Тернера — это хромосомное заболевание, моносомия по X-хромосоме (кариотип 45, X0), которое встречается с частотой 1:2000-1:2500 новорожденных девочек. Как известно, у этих пациенток часто выявляется патология сердечно-сосудистой системы. Аневризма аорты выявляется у данной группы пациентов в 100 раз чаще, чем в популяции. Другой особенностью течения заболевания является высокий риск развития расслоения аорты, причем при относительно меньшем диаметре аорты, чем в среднем при расслоениях. В настоящее время можно рассматривать различные методики лечения патологии аорты у больных с данным синдромом: традиционные открытые вмешательства, эндоваскулярное лечение и гибридные операции. В статье представлен пример успешного применения гибридной технологии у пациентки 58 лет с синдромом Шершевского-Тернера, аневризмой торакоабдоминального отдела аорты и расслоением нисходящего грудного и брюшного отделов аорты. Представленный клинический пример показывает, что гибридная методика позволяет выполнить радикальное вмешательство на аорте, снизив при этом травматичность операции, летальность и частоту осложнений в периоперационном периоде.

Российский кардиологический журнал 2015, 5 (121): 111–117
<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2015-05-111-117>

Ключевые слова: синдром Шершевского-Тернера, гибридные операции, висцеральный дебринг.

¹ФГБНУ Российский научный центр хирургии им. акад. Б. В. Петровского, Москва; ²ГБОУ дополнительного последипломного образования РАМН, Москва, Россия.

Чарчян Э. Р. — зав. отделением хирургии аорты и ее ветвей, Абугов С. А. — зав. отделением рентгенхирургии и аритмологии, зав. кафедрой рентгенхирургических (рентгенэндоваскулярных) методов диагностики и лечения, Поляков Р. С. — в.н.с. отделения рентгенхирургии, доцент кафедры рентгенхирургических (рентгенэндоваскулярных) методов диагностики и лечения, Заклязьминская Е. В. — зав. лабораторией медицинской генетики, Румянцева В. А. — врач-генетик лаборатории медицинской генетики, Ховрин В. В. — зав. отделением рентгенодиагностики и компьютерной томографии, Скворцов А. А. — м.н.с. отделения хирургии аорты и ее ветвей, Кабанова М. Н. — врач в отделении хирургии аорты и ее ветвей, Хачатрян З. Р.* — врач в отделении хирургии аорты и ее ветвей, Опарина Н. В. — врач-цитогенетик лаборатории медицинской генетики.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
khachapuryan@gmail.com

СШТ — синдром Шершевского-Тернера, СЦИ — стандартное цитогенетическое исследование, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких, ХБП — хроническая болезнь почек, ОПА — общая подвздошная артерия, НПА — наружная подвздошная артерия, ВПА — внутренняя подвздошная артерия, ЧС — чревной ствол, ВБРА — верхняя брыжеечная артерия, НБРА — нижняя брыжеечная артерия.

Рукопись получена 15.04.2015

Рецензия получена 25.04.2015

Принята к публикации 05.05.2015

SHERESHEVSKY-TURNER SYNDROME IN AORTIC SURGERY: AN EXAMPLE OF HYBRID ANEURISM TREATMENT AND DISSECTION OF THORACOABDOMINAL AORTA

Tchartchan E. R.¹, Abugov S. A.^{1,2}, Polyakov R. S.^{1,2}, Zaklyazminskaya E. V.¹, Rumyantseva V. A.¹, Khovrin V. V.¹, Skvortsov A. A.¹, Kabanova M. N.¹, Khachatryan Z. R.¹, Oparina N. V.¹

Shereshevsky-Turner syndrome — is chromosome anomaly, the monosomy by X-chromosome (carotype 45, X0) that has prevalence 1:2000-1:2500 newborn girls. It is well known that these patients very often have cardiovascular pathology. Aortic aneurysm is 100 times more common than in general population. Another significant specifics is the high risk of aortic dissection even with relatively small diameter of aorta, than in average for the dissections. Currently it is common to concern a variety of aortic pathology treatment ways in patients with the syndrome: traditional open-chest interventions, endovascular treatment, hybrid operations. The article provides an example of successful usage of the hybrid method in women 58 years old with Shereshevsky-Turner syndrome, thoracoabdominal aortic aneurysm and dissection of descending thoracic and abdominal aorta parts. The clinical example shows that hybrid method makes it to perform radical intervention

on aorta, decreasing traumaticity of operation, mortality and complications rate in postoperation period.

Russ J Cardiol 2015, 5 (121): 111–117

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2015-05-111-117>

Key words: Shereshevsky-Turner syndrome, hybrid operations, visceral debranching.

¹FSBSI Russian Scientific Center for Surgery n.a. Petrovsky B. P., Moscow; ²SBEI Additional Professional Education of Russian Medical Academy of Postdiploma Education, Moscow, Russia.

Синдром Шершевского-Тернера (СШТ) обусловлен полной или частичной X-моносомией, представленной во всех или же в части клеток организма. Это хромосомное заболевание, которое встречается с частотой 1:2000-1:2500 новорожденных девочек, согласно базе данных наследственных болезней ORPHANET [1]. Большинство беременностей 45, X0

плодом заканчивается спонтанным абортom, причем у 90% определяются грубые пороки развития, прежде всего — сердечно-сосудистой системы. Некоторые авторы считают, что кистозные гигромы шеи плода ухудшают развитие как лимфатических, так и кровеносных сосудов [2]. Другие отмечают, что у пациенток без выраженного лимфатического отека, криво-

видных складок также отмечаются врожденные дефекты сердечно-сосудистой системы. И связывают это с нарушением закладки первичного нервного гребня, четвертой жаберной щели аналогично образованию пороков развития сердца при синдромах Ди-Джорджи, тетрады Фалло [3].

Характерными проявлениями СШТ являются низкорослость (рост, как правило, не достигает 150 см) и гипергонадотропный гипогонадизм. Другие клинические проявления крайне разнообразны: крыловидные складки на шее (56%), короткая шея (71%) низкая линия роста волос на затылке (73%), широкая грудная клетка (60%), гипертелоризм сосков, Х-образное искривление голени (56%), гипоплазия или гипертрофия ногтевых пластинок (73%), Наиболее грозными осложнениями СШТ являются пороки развития сердечно-сосудистой системы, которые диагностируются у 60% больных, часто в сочетании с пороками развития почек (35-40%) — подковообразная почка, аплазия почки, аномалии сосудов почек. Выраженность и тяжесть клинических проявлений чаще наблюдается у пациенток с регулярной моносомией Х хромосомы, чем при вариантах мозаицизма. Обычно диагноз устанавливается в детстве или в пубертатный период.

Основным методом диагностики СШТ является стандартный цитогенетический анализ (кариотип) хромосом, полученных из 72-часовой культуры лимфоцитов периферической крови. Кариотипирование позволяет выявить как численные, так и структурные перестройки хромосом, которые могут встречаться у пациенток с подозрением на СШТ. Если стандартное кариотипирование не выявляет хромосомных нарушений, но клиническая картина очень характерна, требуется проведение молекулярно-цитогенетического анализа (FISH) с целью выявления частичных моносомий, а также дифференциальная диагностика с синдромом Нунан.

Основными причинами, ограничивающими продолжительность жизни пациенток с СШТ, являются врожденные пороки сердца, дилатация и расслоение аорты, ишемическая болезнь сердца и другие сердечно-сосудистые заболевания. Частоту кардиоваскулярных нарушений у пациенток с СШТ связывают с хронической недостаточностью эстрогенов [4].

За последние годы в традиционном хирургическом лечении патологии аорты, в частности ее торакоабдоминального отдела, отмечается значительный прогресс. Развитие методов интраоперационного мониторинга и защиты внутренних органов, а также хирургической техники и используемых протезов позволило значительно снизить госпитальную летальность [5-10]. Несмотря на это, периоперационная летальность при открытых вмешательствах на торакоабдоминальном отделе аорты по данным различных авторов составляет 8,4-30%, перманент-

ная параплегия достигает 1,5-6,6%, а частота почечной недостаточности в послеоперационном периоде, требующей гемодиализа — до 14,3%, частота развития инсульта в послеоперационном периоде достигает 6,3% [11, 12]. Наиболее высокая летальность и частота периоперационных операций наблюдается у пациентов высокого хирургического риска, то есть у больных пожилого возраста, с системными заболеваниями и с тяжелой сопутствующей патологией (ИБС, ХОБЛ, ХБП и др.) [13-15].

В связи с этим все больше авторов предлагают гибридные операции в качестве альтернативы традиционной методике. Гибридное лечение патологии торакоабдоминального отдела аорты предполагает сочетание хирургической и эндоваскулярной техник, при этом хирургический этап заключается в переключении висцеральных ветвей (так называемый висцеральный дебранчинг — экстраанатомическое переключение ветвей аорты с целью освобождения зоны посадки для стент-графта) и при необходимости — протезировании брюшного отдела аорты. Различают истинные (проводятся в течение 24 часов), отсроченные (от 1 суток до 2 недель) и этапные (в течение полугода) гибридные вмешательства.

Ниже представлен клинический пример успешного гибридного лечения пациентки с СШТ, торакоабдоминальной аневризмой и расслоением нисходящего грудного и брюшного отделов аорты.

Клиническое наблюдение

Пациентка Ю., 58 лет, обратилась в отделение хирургии аорты и её ветвей ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского в связи с выявлением на МСКТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с жалобами на слабость и боль при ходьбе в поясничной области

Анамнез: Артериальная гипертензия с 30 лет (максимально до 210/100 мм рт.ст.). В 2009г после бытовой травмы (падение на лед) появился выраженный болевой синдром в области поясницы, по данным рентгенографии позвоночника выявлен компрессионный перелом тела 12-го грудного позвонка. Лечилась консервативно, без эффекта. Несмотря на консервативное лечение, пациентка отмечала ухудшение состояния и нарастание болевого синдрома. 22.04.14г выполнена МСКТ пояснично-крестцового отдела позвоночника, выявлена аневризма торакоабдоминального отдела аорты II типа по Crawford (рис. 1), расслоение аорты III b типа по DeBakey. Бездетна, беременностей не было, в анамнезе был диагноз “первичное бесплодие”, но углублённого обследования/лечения по этому поводу не получала.

Особенности фенотипа: Низкий рост (144 см), повышенного питания. Растяжимость кожи умеренно повышена, глазной гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, широкая короткая шея,



Рис. 1. МСКТ аорты до вмешательства.



Рис. 2. Кариотип пациентки.

гипертелоризм сосков, щитовидная грудная клетка, изменения грудного отдела позвоночника.

По данным ЭКГ: Синусовая аритмия. Блокада правой ножки пучка Гиса. Единичные желудочковые и частые предсердные экстрасистолы. Интервал PQ — 0,14 с. Интервал QRS — 0,14 с. QRST — 0,44 с.

По данным ЭхоКГ: Размеры камер сердца в пределах нормы. Незначительная гипертрофия миокарда левого желудочка, локальная сократимость не нарушена, фракция выброса — 60%.

По данным коронарной ангиографии: Сбалансированный тип кровоснабжения сердца. Гемодинамически значимых стенозов не выявлено.

По данным МСКТ с внутривенным контрастированием: Восходящий отдел аорты диаметром до 37 мм, на уровне устья брахиоцефального ствола — до 30 мм, дуга аорты — до 24 мм, аорта на уровне перешейка — 19 мм. Дистальнее перешейка определяется S-образный изгиб аорты. Диаметр аорты на уровне бифуркации трахеи — до 24 мм. На уровне ушка левого предсердия и далее на всем протяжении с переходом на брюшной отдел аорта резко расширена (диаметр нисходящей грудной аорты — 57 мм, диаметр брюшного отдела аорты на уровне почечных артерий — 49 мм). Определяется расслоение аорты дистальнее устья левой подключичной артерии и далее на всем протяжении аорты с переходом на левую ОПА.

Сочетание особенностей внешности, анамнестических и клинических данных потребовало выполнения цитогенетического исследования (кариотип). Была выявлена моносомия по X-хромосоме (45, X0) (рис. 2).

Окончательный диагноз: Синдром Шерешевского-Тернера. Аневризма торакоабдоминального

отдела аорты II типа по Crawford. Расслоение аорты 3b типа по DeBakey (хроническое). Гипертоническая болезнь 3 стадии, степень 2, риск 4. Частая наджелудочковая экстрасистолия. Остеохондроз поясничного отдела позвоночника. Дорзальные грыжи Th12-L1. Деформирующий спондилез Th11-13 сегментов, протрузия дисков L3-L4, L4-L5. Консолидированный компрессионный перелом тела Th12. Узловой зоб, эутиреоз.

03.12.2014г проведен 1-й этап гибридного лечения: бифуркационное аорто-подвздошное протезирование синтетическим протезом. Протезирование чревного ствола, верхней брыжеечной артерии, правой и левой почечной артерии с переключением их в бок протеза инфраренального отдела аорты.

Протокол операции: Полная продольная срединная лапаротомия. Кишечник мобилизован и отведен вправо. Вскрыт задний листок брюшины. Забрюшинно мобилизована аорта. Инфраренальная аорта диаметром до 45 мм, пальпаторно плотная, кальцинирована. Обе подвздошные артерии циркулярно кальцинированы до уровня бифуркаций. Нижнебрыжеечная артерия перевязана. Просвет аорты вскрыт от уровня на 3 см ниже левой почечной вены до бифуркации ОПА слева, справа — до ОПА. Отмечается выраженный атероматоз и кальциноз стенок аорты и ее ветвей, множественные пристеночные тромбы. Отмечены интенсивно кровоточащие люмбальные артерии, 3 пары из которых прошиты. Сформирован проксимальный анастомоз между аортой и синтетическим протезом 22x11x11 мм по типу “конец-в-конец”. Зажим с аорты переложен на протез. Стенка левой ВПА расслоена, артерия перевязана и прошита. Поочередно сформированы дистальные

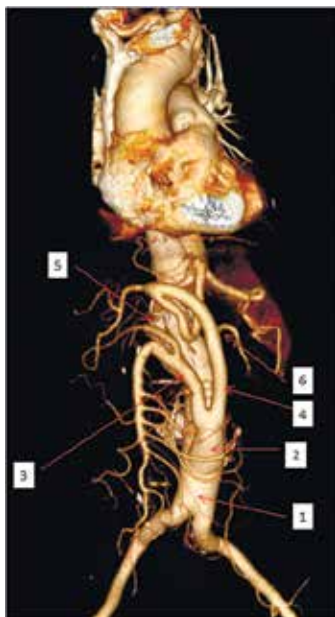


Рис. 3. МСКТ аорты после I этапа лечения.

Примечание: 1 — бифуркационный протез брюшной аорты “Vascutek” 22x11x11 мм; 2 — бифуркационный протез для переключения висцеральных ветвей “Vascutek” 16x8x8 мм; 3 — правая бранша бифуркационного протеза “Vascutek” 16x8x8 мм (анастомозирована с верхней брыжеечной артерией); 4 — левая бранша бифуркационного протеза “Vascutek” 16x8x8 мм (анастомозирована с чревным стволом); 5 — протез “Vascutek” 6 мм к правой почечной артерии (анастомозирован к правой бранше протеза “Vascutek” 16x8x8 мм); 6 — протез “Vascutek” 6 мм к левой почечной артерии (анастомозирован к левой бранше протеза “Vascutek” 16x8x8 мм).

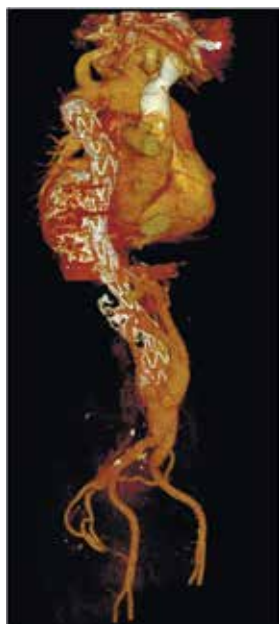


Рис. 4. МСКТ аорты после II этапа гибридного лечения (стентирования аорты).

анастомозы: между левой браншей протеза и левой НПА и между правой браншей протеза и правой ОПА по типу “конец-в-конец” с поочередным пуском кровотока.

С целью визуализации висцеральных ветвей произведено рассечение и перевязка участка желудочно-ободочной связки для доступа к сальниковой сумке. Выделен ЧС до устья, в области верхней части головки поджелудочной железы. Верхнебрыжеечная артерия мобилизована у устья в проекции нижней части головки поджелудочной железы. Правая и левая почечные артерии мобилизованы у устья. Для переключения висцеральных ветвей, на боковом отжати, в основную браншу бифуркационного протеза аорты на 4 см дистальнее проксимального анастомоза, имплантирован бифуркационный протез 16x8x8 мм по типу “конец-в-бок”. Бранши протеза проведены через желудочно-ободочную связку в сальниковую сумку. Поочередно сформированы анастомозы с висцеральными ветвями: для протезирования почечных артерий в бок бранш бифуркационного протеза предварительно вшиты линейные протезы диаметром 6 мм по типу “конец-в-бок”, Ишемия левой почечной артерии 13 минут. Ишемия правой почечной артерии 19 минут. Ишемия ВБРА 21 минута. Ишемия ЧС 12 минут. Ишемия левой нижней конечности 49 минут. Ишемия правой нижней конечности 59 минут. Кровопотеря 750 мл.

В послеоперационном периоде с 4-х суток отмечались явления выраженного дисбактериоза, на фоне проводимой терапии (противогрибковая терапия, эубиотики) состояние стабилизировалось.

По данным контрольного МСКТ аорты с контрастированием: Инфраренальный отдел аорты протезирован. Реконструкция визуализируется на всем протяжении, стенозов и перегибов нет. Данных за наличие затеков контрастного вещества не получено (рис. 3).

22.12.2014г проведен 2-й этап гибридного лечения: стентирование аневризмы грудного и брюшного отделов аорты (рис. 4).

При контрольной ангиографии кровотоков магистральный, в позднюю артериальную фазу отмечается контрастирование полости аневризмы, что связано с порозностью стент-графта — подтекание IV типа.

Больная выписана в удовлетворительном состоянии на 5-е сутки после стентирования аорты.

Обсуждение

Синдром Шерешевского-Тернера является системным заболеванием, так как моносомия по X хромосоме нарушает регуляцию экспрессии генов практически во всех органах и тканях. Патогенез сердечно-сосудистых нарушений до конца не изучен, однако предполагается, что это связано с гаплонедостаточностью (недостаточной дозой) генов, локализованных на X хромосоме, в период эмбрионального развития. Важно отметить, что на X-хромосоме имеются гены, мутации в которых могут приводить к врожденным нарушениям сердечно-сосудистой сис-

Таблица 1

**Гены, ответственные за развитие наследственных заболеваний
сердечно-сосудистой системы, расположенных на X хромосоме [16]**

Ген	Заболевание	Функция белка	Локус X	Патология сердца
филамина A (FLNA)	миксоматозный ПМК, болезнь Барлоу	цитоскелет TGF	Xq28	миксоматозная дегенерация клапанов
LAMP2	Болезнь Данона	Лизомальная мембрана	Xq24	Нарушение ритма сердца
Тафазин TAZ, G4/4	Синдром Барта	Фосфолипид/глицерол трансфераза	Xq28	Гипертрофическая кардиомиопатия
DMD	Миопатия Дюшена-Беккера	Белок сарколемной мембраны	Xq21.2	Дилатационная кардиомиопатия
EMD	Миопатия Эмери-Дрейфуса	Ядерная мембрана	Xq28	Нарушение ритма сердца, внезапная сердечная смерть
XK, Kell bg	Синдром McLeod	Мембранный транспорт	Xq11.4	Дилатационная кардиомиопатия
ZIC3		Транскрипционный фактор	Xq26.2	Транспозиция крупных сосудов situs inversus

темы, сходным с теми, которые часто наблюдаются у пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера (табл. 1) [16].

У пациенток с СШТ наиболее частой находкой является двустворчатый аортальный клапан (12-30%) [16, 17]. Коарктацию аорты обнаруживают у 7-18% больных с СШТ. К другим частым врожденным порокам сердца при СШТ относятся ДМПП и/или ДМЖП (5-8%), частичный аномальный дренаж легочных вен (5-13%), стеноз или недостаточность легочного ствола (3%), персистирующая левая полая вена, удлинение дуги аорты, транспозиция магистральных сосудов сердца.

Аневризма аорты развивается у данной группы пациентов в 100 раз чаще, чем в популяции [18-21]. Основными факторами риска для увеличения размера аорты при СШТ являются артериальная гипертензия, наличие бикуспидального аортального клапана, коарктации аорты, и 45, X кариотип. Также необходимо отметить, что расслоение при СШТ развивается при значительно меньшем диаметре аорты, что в некоторой степени объясняется небольшой комплекцией больных [22]. При этом 2/3 случаев расслоения приходится на А тип (с вовлечением проксимальной части аорты) и чаще развивается у пациенток молодого возраста, особенно при беременности [23]. Дистальное расслоение, в свою очередь, чаще встречается у пациенток относительно старшей возрастной группы.

Представленный выше вариант гибридного лечения является наглядным примером альтернативного подхода в определении тактики лечения патологии торакоабдоминального отдела аорты у сложной категории пациентов, страдающих системными заболеваниями.

Так, классический вариант лечения представленной патологии заключался бы в протезировании всего торакоабдоминального отдела аорты. Несмотря

на огромный прорыв, которому способствовало создание и внедрение в практику операции Crawford, у нее есть ряд недостатков: травматичный доступ (с высоким риском пареза диафрагмы в послеоперационном периоде), длительное пережатие аорты, необходимость использования искусственного кровообращения, массивная кровопотеря, большой риск развития послеоперационных осложнений и, как следствие, высокая периоперационная летальность и тяжелая реабилитация пациентов. Проведя сравнительный анализ гибридного метода с операцией Crawford, Patel et al. получили данные, указывающие на более низкую госпитальную летальность в группе гибридного лечения: 3,4% по сравнению с 16,4% при операции Crawford. Частота развития стойкой паралигии (3,4% vs. 15,1%), почечной недостаточности, потребовавшей гемодиализа (17,2% vs. 23,3%), инсульта (0% vs. 1,4%) и продленной ИВЛ (3,4% vs. 8,2%) при гибридных операциях также значительно ниже. При этом отдаленная выживаемость одинакова в обеих группах и составила 75% и 43% через 5 и 8 лет после вмешательства, соответственно [24].

Другой альтернативой является эндоваскулярное лечение, техника которого впервые была описана Chuter et al. [25]. Однако, несмотря на то, что ряд специализированных центров, имеющих большой опыт применения данной методики, указывают на чрезвычайно высокий технический успех тотального эндоваскулярного лечения, показания к его применению по-прежнему ограничены ввиду отсутствия отдаленных результатов и рандомизированных исследований на большой выборке больных [26-28].

В РНЦХ им. акад. Б. В. Петровского у исходно отягощенных и возрастных больных мы отдаем предпочтение именно гибриднему методу лечения, так как он сочетает в себе относительно малую травматичность и достоверно удовлетворительные

ранние послеоперационные и отдаленные результаты.

Согласно данным Y. Tshomba, периоперационная летальность при гибридных вмешательствах у пациентов с аневризмой торакоабдоминального отдела аорты составила 13,5% (из них 3,5% больных умерли по причине полиорганной недостаточности; на коагулопатию, панкреатит и инфаркт мочевого пузыря пришлось по 1,9% госпитальной летальности), частота послеоперационных осложнений составила 28,8%: в 9,5% случаев развилась острая почечная недостаточность, в 5,7% случаев — панкреатит, еще у 5,7% больных — дыхательная недостаточность, у 3,8% пациентов развилась транзиторная и у 1,9% — стойкая параплегия. После выписки в течение периода наблюдения (23,9 мес) летальность, связанная с перенесенным вмешательством, составила 9,6% (5,3% пациентов умерли в результате разрыва аорты, 3,8% — по причине окклюзии висцеральных графтов). Всего частота развития окклюзии переключенных висцеральных ветвей, по данным Tshombo et al., достигла 7,3%; в 5,7% случаев наблюдался эндолик II типа и у 1 пациента (1,9%) была выявлена миграция стента с развитием подтекания I типа [29].

При дальнейшем анализе проходимости переключенных висцеральных ветвей R. Chiesa, Y. Tshomba et al. указывают, что частота окклюзии переключенных графтов к чревному стволу составила 7,8%, к верхней брыжеечной артерии — 7,4%, к левой и правой почечным артериям — 13% и 12,9%, соответственно. При этом формирование анастомоза с графтом под углом менее 40° ассоциируется со значительными изменениями кровотока и высокой частотой окклюзии графта [30].

Сходные результаты гибридных вмешательств были получены S.A. Black et al., при этом госпитальная летальность составила 13%, параплегия — 0%, острая почечная недостаточность развилась у 8,6% пациентов, ишемия левой половины ободочной кишки развилась у 1 пациента, что потребовало ее резекции. Еще у 1 больного в послеоперационном периоде произошло ретроградное расслоение аорты А типа. Частота эндоликов в представленном исследовании достаточно высока: 42%, из них подтекание I а типа выявлено у 4 пациентов (17%), I b типа — у 1 пациента (4%) и эндолик II типа — в 5 случаях (21%) [12]. Это в очередной раз доказывает, что при гибридном вмешательстве одинаково значимыми являются как хирургический, так и эндоваскулярный этапы и что, несмотря на снижение периоперационной летальности и частоты осложнений по сравнению с традиционным хирургическим лечением пациентов высокого хирургического риска, существуют специфические для гибридной методики осложнения, требующие повышенного внимания хирургов.

Другим важным аспектом является этапность или одномоментность гибридного лечения. Нами было выбрано этапное проведение хирургического и эндоваскулярного вмешательств. Подобный подход позволяет снизить частоту развития стойкой параплегии, а корректная техника интра — и послеоперационной защиты спинного мозга практически ликвидирует риск развития данного осложнения [31].

Заключение

Настоящее клиническое наблюдение отражает особенности течения системного заболевания, связанного с хромосомным заболеванием. Кроме того, обращает на себя внимание поздняя постановка диагноза — в возрасте 58 лет, когда возможности гормональной терапии данного синдрома практически отсутствуют. Пациенты с патологией аорты, ассоциированной с различными генетическими синдромами, являются особой категорией больных, требующей особого подхода как в диагностике, так и в лечении. Ежегодная эхокардиография является обязательной для всех девочек и женщин с СШТ. Магнитно-резонансная ангиография должна однократно проводиться у лиц с СШТ без клинических симптомов, для выявления сосудистых аномалий. Таким пациенткам нужно регулярное наблюдение кардиолога (не реже 1 раза в 6 месяцев) с обязательным контролем артериального давления. Необходимо проводить углубленное кардиологическое обследование с учетом возможного влияния терапии (заместительной терапии препаратами эстрогенов и лечение гормоном роста) на функциональное состояние сердца и магистральных сосудов. Широкое развитие методов экстракорпорального оплодотворения позволяет женщине с СШТ вынашивать беременность и рожать детей. При этом беременность может увеличить риск последующего расслоения аорты. Пациентам с синдромом Шерешевского-Тернера, учитывая повышенный риск заболеваний эндокринной системы, риск развития онкологических заболеваний, рекомендовано в течение всей жизни: контроль сахара крови, контроль уровня свободных Т4, ТТГ, контроль общего анализа крови, мочи, биохимический анализ крови с исследованием креатинина крови, азота мочевины, глюкозы, липидного профиля, ферментов печени (не реже 1 раза в 6 месяцев).

Представленный нами пример лечения больной с СШТ и аневризмой и расслоением аорты показывает, что в настоящее время существуют методики, сопоставимые с традиционным хирургическим лечением, в частности — гибридные операции. Однако несмотря на снижение госпитальной летальности и частоты послеоперационных осложнений, в гибридной хирургии аорты существует ряд нерешенных вопросов и специфических тяжелых осложнений.

Литература

1. ORPHANET <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>
2. Loscalzo ML, Van PL, Ho VB, et al. Association between fetal lymphedema and congenital cardio — vascular defects in Turner syndrome. *Pediatrics*. 2005;115: 732-5.
3. Miyabara S, Nakayama M, Suzumori K, et al. Developmental analysis of cardio — vascular system of 45,X fetuses with cystichyroma. *Am J Med Genet*. 1997; 68:135-41.
4. Mortensen KH, Andersen NA, Gravholt CH. Cardiovascular Phenotype in Turner Syndrome—Integrating Cardiology, Genetics, and Endocrinology. *Endocrine Reviews*, October 2012, 33(5): 677-714.
5. Crawford ES, Snyder DM, Cho GC, et al. Progress in treatment of thoracoabdominal and abdominal aortic aneurysms involving celiac, superior mesenteric, and renal arteries. *Ann Surg* 1978; 188: 404-22.
6. Coselli JS, Conklin LD, LeMaire SA. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair: review and update of current strategies. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1881-4; discussion S1892-8.
7. Coselli JS, Bozinovski J, LeMaire SA. Open surgical repair of 2286 thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: S862-4; discussion S890-2.
8. Coselli JS, LeMaire SA, Köksoy C, et al. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg* 2002; 35: 631-9.
9. Schepens M, Dossche K, Morshuis W, et al. Introduction of adjuncts and their influence on changing results in 402 consecutive thoracoabdominal aortic aneurysm repairs. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 701-7.
10. Belov IuV, Charchyan ER. Surgical treatment of distal aortic dissections. *Angiol Vasc Surg* 2010; 4: 155-64. Russian (Белов Ю.В., Чарчян Э.Р. Хирургическое лечение дистальных расслоений аорты. *Ангиол и СосХир* 2010; 4: 155-64).
11. LeMaire SA, Price MD, Green SY, et al. Results of open thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Cardiothorac Surg* 2012; 1(3): 286-92.
12. Black SA, Wolfe JH, Clark M, et al. Complex thoracoabdominal aortic aneurysms: endovascular exclusion with visceral revascularization. *J Vasc Surg* 2006;43:1081-9; discussion 1089.
13. Elefteriades JA, Lovoulos CJ, Coady MA, et al. Management of descending aortic dissection. *Ann Thorac Surg*. 1999; 67: 2002-5.
14. Haverich A. Letter to Hans Georg Borst. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002; 124: 891-3.
15. Lansman SL, Hagl C, Fink D, et al. Acute type B aortic dissection: surgical therapy. *AnnThoracSurg*. 2002; 74: S1833-5.
16. Bondy CA. Congenital Cardiovascular Disease in Turner Syndrome. *Congenit HeartDis*. 2008; 3: 2-15.
17. Carlson M, Silberbach M. Dissection of the aorta in Turner syndrome: two cases and review of 85 cases in the literature. *J Med Genet* 2007; 44: 745-9.
18. Schoemaker MJ, Swerdlow AJ, Higgins CD, et al. Mortality in women with turner syndrome in Great Britain: a national cohort study. *J Clin Endocrinol Metab* 2008, 93: 4735-42.
19. Stochholm K, Juul S, Juel K, et al. Prevalence, incidence, diagnostic delay, and mortality in Turner syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2006, 91: 3897-902.
20. Bondy CA. Aortic dissection in Turner syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2008, 23: 519-26.
21. Carlson M, Silberbach M. Dissection of the aorta in Turner syndrome: two cases and review of 85 cases in the literature.
22. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, et al. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation*. 2007 Oct 9; 116(15): 1663-70.
23. Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stochholm K, et al. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young*. 2006; 16: 430-6.
24. Patel HJ, Upchurch GR, Eliason JL, et al. Hybrid Debranching With Endovascular Repair for Thoracoabdominal Aneurysms: A Comparison With Open Repair. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1475-81.
25. Chuter TA, Gordon RL, Reilly LM, et al. An endovascular system for thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Endovasc Ther*. 2001; 8: 25-33.
26. Haulon S, D'Elia P, O'Brien N, et al. Endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2010; 39: 171-8.
27. Verzini F, Loschi D, De Rango P, et al. Current results of total endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Cardiovasc Surg*. 2014; 55: 9-19.
28. Greenberg RK, Lu Q, Roselli E, et al. Thoracic and Thoracoabdominal Aneurysm Repair: A Comparison of Endovascular and Open Techniques. *Circulation*. 2008; 118: 808-17.
29. Tshomba Y, Melissano G, Logaldo D, et al. Clinical outcomes of hybrid repair for thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Cardiothorac Surg* 2012; 1(3): 293-303.
30. Chiesa R, Tshomba Y, Logaldo D, et al. Possible graft-related complications in visceral debranching for hybrid B dissection repair. *Ann Cardiothorac Surg* 2014; 3(4): 393-9.
31. Etz CD, Zoli S, Mueller CS, et al. Staged repair significantly reduces paraplegia rate after extensive thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 Jun; 139(6): 1464-72.

Опечатка

В статье “Изменение схемы лечения артериальной гипертензии амбулаторных пациентов специализированного кардиологического учреждения и факторы, ассоциированные со сменой антигипертензивной терапии” (авторы: Концевая А.В., Романенко Т.С., Выгодин В.А., Фитилев С.Б.), опубликованной в Российском кардиологическом журнале №4 (120), допущены опечатки на стр. 105 в таблице 3:

В таблице 3. Ассоциация социально-демографических, клинических факторов и характеристик сердечно-сосудистой терапии с изменением схемы АГТ в течение 6 месяцев:

1. Указано “Кол-во препаратов в схеме лечения всех сердечно-сосудистых заболеваний (включая АГТ) на момент опроса”. Следует читать “Кол-во препаратов в схеме лечения всех сердечно-сосудистых заболеваний (включая АГТ) в рекомендациях кардиолога КД”.

2. Указано “Прием фиксированных комбинаций на момент опроса”. Следует читать “Прием фиксированных комбинаций в рекомендациях кардиолога КД”.