

## Проблемы диагностики врожденной деформации дуги аорты

В.С.АРАКЕЛЯН, А.А.ИВАНОВ, В.Н.МАКАРЕНКО, Н.О.СОКОЛЬСКАЯ, Н.А.ГИДАСПОВ

### Problems of diagnosis congenital kinking of the aortic arch

V.S.ARAKELYAN, A.A.IVANOV, V.N.MAKARENKO, N.O.SOKOLSKAYA, N.A.GIDASPOV

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, г. Москва

Статья посвящена современным аспектам диагностики редкого врожденного порока развития сердечно-сосудистой системы – врожденной деформации дуги аорты (ВДДА), характеризующегося удлинением, извитостью и перегибами дуги аорты при патологическом строении ее стенки. Оценены возможности и специфичность различных методов инструментальной диагностики, их место в постановке окончательного диагноза. Современный уровень развития диагностической техники позволяет ответить на большинство стоящих перед врачом вопросов и исключить диагностические торакотомии.

*Ключевые слова:* врожденная деформация дуги аорты, кинкинг аорты, аневризма грудной аорты, методы инструментальной диагностики, КТ, МРА

The article deals with modern aspects of diagnosis of a rare congenital malformation of the cardiovascular system - congenital deformation of the aortic arch (CDAA), characterized by elongation, kinking, and excesses of the aortic arch pathological structure of its wall. Many case of kinking of the aorta associated with aortic aneurysm formation. This article describe main methods of diagnosis anomaly (chest radiography, ultrasound cardiography, angiography, CT, MRI), evaluate facility and specificity of this methods. The modern level of development of diagnostic technics allows to answer the majority of questions facing to the doctor and to exclude diagnostic thoracotomies.

*Key words:* congenital kinking of the aortic arch, pseudocoarctation, cervical aortic arch, thoracic aortic aneurysm, diagnosis, CT, MRI

Достижения сердечно-сосудистой хирургии на современном этапе позволяют радикально излечивать большинство врожденных и приобретенных пороков сердца и сосудов, что обуславливает необходимость более фундаментального изучения редко встречаемых в клинике пороков развития сердца и сосудистого русла. Среди таких особое место занимает врожденная патология дуги и нисходящей аорты.

Врожденная деформация дуги аорты (ВДДА) — это врожденный порок аорты, который характеризуется удлинением, извитостью и перегибами дуги аорты при патологическом строении ее стенки [6]. Описание патологически извитой, часто аневризматически измененной, аорты встречается в работах многих иностранных и отечественных авторов [2-5, 7-10, 13, 15, 16]. Однако на протяжении многих десятилетий публикации носили описательный, эмпирический характер, сводясь к констатации факта патологии и описанию случая как казуистического. Единичные наблюдения не позволяли авторам делать какие-либо заключения относительно закономерностей развития, характерных клинических проявлений и вариантов хирургического лечения врожденной

деформации дуги и нисходящей аорты. Только в середине семидесятых годов двадцатого века проф. А.В.Покровский впервые сделал предположение о самостоятельном характере данной нозологии и ее врожденной этиологии [7].

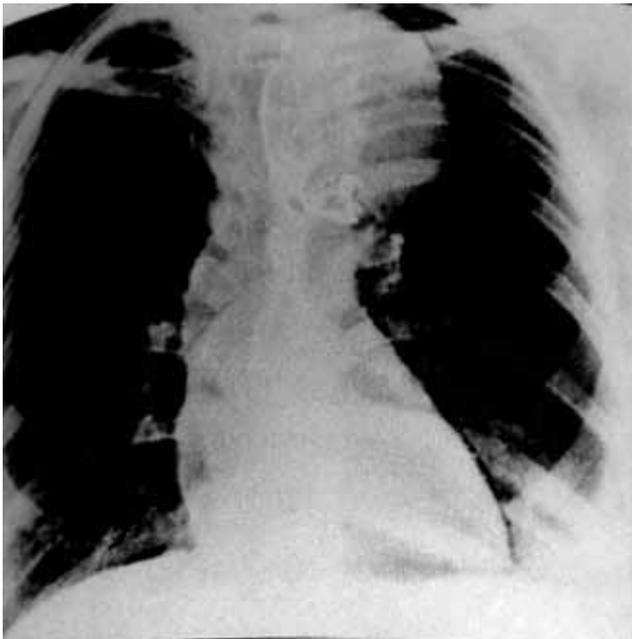
Трудности диагностики обусловлены не только низкой частотой встречаемости порока, но и отсутствием в периодике объективной информации о патологии. Это вызывает затруднения в интерпретации данных современных методов инструментальных исследований, что обуславливает достаточно высокий процент диагностических ошибок.

#### Материалы и методы

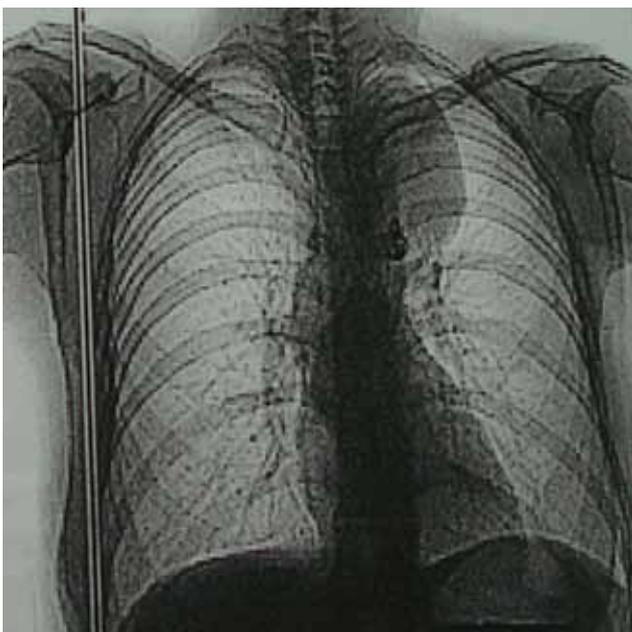
В основу работы положен анализ 54 клинических наблюдений пациентов с ВДДА, оперированных в отделении артериальной патологии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН в период с 1960 по 2009 годы. Средний возраст больных составил  $20,8 \pm 13,2$  лет, причем до 30 лет было более 70% больных. 82% пациентов направлены в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с подозрением на патологию аорты, причем на первичном этапе диагностического обследования отмечались многочис-

ленные ошибки в трактовке полученных данных, что привело, в частности, к диагностическим торакотомиям у 14 пациентов (26,9%). И хотя большинство диагностических ошибок относится к 70–80-м годам XX века, последний случай необоснованной торакотомии у больной с ВДДА, осложнившейся развитием аневризмы, отмечен в 2007 году.

Рентгенография грудной клетки является, как правило, первым этапом диагностики патологии грудной аорты, в частности врожденной ее деформации. Использовалась в 100% случаев.



А



Б

Рис. 1. Пример обычной (а) и цифровой (б) рентгенографии грудной клетки в прямой проекции пациента с врожденной деформацией дуги аорты.

Рентгенологически ВДДА проявлялась как дополнительная тень в верхней половине грудной клетки слева или как расширение тени средостения, что было более выражено при сопутствующей аневризме перешейка аорты. Тень имеет четкие границы и неотделима от тени средостения и тени аорты. Однако патогномичным для патологии дуги аорты данный симптом считать нельзя, т.к. в ряде случаев тень опухоли или кисты средостения, плотно прилегающих к аорте, нельзя разделить с тенью непосредственно аорты. При этом передаточная пульсация опухоли, определяемая при рентгеноскопии, может только усилить ложное ощущение аневризмы аорты.

Расширение тени средостения влево и вверх отмечено у 25 пациентов (48,1%), у которых кинкинг и аневризма начинались дистальнее левой общей сонной артерии. При этом измененная дуга выбухала влево и вверх, определяясь выше уровня ключицы у 21 пациента (40,1%). У 28 пациентов имелись вдавления контрастированного пищевода по левой стенке в передне-задней проекции, которые были обусловлены коленами извитости аорты. У 2 пациентов отмечалось некоторое сужение и смещение трахеи кпереди. У 8 больных (15,4%) определялась разной степени выраженности узурация ребер, в основном умеренно выраженная. При этом 6 из 8 пациентов имели сопутствующую коарктацию аорты. В 1 случае у пациента с большой аневризмой дуги аорты имелся парез левого купола диафрагмы. Таким образом, рентгеновское обследование на любом уровне оказания медицинской помощи позволяет заподозрить ВДДА и определить направление дальнейших диагностических мероприятий.

Электрокардиография – основа диагностики любой патологии со стороны сердечно-сосудистой системы. Изменения кривой при ВДДА обусловлены, в первую очередь, проявлениями гипертрофии левого желудочка, связанными с явлениями увеличенной постнагрузки. При сочетании с другими ВПС наблюдается усугубление гипертрофии левого или правого желудочка, в зависимости от характера порока и степени легочной гипертензии. И хотя ЭКГ не дает возможности выявить характерные для кинкинга признаки, однако она помогает определить степень перегрузки тех или иных отделов сердца.

Типичные признаки гипертрофии миокарда левого желудочка отмечены у 86,5% больных, признаки систолической перегрузки у 34,5%. Замедление внутрижелудочкового проведения от-

мечено у 11,5% больных, нарушений предсердно-желудочкового проведения не отмечено.

Эхокардиография в современной диагностике сердечно-сосудистой патологии играет одну из главенствующих ролей. Неинвазивность, высокая разрешающая способность, простота применения и быстрота обследования делают ее незаменимой. При врожденной деформации дуги аорты сопутствующие врожденные пороки сердца отмечены у 15 пациентов (28,8%), что обуславливает обязательное трансторакальное эхокардиографическое обследование у этого контингента больных. У 4-х

пациентов трансторакальную эхокардиографию дополнили методом чреспищеводной эхокардиографии.

Метод эхокардиографии применяется в протоколе диагностики кинкинга аорты с 1988 года. Больных, диагностированных пре- или антенатально, не было. Наиболее ранний возраст выявления ВДДА и правильной постановки диагноза – 10 месяцев с момента рождения. Всего обследовано 27 больных, из них 11 пациентов старше 20 лет и 16 пациентов младше 20 лет. Значимых различий в выделенных группах не выявлено.

Таблица 1

**Показатели эхокардиографического исследования больных с кинкингом аорты**

Возраст	Показатели				
	КДР, мм	КСР, мм	КДО, мл	КСО, мл	ФВ, %
До 20 лет	46,4±5,4	29,6±3,1	104,9±10,2	42,1±3,5	60,5±7,8
Старше 20 лет	53,3±7,1	34,7±4,1	138,1±15,6	47,7±3,7	65,4±7,1

Недостаточность функции клапанов сердца с регургитацией 1 степени отмечено у 15 пациентов (55,5%), при этом значимого различия по возрасту не наблюдалось – 8 больных старше 20 лет и 7 младше. Однако явления дилатации левых отделов сердца отмечены только у 3 пациентов старшей возрастной группы. Наличие зон гипо- или акинезии у больных с кинкингом аорты не определялось. Характерной особенностью исследования стало выявление у 10 больных (37%) дополнительных трабекул в полости левого желудочка. Гипертрофия левого желудочка по данным ЭХО-КГ отмечена у 11 пациентов (40,7%), причем преобладания какой-либо группы также не выявлено.

В результате правильный диагноз (кинкинг, извитость аорты или другое подобное заключение) по результатам эхокардиографического исследования был поставлен только 12 пациентам (44,4%). Еще в 2-х случаях врач функциональной диагностики описывает аномалию, атипичность в строении дистального отдела дуги, но как самостоятельную патологию это не рассматривает. У 3-х больных описана аневризма перешейки аорты с подозрением на расслоение. В остальных случаях при исследовании не удалось визуализировать извитость аорты и, учитывая градиент артериального давления между верхними и нижними конечностями, было вынесено заключение о коарктации аорты. Таким образом, чувствительность метода составила 62,9%, специфичность – 44,4%.

Методом чреспищеводной эхокардиографии обследовано 4 пациента. В одном случае диагноз



Рис. 2. Эхокардиографическое изображение врожденной деформации дистального отдела дуги аорты.

поставлен правильно и в 3-х случаях получены ложно положительные результаты. Диагностированы частично тромбированные аневризмы грудного отдела аорты, в одном случае – с признаками частичного отслоения интимы. Причина таких результатов, по-видимому заключается, в том, что в зону сканирования одновременно попадают несколько изгибов кинкинга аорты. В результате идет наслаивание нескольких просветов, которые в сумме дают картину расширенной аорты. Извитые и направленные по разным плоскостям колена врожденной деформации имитируют картину пристеночного тромбоза.

Рентгенконтрастная ангиография – стандарт диагностики в ангиологии и сосудистой хирургии. Этот метод исследования артериального русла со-

храняет лидирующие позиции в течении длительного времени. Наиболее распространенным видом аортографии в диагностике патологии грудной аорты является метод ретроградной аортографии, основанный на контрастировании сосудистого русла с помощью проведенного до необходимого уровня катетера. Развитие электронно-вычислительной техники позволило разработать метод цифровой субтракционной ангиографии (DSA), что улучшило визуализацию аорты и уменьшило А риск исследования, т.к. контрастное вещество может быть введено в венозное русло. В основе метода – цифровая обработка полученной информации и осуществление субтракции, т.е. вычитания. Для этого получают серию снимков до и после введения контрастного вещества и затем вычитанием одного изображения из другого получают необходимую информацию.

Аортография проводилась у 88% пациентов. Врожденная деформация аорты отмечена дистальнее левой подключичной артерии у 7 больных (13,4%), дистальнее левой сонной артерии у 45 пациентов (86,6%), причем у 22 больных отмечалось поражение начальных отделов левой подключичной артерии. Аневризматическое изменение деформированных участков аорты отмечено у 41 пациента (78,8%). У 4 пациентов отмечалось абберантное отхождение правой подключичной артерии – *a. lusozgia* (рис. 6). Проведенное при ангиографическом исследовании прямое измерение артериального давления проксимальнее и дистальнее места деформации аорты выявило градиент Б артериального давления у 29 больных, в среднем  $44,91 \pm 12,11$  мм рт. ст. (максимально до 95 мм рт. ст.).

Спиральная компьютерная и магниторезонансная томография – относительно новые методы диагностики патологии дуги аорты, которые точнее чем эхокардиография и традиционная ангиография, позволяют идентифицировать патологию аорты, определить ее взаимоотношения с трахеей и пищеводом [11, 12].

Основными диагностическими критериями врожденной извитости являются визуализация извитого участка аорты, определение диаметра и состояния стенок всех отделов грудной аорты. Менее информативны аксиальные срезы, которые определяют лишь диаметр аорты в неизмененных участках. Наибольшую диагностическую информацию о ходе патологически извитой аорты дает анализ мультипланарных реконструкций и режимы MIP (проекция максимальной интенсивности)

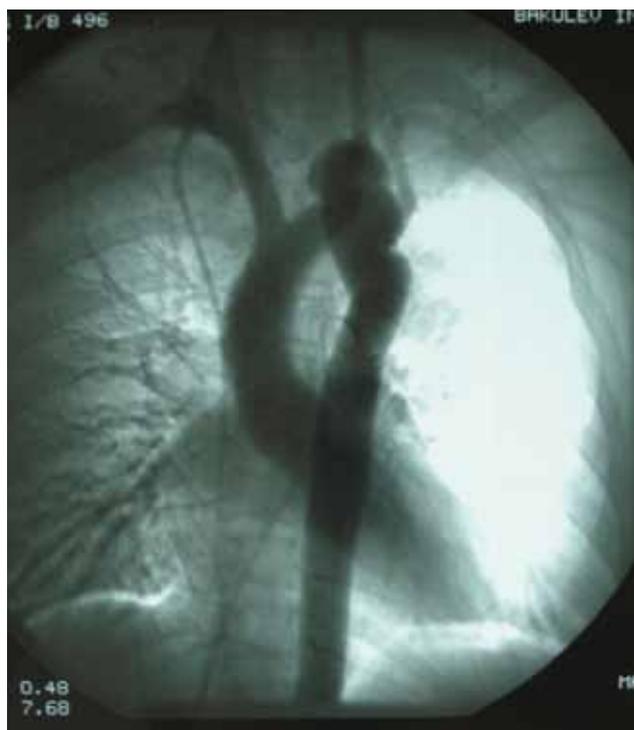


Рис. 3. Аортограммы пациентов с врожденной деформацией дуги аорты (Б – в режиме DSA).

и SSD (реконструкция с затененной наружной поверхностью) построений.

Всего вышеуказанными методами обследовано 4 пациента, что не позволяет делать обобщающих выводов о значении метода в диагностическом процессе. Однако в 100% случаев диагноз был подтвержден, определены топографо-анато-

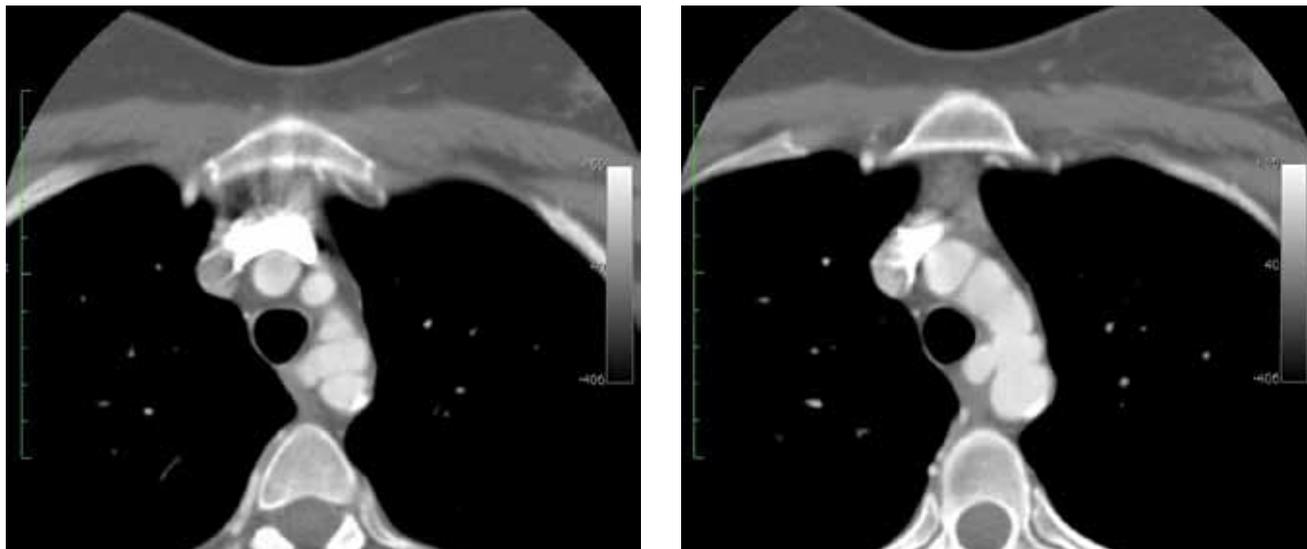


Рис. 4. СКТ-АГ пациента с ВДА, аксиальные срезы.

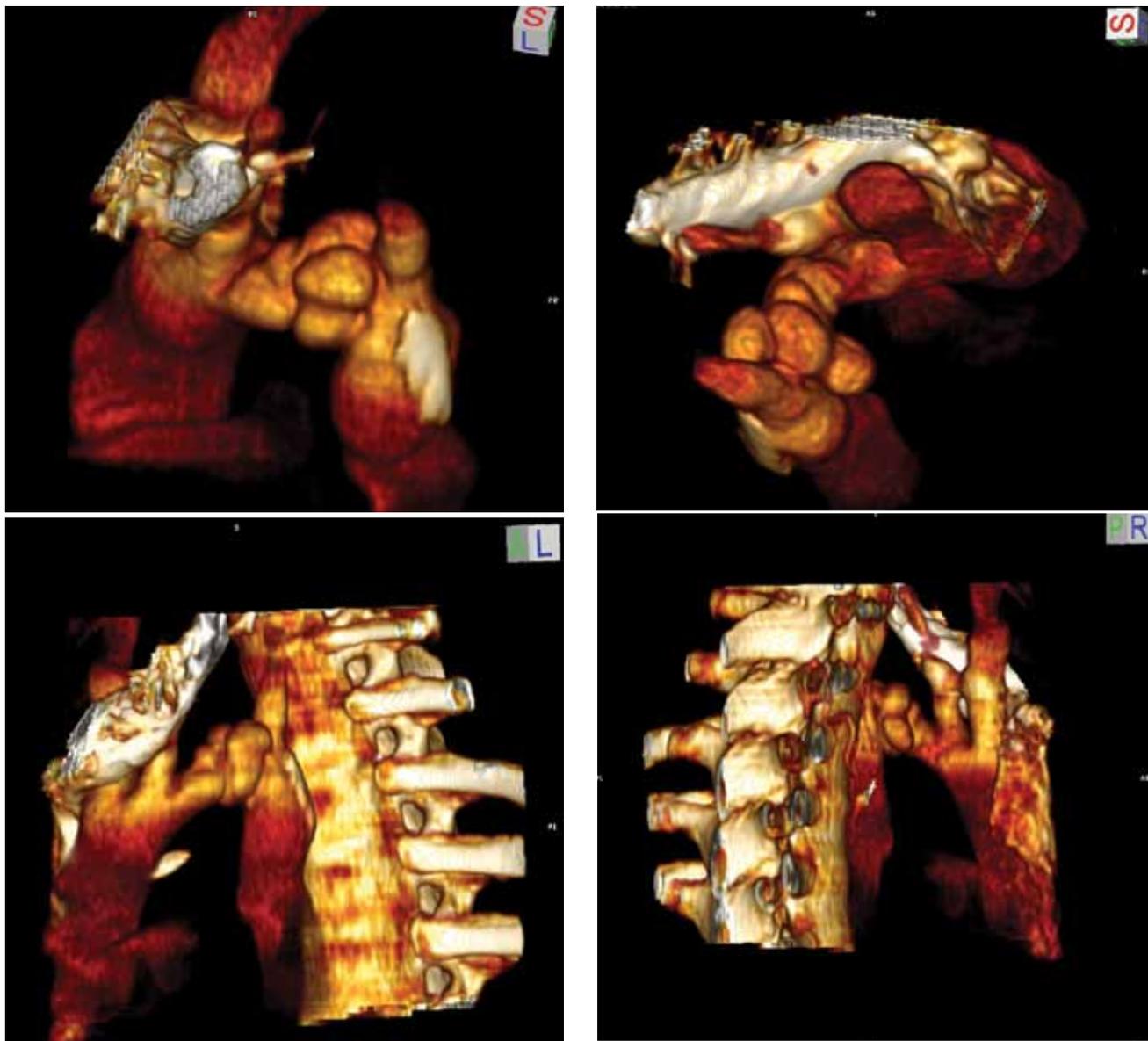


Рис. 5. Спиральная компьютерная томоангиография пациента с ВДА, которому ранее выполнена пластика коарктации аорты синтетической заплатой, 3D реконструкция.

мические особенности патологии и ее взаимоотношения с окружающими органами и тканями. При этом четко визуализировались колена извитости, наличие аневризмы, кальциноз ее стенок в 2 случаях.

### Результаты и их обсуждение

Редкие пороки развития сердечно-сосудистой системы требуют от специалистов особого внимания при их диагностике. Определение тактики лечения таких пациентов практически всегда индивидуально и основывается на оценке результатов доступных методов исследования. У пациентов с ВДДА очень важно оценить общее состояние больного, влияние сопутствующих пороков развития, наличие коарктационного синдрома, развитие аневризмы аорты и ее взаиморасположение с окружающими органами и тканями.

Аневризмы аорты, локализующиеся в области измененной аорты, отмечены у 88% больных, а у пациентов старше 20 лет – в 100% случаев. Признаки компрессионного воздействия на окружающие органы и ткани отмечены у 9 пациентов (18%) с аневризмами дистальной части дуги аорты и проявлялись болями в грудной клетке, приступами «беспричинного» кашля, в одном случае с приступами удушья. В 2 случаях при больших размерах аневризмы отмечались приступы тахикардии на фоне поражения сердечных волокон блуждающего нерва. Это говорит о неизбежно прогрессирующем течении заболевания и невозможности патологически измененной стенки аорты противостоять давлению крови.

Запоздание в диагностике приводит к усложнению оперативного вмешательства и, соответственно, повышению его риска. При этом прогноз

для пациентов с ВДДА без оперативного лечения неблагоприятен [13, 14].

Коарктационный синдром разной степени выраженности отмечен у 83,3% больных.

У пациентов с врожденной деформацией дуги аорты отмечены следующие сопутствующие пороки: коарктация аорты – 10 случаев, ДМЖП – 2 пациента, тетрада Фалло, подклапанный стеноз аорты, открытое овальное окно по одному случаю.

Кроме того, отмечалась патология самого сосудистого русла. Абберантное отхождение правой подключичной артерии (a. Iuzogia) отмечено у 4 больных, в 2 случаях наблюдалось отхождение гипоплазированной левой позвоночной артерии от дуги аорты, отхождение левой ОСА от брахиоцефального ствола у 1 пациента, умеренная гипоплазия нисходящей аорты у 3 больных, гипоплазия левой подключичной артерии у 3 пациентов.

### Заключение

Полная информация о пациенте, особенностях хода извитой аорты, размерах и расположении аневризм, наличии абберантных артерий, степени выраженности коарктационного синдрома и т. д. позволяет четко определить план оперативного вмешательства, необходимые методы защиты органов брюшной полости и почек, спинного и головного мозга. Возможность адекватно провести профилактику возможных интраоперационных осложнений существенно улучшает прогноз выживаемости у этой сложной группы больных.

Современный уровень развития диагностической техники позволяет ответить на большинство стоящих перед врачом вопросов и исключить диагностические торакотомии, отмеченные в анамнезе у 26,9% пациентов.

### Список литературы

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М., Медицина, 1989; 365.
2. Великий Ф.Л., Байшток В.Г., Ухач И.М. Псевдокоарктация аорты (клинико-рентгенологическое наблюдение). Кардиология 1975; 15: 5: 143.
3. Земсков Н.Н., Левина В.П., Шор Н.А. Деформация дуги аорты, симулировавшая аневризму (клиническое наблюдение). Вестник хирургии 1979; 122: 3: 44-46.
4. Иваницкий А.В., Спиридонов А.А., Хамзабаев Ж.Х. Аномалии дуги аорты и ее ветвей (клиника, диагностика, хирургическое лечение). Алматы: Гылым, 1995; 145.
5. Клапцова А.И. Аномалии развития верхних полых вен и аорты у человека (описание случая). Хирургия 1956; 12: 74-76.
6. Покровский А.В. Клиническая ангиология. М.: Медицина, 2004; 1: 808.
7. Покровский А.В., Зингерман Л.С., Станишевский Ю.А. Врожденная извитость дуги аорты. Грудная хир. 1974; 5: 25-30.
8. Acikel U., Ugurlu B., Hazan E., Salman E. Cervical aortic arch. A case report. Angiology. 1997 Jul; 48(7): 659-62.
9. Bruwer A.J. Kinking of aortic arch simulating mediastinal tumor. Brit. J. Radiol. 1957; 30: 355: 387—390.
10. Cao P., Angelini P., Colonna L. Cervical aortic arch with mediocystic necrosis. Bull. Texas Heart Inst. 1980; 9: 188-193.
11. Carpenter J.P., Holland G.A., Golden M.A. Magnetic resonance angiography of the aortic arch. J. Vasc. Surg. 1997; 25: 145-151.

12. *Chen H.Y., Chen L.K., Su C.T.* Left cervical aortic arch with aneurysm and obstruction: three-dimensional computed tomographic angiography and magnetic resonance angiographic appearance. *Int. J. Cardiovasc. Imaging.* 2002; 18: 6: 463-8.
13. *Di Guglielmo L., Guttadauro M.* Kinking of aorta: report of two cases. *Acta radiol.* 1955; 44: 5: 121-128.
14. *Drabek A., Wodniecki J., Poloński L., Adamowicz E., Tendera M.* Kinking of the aorta: long-term prognosis. *Cor Vasa.* 1987; 29: 2: 149-51.
15. *Ikonomidis J.S., Robbins R.C.* Cervical aortic arch with pseudocoarctation: presentation with spontaneous rupture. *Ann Thorac Surg.* 1999; 67: 1: 248-50.
16. *Reid D.C.* Three examples of a right aortic arch. *J. Anat. Physiol.* 1913; 48: 174-181.
17. *Rosier H., White P.D.* Anomalies of the aortic arch. *Am. heart J.* 1931; 6: 4: 678-577.

Поступила 12.04.2010 г.

### Сведения об авторах

1. Аракелян Валерий Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом сосудистой хирургии и ангиологии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, e-mail: ivanov\_vasc@bk.ru
2. Иванов Андрей Анатольевич – кандидат медицинских наук, докторант отделения хирургического лечения артериальной патологии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, e-mail: ivanov\_vasc@bk.ru
3. Макаренко Владимир Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий рентгенодиагностическим отделом научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, e-mail: ivanov\_vasc@bk.ru
4. Сокольская Надежда Олеговна – доктор медицинских наук, профессор, ученый секретарь института коронарной и сосудистой хирургии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, e-mail: ivanov\_vasc@bk.ru
5. Гидаспов Никита Андреевич – кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник отделения хирургического лечения артериальной патологии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, e-mail: ivanov\_vasc@bk.ru