

Хирургическое лечение пациента с синдромом Гзеля-Эрдгейма с расслоением аорты типа А

Жердев Н. Н., Чернова Д. В., Чернов А. В., Кудяев Ю. А., Чернявский М. А.

Российский кардиологический журнал. 2019;24(8):107–110

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-8-107-110>

Ключевые слова: расслоение аорты, аневризма аорты, сонно-сонно-подключичное шунтирование, эндоваскулярная изоляция аневризмы аорты, PETTICOAT.

Конфликт интересов: не заявлен.

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

Жердев Н. Н.* — врач сердечно-сосудистой хирургии, м.н.с. НИЛ сосудистой и гибридной хирургии НИО сосудистой и интервенционной хирургии, ORCID: 0000-0003-2500-2320, Чернова Д. В. — врач сердечно-сосудистой хирургии, м.н.с. НИЛ сосудистой и гибридной хирургии НИО сосудистой и интервенционной хирургии, ORCID: 0000-0001-9470-2609, Чернов А. В. — врач сердечно-

сосудистой хирургии отделения сердечно-сосудистой хирургии, ORCID: 0000-0003-3092-7774, Кудяев Ю. А. — врач кардиолог отделения сердечно-сосудистой хирургии, ORCID: 0000-0002-2111-0765, Чернявский М. А. — д.м.н., г.н.с. НИО сосудистой и интервенционной хирургии, ORCID: 0000-0003-1214-0150.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
zherdeff.nikolai@icloud.com

АД — артериальное давление, КАГ — коронароангиография, КТ — компьютерная томография, ФВД — функция внешнего дыхания,

ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 15.07.2019

Рецензия получена 17.07.2019

Принята к публикации 29.07.2019



Surgical treatment of patient with Gsell-Erdheim syndrome with type A aortic dissection

Zherdev N. N., Chernova D. V., Chernov A. V., Kudaev Yu. A., Chernyavskiy M. A.

Russian Journal of Cardiology. 2019;24(8):107–110

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-8-107-110>

Key words: aortic dissection, aortic aneurysm, carotid-carotid-subclavian bypass, endovascular isolation of aortic aneurysm, PETTICOAT.

Conflicts of Interest: nothing to declare.

Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, Russia.

Zherdev N. N. ORCID: 0000-0003-2500-2320, Chernova D. V. ORCID: 0000-0001-9470-2609, Chernov A. V. ORCID: 0000-0003-3092-7774, Kudaev Yu. A. ORCID: 0000-0002-2111-0765, Chernyavskiy M. A. ORCID: 0000-0003-1214-0150.

Received: 13.07.2019 **Revision Received:** 17.07.2019 **Accepted:** 29.07.2019

Пациент Г., мужчина, 69 лет, с синдромом Гзеля-Эрдгейма, аневризматической болезнью, поступил в клинику в плановом порядке для заключительного этапа хирургического лечения. Жалобы на момент поступления не предъявлял. Из анамнеза: в июне 2009г по поводу расслоения аорты типа А (Stanford), или I типа по DeBakey, выполнено протезирование восходящего отдела и дуги аорты по типу “Hemiarch”. Был обследован на предмет дисплазии соединительной ткани, диагностирован синдром Гзеля-Эрдгейма. На контрольной компьютерной томографии (КТ)-аортографии через 3 мес. сохранялось расслоение аорты от уровня грудной аорты до подвздошных артерий, без отрицательной динамики в виде увеличения диаметра аорты; сохранялся функционирующий ложный просвет. Принимая во внимание отсутствие клинических и рентгенологических признаков мальперфузии висцеральных ветвей аорты (отхождение от истинного просвета), консилиумом было принято решение о медикаментозной терапии, контроле артериального давления (АД), динамическом наблюдении у кардиолога. На протяжении 8 лет ежегодно выполнялась КТ-аортография, отрицательная дина-

мика не выявлена. При очередной КТ-аортографии в 2017г — состояние после протезирования восходящего отдела и дуги аорты по типу “Hemiarch”, расслоение аорты с формированием аневризмы торакоабдоминальной аорты с частичным тромбированием ложного просвета, размер аорты в грудном отделе увеличился с 35 мм до 69 мм, в брюшном отделе на уровне почечных артерий с 30 мм до 35 мм, в инфраренальном отделе с 30 до 47 мм с распространением аневризмы на бифуркацию аорты и обе подвздошные артерии с максимальным диаметром на уровне бифуркации аорты до 67 мм (рис. 1 А, Б). Также в 2017г у пациента была диагностирована аденокарцинома желудка, в сентябре 2017г выполнена лапаротомия, подслизистая резекция опухоли. В декабре 2017г на контрольном осмотре у онколога диагностирован рецидив заболевания, планировалось выполнение повторной лапаротомии, гастрэктомии. Учитывая отрицательное ремоделирование расслоения аорты, тяжелую сопутствующую патологию, принято решение о малоинвазивном лечении — выполнении этапного эндпротезирования аорты по методике PETTICOAT (Provisional ExTension to

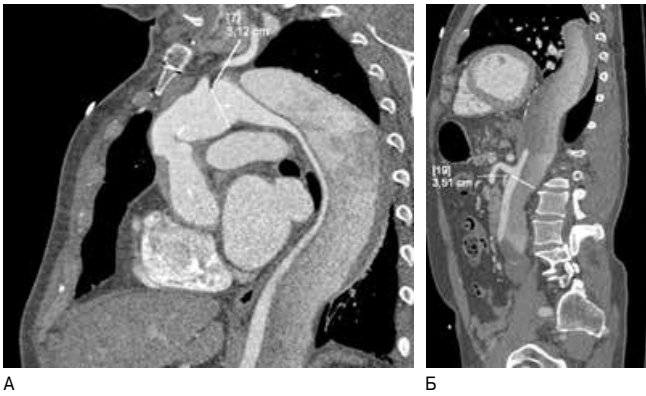


Рис. 1 (А, Б). КТ-аортография в 2017г. Сагиттальный срез на уровне грудной аорты (А), на уровне брюшной аорты (Б).

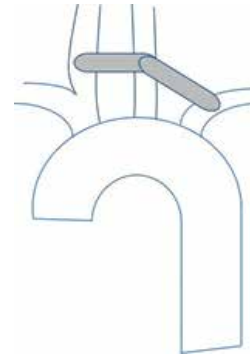


Рис. 2. Схема правосторонне-левостороннего общесонно-общесонно-подключичного шунтирования.



Рис. 3 (А, Б). 3D-реконструкция КТ-аортографии после TEVAR: вид спереди (А), вид сзади (Б).

Induce COmplete ATtachment), с последующим выполнением гастрэктомии с лимфодиссекцией между этапами. Перед операцией выполнено обследование. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) — фракция выброса левого желудочка 60%, гипокинезия дистального перегородочного сегмента, базального и срединного передне-боковых сегментов левого желудочка. Кардиологом принято решение о предварительном выполнении коронароангиографии (КАГ) перед хирургическим лечением ввиду возраста пациента, факторов риска, имеющих противопоказаний для выполнения стресс-эхокардиографии. По данным КАГ артерии с умеренными диффузными изменениями, без гемодинамически значимых стенозов. По данным оценки функции внешнего дыхания (ФВД) — без особенностей. По лабораторным данным — уровень креатинина 105 мкмоль/л.

Перед имплантацией стент-графта в грудной отдел аорты для увеличения проксимальной зоны фиксации выполнено правосторонне-левостороннее общесонно-общесонно-подключичное шунтирование (рис. 2). Гладкое течение раннего послеоперационного периода. В короткие сроки после субтотального дебрининга выполнена эндоваскулярная изоляция

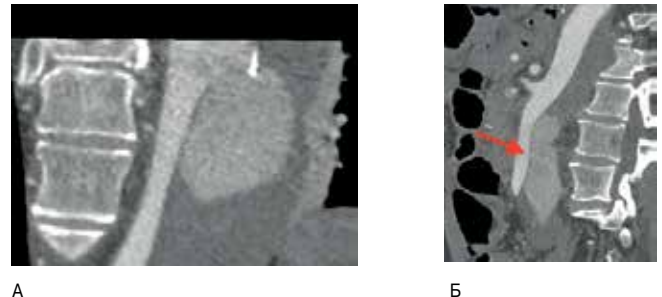
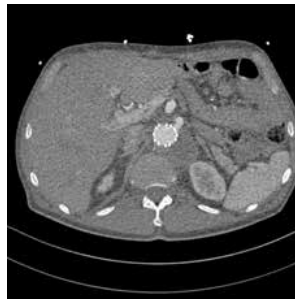


Рис. 4 (А, Б). Частичное заполнение ложного просвета через фенестрацию в области Th₉-Th₁₀ (А), контрастирование ложного просвета из фенестрации на уровне почечных артерий (Б) (указано стрелкой).

аневризмы дуги и грудной аорты стент-графтом 36/36/209. При контрольной ангиографии: устье брахиоцефального ствола не скомпрометировано, минимальный эндолик I типа (рис. 3 А, Б). Интраоперационных осложнений не было. Гладкое течение раннего послеоперационного периода. По лабораторным данным — уровень креатинина 104 мкмоль/л, в остальном также в пределах референтных значений. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии на 5-е послеоперационные сутки. Следующим этапом общими хирургами выполнена гастрэктомия с лимфодиссекцией. Через 6 мес. выполнена КТ-аортография (рис. 4 А, Б), отмечается тромбирование ложного просвета в зоне имплантированного стент-графта, частичное заполнение ложного просвета дистальнее стент-графта через фенестрацию в области Th₉-Th₁₀, сохраняется контрастирование ложного просвета из фенестрации на уровне почечных артерий. Следующим этапом в октябре 2018г выполнена имплантация голометаллического стента в торакоабдоминальный отдел аорты в критические области Th₇-Th₁₂ с захватом устья чревного ствола. По данным КТ-ангиографии — тромбирование просвета на уровне грудного отдела (рис. 5 А, Б). На заключительном этапе выполнена эндоваскулярная изоляция аневризмы брюшной аорты и подвздошных артерий четырьмя модулями стент-графта: основное тело

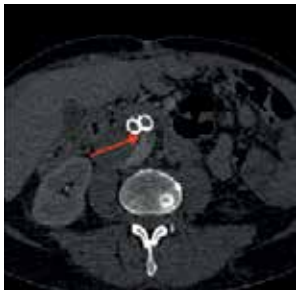


А



Б

Рис. 5 (А, Б). КТ-аортография после имплантации голометаллического стента в торакоабдоминальный отдел аорты с переходом на устье чревного ствола (сагиттальная (А) и аксиальная (Б) проекции).



А



Б

Рис. 6 (А, Б). КТ-аортография через 3 дня после имплантации стент-графта, аксиальная и сагиттальная проекции (отсроченная артериальная фаза). Эндолик III типа (указаны стрелками).

24/82, 13/122 и 13/56 слева с перекрытием дистальной фенестрации на уровне левой наружной подвздошной артерии и 24/90 справа. Гладкое течение раннего послеоперационного периода. По лабораторным данным — уровень креатинина 76 мкмоль/л, в остальном также в пределах референтных значений. На контрольной КТ-аортографии через 3 сут. после операции — субтотальное тромбирование ложного просвета аорты на всем протяжении, отмечается эндолик III типа протяженностью 200 мм, источник которого — область перекрытия основного тела стент-графта и левой подвздошной бранши (рис. 6 А, Б). Пациент выписан на 7-е сут. после операции. При контрольном осмотре через 1 мес. АД медикаментозно стабилизировано, по данным КТ-аортографии: стент-графт позиционирован удовлетворительно, ложный просвет тромбирован (рис. 7 А, Б).

Обсуждение

Методом выбора лечения острого расслоения аорты типа А (Stanford) или I-II типов по DeBakey является открытая хирургическая коррекция [1]. Несмотря на высокие показатели госпитальной летальности и неврологических осложнений после операции, хирургическое лечение позволяет снизить 30-дневную летальность на 60%. При операциях на восходящей аорте и имеющейся недостаточности



А



Б

Рис. 7 (А, Б). КТ-аортография через 1 месяц после имплантации стент-графта в брюшной отдел аорты, фронтальная (А) и сагиттальная (Б) проекции. Ложный просвет тромбирован.

аортального клапана преимущество отдается клапаносохраняющим операциям, но в качестве альтернативы по показаниям может быть выполнено протезирование аортального клапана [2]. Остается дискуссионным вопрос об объеме хирургического лечения при остром расслоении аорты типа А. Операции по протезированию восходящей аорты или по типу “Hemiarch” являются относительно безопасными в случае ликвидации проксимальной фенестрации и отсутствия признаков мальперфузии висцеральных органов [1], но также доказано преимущество процедуры “замороженный хобот слона” при лечении острого расслоения типа А в виде снижения риска повторной операции в отдаленном периоде [3]. В данном случае у пациента не было клинических и ангиографических признаков синдрома мальперфузии ветвей дуги аорты и висцеральных органов в большей мере благодаря наличию дистальной фенестрации на уровне подвздошных артерий, поэтому первым этапом было выполнено протезирование восходящей аорты и дуги по типу “Hemiarch”. В течение 8 лет после операции отсутствовала отрицательная динамика. Довольно сложно ответить на вопрос, что стало триггерным фактором отрицательного ремоделирования расслоения аорты. Безусловно имеются факторы риска: гипертоническая болезнь, кистозный медианекроз аорты. Нельзя исключать также отрицательного стрессорного воздействия онкологической патологии и возможной низкой приверженности пациента к терапии. В нашей стране накоплен положительный опыт применения голометаллических стентов [4, 5] при торакоабдоминальных аневризмах как одного из этапов хирургического лечения с целью положительного ремоделирования истинного просвета аорты без необходимости висцерального дебринга.

Стоит отметить, что на данный момент не существует универсального метода хирургического

лечения расслоения аорты типа А. У данного пациента ввиду аневризматической трансформации расслоения имелись явные преимущества эндоваскулярного лечения, которое является малоинвазивным, эффективным, безопасным методом в условиях высокого риска открытого

хирургического лечения у пациентов со значимым коморбидным фоном.

Конфликт интересов: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C et al. 2014 ESC 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). Eur Heart J. 2014 Nov 1;35(41):2895-897. doi:10.1093/eurheartj/ehu281.
2. Subramanian S, Leontyev S, Borger M et al. Valve-sparing root reconstruction does not compromise survival in acute type A aortic dissection. Ann Thorac Surg 2012;94:1230-4. doi:10.1016/j.athoracsur.2012.04.094.
3. Tsagakis K, Pacini D, Di Bartolomeo R, Gorlitzer M, Weiss G, Grabenwoger M, Mestres CA, Benedik J, Cerny S, Jakob H. Multicenter early experience with extended aortic repair in acute aortic dissection: is simultaneous descending stent grafting justified? J Thorac Cardiovasc Surg 2010;140:S116-S120. doi:10.1016/j.jtcvs.2010.07.066.
4. Chernyavskiy MA, Artyushin BS, Chernov AV et al. A clinical case: bare-metal stent implantation in distal aortic dissection. Translyacionnaya medicina. 2018;5(5):12-7. (In Russ.) Чернявский М.А., Артюшин Б.С., Чернов А.В. и соавт. Клинический случай имплантации голометаллического стента при дистальном расслоении аорты. Трансляционная медицина. 2018;5(5):12-7. doi:10.18705/2311-4495-2018-5-5.
5. Sirota DA, Hvan DS, Lyashenko MM, et al. Use of uncoated metal stents in surgery of aortic dissection. Angiologiya i sosudistaya hirurgiya. 2018;24(4):110-6. (In Russ.) Сирота Д.А., Хван Д.С., Ляшенко М.М., Альсов С.А., Жульков М.О., Чернявский А.М. Применение непокрытых металлических стентов в хирургии расслоения аорты. Ангиология и сосудистая хирургия. 2018;24(4):110-6.