

## Етіологічні чинники та структурні особливості аневризми аорти у пацієнтів різного віку

Н.Ю. Осовська, О.О. Кавацюк

*Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова*

**КЛЮЧОВІ СЛОВА:** аневризма аорти, розшарування аорти, предиктори розшарування, етіологічні чинники

Якщо серце порівнювати із насосом, який перекачує кров у людському організмі, то аорта – «трубопровід», що витримує найвищий тиск цього насоса, найбільша артерія організму, що бере свій початок з лівого шлуночка серця. Серце перекачує кров протягом всього людського життя, стільки ж часу кров по артеріях доставляється в органи і тканини організму.

Стінка будь-якої артерії складається з трьох шарів (оболонки): внутрішнього, середнього і зовнішнього – кожен з яких неоднорідний за своєю структурою. Внутрішній шар (інтима) вистланий якнайтоншим гладким покриттям (ендотелієм), що перешкоджає пасивному попаданню в стінку артерій різних речовин з крові. Необхідні для артеріальної стінки речовини потрапляють вибірково через ендотелій за допомогою спеціальних, так званих, транспортних систем. У внутрішньому і середньому (м'язовому) шарах є еластичні компоненти, які разом з м'язовими клітинами середнього шару здатні розтягуватися і спадатися, щоб просувати хвилю крові, яка поширюється від серця. У великих артеріях (таких як аорта) еластичних і м'язових волокон значно більше, ніж у дрібних артеріях. Також у середньому шарі містяться так звані каркасні колагенові волокна. Зовнішній шар (адвентиція) складається з пухкої сполучної тканини, в якій містяться найдрібніші нерви і судини, що живлять стінку артерії. Очевидно, «матеріал» артеріальної стінки повинен відповідати багатьом вимогам, щоб прослужити тривалий час в умовах постійного коливання тиску. Тому зміни в будь-якому шарі різного генезу, в тому числі, і вродженого, можуть значно зменшувати її міцність, сприяти розширенню, розшаруванню та розриву аорти.

Причини, які призводять до патологічних змін артеріальної стінки, значно відрізняються залежно від віку пацієнтів. Наприклад, у осіб

віком менше 40 років спостерігається переважне ураження еластичного каркасу (кістозний медіанекроз), а у пацієнтів старших вікових груп – м'язових елементів (медіанекроз). Фактори, що сприяють виникненню аневризми аорти в осіб віком менше 50 років, – вроджені дисплазії сполучної тканини (зокрема синдром Марфана), вроджені вади серця, коарктація аорти, бікуспідальний (у 7–14 %) і одностулковий клапан, сімейний анамнез, обтяжений аневризмою аорти, сифіліс, системні васкуліти (особливо часто гранулематозний, гігантоклітинний артеріїт), хімічні і токсичні дії (наркотики) тощо.

У пацієнтів віком понад 60 років причиною аневризми аорти, як правило, є атеросклероз. Ризик ускладненого перебігу аневризми аорти збільшується з віком, наявністю артеріальної гіпертензії, дилатації устя аорти, гіперліпідемії, цукрового діабету і у курців.

За даними А. Покровського [8], частота аневризми аорти становить 0,16–1,06 %, за повідомленнями інших авторів – 1,4–4,3 % у чоловіків і 0,5–2,1 % у жінок [12, 27]. За даними клініки Мейо у США, цей показник становив 2,8–3 % у 2002 р. і на цей час зростає [34].

Незважаючи на досить чітку визначеність у питаннях етіології та патогенезу аневризми аорти, останніми роками з'являються дані про нові етіологічні чинники цього захворювання. Основну увагу в літературі акцентують на генетичній залежності виникнення аневризми аорти. Групою японських авторів було з'ясовано, що формування аневризми грудного відділу аорти кодується близько 200 генами, які відповідають за запалення, розпад специфічних білків та апоптоз клітин стінки аорти [40]. Ще далі у цьому питанні пішли науковці Йельського центру захворювань грудної аорти, які дійшли такого висновку: аневризма грудного відділу аорти є генетично зумовленим захворюванням з

переважно аутосомно-домінантним типом успадкування, в патогенезі якого основну роль відіграє активація матриксної металопротеїнази [20]. Залишається нез'ясованим питання: чому саме грудний відділ аорти має таку генетичну зацікавленість? Це дослідження підтверджує думку про переважне ураження грудного відділу аорти (кореня та висхідної частини) саме у молодих пацієнтів, які найчастіше мають ознаки спадкової сполучнотканинної дисплазії або вроджених вад аорти.

Розшарування аорти (РА) – одне з найнебезпечніших ускладнень аневризми аорти будь-якої локалізації незалежно від віку та етіології. РА частіше відбувається в дистальному (антероградному) напрямі, рідше – в проксимальному (ретроградному). Аневризма може формуватися у разі значного розширення «несправжнього», так би мовити хибного просвіту, проте, саме по собі розширення аорти у ряді випадків має помірний характер або відсутнє. Тому термін «розшарування аорти» останніми роками став загальноприйнятним і поширеним за кордоном і замінив термін «розшаровуюча аневризма» (введений у клінічну практику Лаеннеком в 1819 р.).

РА трапляється у 1 на 10 000 госпіталізованих хворих (проте, значна частина хворих помирає на догоспітальному етапі), в 1 випадку на 400 аутопсій, у 1 зі 100 померлих раптово, у 3–4 % випадках всіх раптових смертей від серцево-судинних захворювань [24, 29]. Розшарування аорти – найчастіша катастрофа серед гострих захворювань аорти. Летальність від розривів аорти становить 40–90 %, а кількість РА постійно збільшується [11]. За відсутності лікування рання смертність при розшаруванні становить 1 % на годину (одна людина зі ста помирає кожну годину) у перший день, 75 % – протягом двох тижнів і понад 90 % – протягом першого року. Проте, виживання хворих на сьогоднішній день може бути значно збільшене завдяки своєчасній діагностиці і ранньому лікуванню цього небезпечного стану. Раннє клінічне розпізнавання і різноманітні діагностичні методики з візуалізації аорти є невід'ємною частиною ведення хворих з РА. З огляду на це стає актуальним питання про вивчення предикторів РА, що дасть змогу провести «раннє» оперативне втручання на аневризмі аорти ще до виникнення її розшарування.

У літературі є поодинокі повідомлення про хронобіологічну залежність виникнення розшарування у пацієнтів з аневризмою аорти. Автори

вказують, що найчастіше РА виникає з 6:00 до 12:00 порівняно з іншими періодами доби ( $P < 0,001$ ). Отримані результати показали значні циркадні коливання виникнення РА ( $P < 0,001$ ) з піком між 9:00 і 10:00. Було встановлено, що частота РА значно вища в зимовий час порівняно з іншими сезонами ( $P < 0,001$ ), хоча максимум фізичної активності людини припадає саме на літній період. Аналіз місячних варіацій наростання РА підтвердив своєрідний пік у лютому (12,9 %) і в січні (12,3 %) [30]. Природа описаного явища залишається нез'ясованою.

Діагностика аневризми аорти, незважаючи на зростання кількості нових візуалізаційних методів та методик, є досить складною. За даними більшості дослідників, правильний діагноз встановлюється лише в 50 % випадків [2]. Правильний діагноз РА визначається ще рідше – лише в третині випадків [9,43].

За даними Y. Kodolitsch та співавторів [42], чутливість рентгенографії при виявленні як аневризми, так і її ускладнень (розшарування, розриви, тромбози) становить 64 %, а специфічність – 86 %, причому чутливість при ураженні висхідної аорти становить 47 %, дистальної – 77 % [42]. Враховуючи такі показники, автори зробили висновок про обмеженість інформативності рентгенографії аорти, особливо висхідного відділу і особливо при «гострій аортальній хворобі», що диктує необхідність проведення томографії, чутливість та специфічність якої сягають 92 та 98 % відповідно [42].

За наявними в літературі повідомленнями, трансторакальна ехокардіографія дозволяє виявляти 80 % випадків РА із специфічністю 95 % [21]. На цей час особливу роль у діагностиці РА відводять черезстравохідній ехокардіографії (ЧСЕКГ), яку вважають одним із найінформативніших і точних методів [22, 28]. Так, за даними багаточислового дослідження, що охоплює 164 пацієнти з передбачуваним РА, діагностична чутливість і специфічність ЧСЕКГ становили відповідно 94 і 98 %, що не поступається за аналогічними показниками комп'ютерній томографії (відповідно 83 і 100 %) і аортографії (відповідно 88 і 94 %) [39]. Крім того, метод ЧСЕКГ є відносно недорогим, напівінвазивним, не супроводжується опромінюванням пацієнта і не вимагає введення контрасту. ЧСЕКГ можна проводити безпосередньо біля ліжка хворого, при необхідності навіть інтраопераційно, або здійснювати за її допомогою моніторингу хірургічних операцій, причому тривало.

Золотим стандартом серед діагностичних методів вважався (і все ще вважається) метод контрастної аортографії. В той же час це досить дорогий інвазивний метод, небезпечний своїми ускладненнями. Саме тому клініцисти не завжди використовують його при підозрі на РА, особливо за відсутності клінічних проявів або при атипівій симптоматиці.

За даними International Registry of Acute Aortic Dissection (2003), із 384 пацієнтів (віком у середньому  $65 \pm 13$ ) років, чоловіків – 71 %) інтраопераційно діагноз розшарування аневризми було підтверджено лише у половини хворих, яким не проводили томографію. Попередній діагноз базувався на клінічній картині та даних рентгенографії [36].

З огляду на те, що РА – гостре серцево-судинне захворювання, пов'язане з високою смертністю, на сьогоднішній день ведеться активний пошук лабораторних маркерів гострого пошкодження аорти, які можуть бути ранніми додатковими критеріями цього небезпечного стану. Низкою авторів запропоновано визначення в крові гладеньком'язового міозину стінки аорти (D-димер), що показало багатообіцяючі результати для використання цього тесту в діагностиці аортальної дисекції [35]. У багатоцентровому дослідженні було обстежено 200 пацієнтів з підозрою на РА, з яких у 87 пацієнтів було підтверджено діагноз РА, а у 133 було діагностовано інші серцеві катастрофи, такі як інфаркт міокарда, легенева емболія та інші. За даними дослідження було зроблено висновок, що рівень цього маркера менше 500 нг/мл дозволяє виключити протягом перших 24 год від початку захворювання гостре розшарування з коефіцієнтом вірогідності 0,07 [37].

Етіологія РА різноманітна але у пацієнтів старшого віку головними є два чинники, які сприяють дегенерації медії, що виявляються дезорганізацією колагену, гладеньком'язових елементів і еластичних волокон: артеріальна гіпертензія і вік. Артеріальну гіпертензію виявляють приблизно у 84 % хворих з РА [3]. Пік частоти РА припадає на 6–7-ме десятиліття життя, при цьому чоловіки страждають у 2–3 рази частіше, ніж жінки. Провокуючими чинниками є гіпертонічний криз, інтенсивні фізичні навантаження, вагітність, травми грудної клітки, ятрогенні фактори. Розшарування висхідного відділу аорти діагностують у 70–80 % морфологічно підтверджених випадків під час операції або на аутопсії [6, 13].

Приблизно у 70 % хворих розрив, що є початком розшарування аневризми, виявляється у висхідній частині аорти. У 10 % випадків його знаходять у дузі, в 20 % — в низхідній частині грудної аорти. В окремих випадках спостерігається надрив інтими черевної аорти [38].

За сучасними уявленнями, існують два варіанти механізмів утворення РА: розриви або розтягування інтими аорти і розвиток інтрамуральної гематоми. Розрив інтими аорти виникає зазвичай у зв'язку з гіпертензією і/або дилатацією судини. Пульсуюча енергія крові розділяє шари аорти. Місцем утворення розриву інтими найчастіше є висхідна частина аорти, безпосередньо вище її синусів: у 60 % випадків розрив міститься на випуклій поверхні висхідної аорти, в 30 % він розташований дистально щодо лівої підключичної артерії, в 10 % – у межах дуги аорти [5, 6, 30, 39].

Якщо у людей похилого віку в етіології як аневризм, так і їх ускладнень переважає атеросклероз, то у людей молодого та працездатного віку переважають дещо інші чинники, серед яких основне місце посідає синдром Марфана та інші сполучнотканинні дисплазії, вади серця ревматичного походження з післястенотичним розширенням та розшаруванням аорти, двостулковий аортальний клапан (ДАК), синдром Гзеля–Ердгейма, васкуліти.

Синдром Марфана трапляється в досить значній кількості випадків РА (6–9 %), частіше у відносно молодому віці з локалізацією розшарування в проксимальному відділі аорти [16, 24, 33]. Спадковий дефект сполучної тканини характеризується патологією скелетно-м'язової системи (астенічна статура, арахнодактилія, деформація грудної клітки, кіфосколиоз, високе аркоподібне піднебіння), слабкістю очних зв'язок (іридогенез – тремтіння кришталика внаслідок слабкості циннової зв'язки, підвивих кришталика, відшарування сітківки, короткозорість високого ступеня), а також серцево-судинними ускладненнями (дилатація кореня аорти, аортальна регургітація, аневризма аорти, пролапс мітрального клапана).

Патологію аорти при синдромі Марфана реєструють у 65–100 % випадків [33]. Найчастіше розширюється корінь аорти, причому навіть значна його дилатація перебігає безсимптомно, іноді відзначають біль за грудниною при фізичному навантаженні, пов'язаний з рефлексом із перерозтягнутої аортальної стінки. Достовірна діагностика дилатації кореня аорти

можлива при проведенні ехокардіографії. Рентгенологічне дослідження мало інформативне через деформацію грудної клітки, що приводить до зміни позиції аорти і тіні серця щодо хребта. Саме при синдромі сполучнотканинної дисплазії, особливо при синдромі Марфана та марфано-подібному синдромі, який належить до синдрому недиференційованої сполучнотканинної дисплазії, дилатація аорти може відбуватися на рівні синусів Вальсальви або у висхідній частині, становлячи відповідно 56,9 і 63,6 % [26]. Дилатація аорти на рівні синусів, при вираженому патоморфологічному ураженні стінки і її витонченні, призводить до формування аневризми синусів Вальсальви. При популяційному дослідженні частота аневризми у ділянці синусів Вальсальви становила 0,26 %, досягаючи при синдромі Марфана 15,0 % [1, 43]. Частіше ушкоджується правий коронарний синус – 69 %, зазвичай прориваючись у праве передсердя або правий шлуночок. За нашими даними, у молодих пацієнтів (15–25 років) із синдромом недиференційованої сполучнотканинної дисплазії ширина кільця аорти була достовірно більшою, ніж у групі контролю ((29,5±1,2) мм проти (37,7±2,1) мм,  $P < 0,01$ ), а також втричі частіше спостерігалася аневризма синусів Вальсальви [7]. Аневризма синуса Вальсальви до прориву не викликає гемодинамічних порушень і зазвичай є випадковою знахідкою при ехокардіографічному дослідженні. Некоронарний синус ушкоджується в 26 % і зазвичай проривається в праве передсердя. Лівий коронарний синус ушкоджується в 5 % випадків. Ехокардіографія дозволяє візуалізувати вибухання одного або декількох синусів у парастернальній проекції по короткій вісі на рівні аортального клапана та турбулентний потік крові в тій камері, в яку відбувся прорив аневризми.

Разом з аневризмою синуса Вальсальви при синдромі Марфана можуть спостерігатися аневризми висхідної частини аорти, дуги, рідше – низхідної частини аорти і черевного відділу аорти. Ураження саме аорти при синдромі Марфана визначає прогноз і тяжкість захворювання в основній частині хворих. Серед дорослих пацієнтів прогноз для життя є несприятливим. Летальний результат настає у половини хворих з істинним синдромом Марфана серед осіб чоловічої статі до 40-річного віку, а серед жінок – до 50-річного. Відзначено критичні періоди життя, в які існує високий ризик розриву аневризми – це вік від 15 до 18 років і від 40 до 45 років. Близько половини РА зустрічається у

вагітних віком більше 40 років, частіше – в третьому триместрі, рідко – в ранній післяпологовий період. Причини розвитку РА у цієї категорії хворих до кінця не з'ясовані, значення надають збільшенню об'єму крові, серцевого викиду і підвищенню артеріального тиску. Особливо високий ризик РА у жінок із синдромом Марфана під час вагітності. Іноді діагноз синдрому Марфана встановлюється після діагностики РА у післяпологовий період.

На сьогоднішній день серед причин РА у пацієнтів працездатного віку (30–50 років) визначають синдром Гзеля–Ердгейма – розшарування аорти внаслідок її медіанекрозу без ознак атеросклеротичного ураження стінки судини [4, 5]. За даними А.Р. Вергун, за останні роки він став «лідером» серед нозологічних форм РА у молодих людей, значно випередивши за кількістю випадків неспецифічний аортоартеріт і синдром Марфана [4]. При цьому синдромі переважно вражається висхідна аорта. Етіологія синдрому Гзеля–Ердгейма остаточно не з'ясована. Патогістологічно при синдромі Гзеля–Ердгейма в середній оболонці визначаються численні відкладення кальційпозитивних речовин, множинні кистоподібні порожнини серед них – великі вогнища медіанекрозу, смугоподібні без'ядерні ділянки і виражені зміни еластичного каркасу: зони дисхромії еластичних волокон, лізису, набухання, розволокнення, фрагментації окремих еластичних мембран, в адвентиції – лімфогістіоцитарна інфільтрація. Завершується захворювання катастрофічним процесом – РА. За результатами аутопсій виявлено такі характерні варіанти уражень аорти: 1) тотальне ураження – розшарування аорти на всій її протяжності з утворенням «двостволки»; 2) локальне ураження – розшарування в межах одного відділу аорти, найчастіше висхідного. Розриви локалізуються над аортальними клапанами, у дузі аорти і в надбіфуркаційній зоні. Розшарування поширюється і на гілки аорти – сонні, коронарні, аксиллярні, мезентеріальні, ниркові артерії, плечоголовний стовбур та ін. Це спричиняє розвиток своєрідних клінічних симптомів – масок, зумовлених оклюзією просвіту артерії кров'ю, що проникла в її стінку, і подальшою ішемією органа. Внутрішня оболонка аорти макроскопічно в більшості випадків залишається гладенькою та блискучою.

Неспецифічний аортоартеріт (НАА) – хвороба молодих людей, частіше чоловіків, із характерним ураженням інтими грудної, рідше –

черевної аорти у вигляді утворення білястих циркулярних бляшок навколо гирла великих артерій, що відгалужуються від аорти, які звужують їхній просвіт, а також із формуванням на вільних ділянках інтими виступаючих валикоподібних бляшок, що розташовані, як правило, уздовж судини й відрізняються від атеросклеротичних бляшок за кольором і консистенцією: білі, еластичні, без осередків звапнення. Відрізняють кілька варіантів локалізації НАА. Ураження дуги та її гілок деякі автори пропонують розглядати як окрему нозологічну форму із чітко специфічною симптоматикою – аортит дуги (синдром Такаюсу) [ 5].

При гістологічному та гістохімічному дослідженні аорти у пацієнтів з НАА виявляють запальні зміни у вигляді клітинної реакції. За даними Д.Д. Зербіно (2002), при гістологічному дослідженні стінки аорти спостерігаються дифузні й вогнищеві інфільтрати з плазматичних клітин і лімфоцитів, серед яких трапляються полінуклеарні лейкоцити [5]. Осередкові інфільтрати розташовуються переважно навколо судин адвентиції, а дифузні – на її межі з медією. Зміни в інтими аорти в одних випадках мають ознаки проліферативного характеру у вигляді м'язовофіброзних або багаточарових фіброзногіалінізованих бляшок. В інших потовщення інтими відбувається, мабуть, внаслідок нашарування на неї дрібномолекулярних білкових преципітатів, що «випадають» з току крові у вигляді ніжних тяжистих структур. Між ними утворюється безліч капілярів синусоїдального типу. Поступово проліферуючі елементи інтими або преципітат, що нашарувався, звужують просвіт ураженого відділу судини і в подальшому піддаються своєрідній організації.

Ю.І. Кузик вивчала професійний маршрут хворих, що страждали на НАА та медіанекроз аорти і померли від РА [5]. Вдалося встановити, що всі померлі за характером професійної діяльності контактували з різними токсичними речовинами. Чоловіків було 28, жінок – 8. У віці до 60 років було 22 хворих, старших – 13. Основні професії: зварювальники – 15 осіб, слюсарі – 5, будівельники – 4, електрики – 3, техніки – 2, верстатники – 2. Крім того, серед померлих були тракторист, кушнір, художник, ткаля. Додатково, окрім основного місця роботи, зварювальними роботами займалися 8 осіб. Загалом на зварювальників припадала третина хворих. Професійний стаж померлих становив 15–40 років. Таким чином, хоча токсичні речови-

ни є важливим етіологічним чинником ураження аорти при НАА і при медіанекрози, морфогенез переважного ураження саме інтими при НАА і середнього шару при медіанекрози залишається нез'ясованим.

ДАК – найчастіша вроджена аномалія серця серед дорослих. На підставі даних аутопсій і хірургічних операцій вважається, що наявність ДАК значно збільшує ризик захворюваності та смертності від розвитку клапанної дисфункції та РА. Канадські вчені провели тривале спостереження за великою когортою пацієнтів з ДАК для визначення частоти несприятливих серцевих результатів і виявлення їх незалежних предикторів [41]. Спостереження включало 642 хворих і тривало з 1994 до 2001 р. Середній вік пацієнтів становив (35±16) років, з них 68 % – чоловіки. Всі учасники на момент постановки на облік були на амбулаторному обліку та не мали клінічної симптоматики. 200 (31 %) осіб мали 1 і більше факторів коронарного ризику (артеріальна гіпертензія, гіперліпідемія, діабет, паління, обтяжений сімейний анамнез). У 159 хворих раніше був встановлений діагноз коарктації аорти, 150 з них було прооперовано (за допомогою черезшкірного або традиційного хірургічного втручання). Період спостереження тривав (9±5) років. За цей час померло 28 пацієнтів, у тому числі 17 – від серцевих причин. 142 пацієнти мали хірургічні втручання на клапані або висхідній аорті, 11 – розшарування аневризми аорти і 16 – госпіталізації з приводу застійної серцевої недостатності. Крім того, відзначено 13 випадків ендокардиту із ураженням аортального клапана. У 30 хворих зафіксовані суттєві порушення ритму серця. При динамічному ехокардіографічному обстеженні у 280 пацієнтів відзначено розширення синусів Вальсальви та/або висхідного відділу аорти. Хоча за 9 років спостереження виживання хворих було не нижчим, ніж у загальній популяції, авторами зроблено висновок, що пацієнти з ДАК мають безперервно наростаючу ймовірність оперативного втручання на клапані та/або аорті і тому повинні належати до пацієнтів з високим ризиком ускладнень.

М. Сессоні та співавтори висунули гіпотезу загального підґрунтя виникнення ДАК, розширення (дилатації, аневризми та розшарування) грудного відділу аорти, в тому числі кореня та синусів Вальсальви [17]. Це, на думку авторів, потребує спостереження за станом клапанного апарату та аортальної стінки для вироблення єдиних критеріїв терміну оперативного втручан-

ня, з огляду на те, що клінічні прояви довгий час відсутні, а ступінь РА або дилатації кільця клапана нерідко не відповідають ступеню клапанної дисфункції. Автори також піднімають питання нез'ясованої тактики ведення безсимптомної ізольованої аортальної дилатації висхідного відділу без клапанної дисфункції у молодих людей (які предиктори розшарування при тривалій (5–7 років) стабільній клінічній картині?).

Нещодавно в літературі з'явилися поодинокі свідчення про аневризматичне розширення аорти при синдромі некомпактного лівого шлуночка (НЛШ) у пацієнтів молодого та середнього віку [18]. Відповідно до класифікації ВОЗ (1995) некомпактний міокард належить до неклассифікованих кардіоміопатій, однак кількість діагностованих випадків цього захворювання, яка щороку суттєво збільшується, стала причиною того, що ряд учених пропонують виділити НЛШ в окремий клас кардіоміопатій [31]. НЛШ пов'язана з високою летальністю, при цьому ознаки серцевої недостатності виявляються вже в ранньому віці. Однак спостерігали також і безсимптомні випадки, виявлені в процесі ехокардіографічного дослідження [23]. НЛШ виявляють у людей різних вікових категорій, але переважно – в осіб молодого віку та дітей. Це може бути пов'язано з тим, що переважна більшість пацієнтів з розгорнутою клінічною картиною не доживає до середнього віку або навіть до повноліття.

Аналіз джерел літератури та результати особистих спостережень дають підстави вважати, що синдром некомпактності міокарда лівого шлуночка зустрічається значно частіше, ніж діагностується, або замість нього діагностують іншу патологію. Перебіг НЛШ може бути різним залежно від ступеня виразності некомпактності лівого шлуночка: від відсутності ознак серцевої недостатності (хоча і при наявності інших кардіальних скарг, які розцінюються як ознаки вегетосудинної дистонії) до інфарктоподібних змін на ЕКГ та розшаровуючої аневризми аорти. Серед 14 молодих пацієнтів з НЛШ (18–44 років), що спостерігалися нами, у 2 були ознаки розширення висхідного відділу аорти, а один помер від інфаркту міокарда на тлі розшарування висхідної аорти. Можна припустити, що цей випадок є одним із можливих варіантів перебігу «нефатальної» НЛШ у пацієнтів молодого та середнього віку, а аневризма аорти – прояв та наслідок спадкового сполучнотканинном'язового дефекту структур серця як у міокарді, так і в стінці аорти.

Збільшення частоти виникнення травматичної аневризми аорти останніми роками обумовлене зростанням травматизму на транспорті та на виробництві у людей переважно працездатного віку [11, 25]. Найчастіше місцем розриву є зона перешийку аорти, рідше – її висхідна частина. Як правило, швидкий летальний результат настає внаслідок негайного знекровлення через травматичний розрив грудної частини аорти. Однак, за даними багатьох дослідників, 6,7–20,0 % хворих живуть протягом деякого часу, достатнього для виконання операції [15,25]. Тому проблема своєчасної діагностики таких ушкоджень вкрай актуальна.

Пряма травма аорти призводить до локального надриву, гематоми або розриву і лише в окремих випадках до РА. Різні групи хворих після протезування клапанів страждають на РА, яке розвивається зазвичай через кілька місяців і років після операції. Близько 18 % гострих РА трапляються у хворих з попередньою операцією на серці. Найвищий ризик мають хворі після протезування аортального клапана [32].

Ятрогенні розшарування пов'язані з проведенням ангиографії і балонної дилатації, канюляції аорти при проведенні штучного кровообігу. Розшарування в цих випадках пов'язане тільки з технічними погіршеннями. РА також може бути в місцях резекції аорти або накладення швів [10, 11].

Слід зазначити, що аневризми грудного та черевного відділів аорти розрізняються не лише за частотою виникнення, переважним віком пацієнтів, клінічною картиною, перебігом та домінуючою етіологією. Як вже було наголошено, аневризми грудного відділу аорти виявляють у пацієнтів молодшого віку, при цьому домінують синдром сполучнотканинної дисплазії, переважно диференційований (синдром Марфана), неспецифічний аортоартеріїт, синдром Гзеля–Ердгейма, аортосклероз. Причиною аневризми черевного відділу аорти, як правило, є атеросклероз.

Найбільш поширена скарга при аневризмі грудної аорти – біль у верхній частині грудної клітки або спини. Стискання органів середостіння може викликати охриплість голосу, кашель, задишку, дисфагію.

Аневризми черевної аорти у 50 % випадків мають безсимптомний перебіг. У решті випадків найчастіша скарга – відчуття пульсуючого утворення в животі. Буває біль у животі, боках, спині, паху, болючість при пальпації живота, при

емболіях артерій ніг – «мармуровість» шкіри, ціаноз.

При аневризмі грудної аорти 5-річне виживання становить 25–50 % [16]. Основні причини смерті – розрив аневризми, ішемічна хвороба серця, ураження церебральних артерій. Ризик розриву збільшується при аневризмах більше 6 см у діаметрі (особливо на тлі підвищеного тиску). В одному з великих досліджень розриви в подібних випадках спостерігалися у 51 % хворих, причому у всіх була артеріальна гіпертензія [14]. За даними J.A. Elefteriades, якщо аневризма грудного відділу аорти досягає 6 см у діаметрі, її міцність зменшується в 10 разів і 34 % пацієнтів мають розшарування або розриви аорти, які найчастіше провокуються фізичними навантаженнями [19].

При аневризмах черевної аорти ризик розриву також залежить від розмірів аневризми; він стає високим, якщо діаметр аорти досягає 5 см (вірогідність розриву протягом року – 30–40 %), і при подальшому його збільшенні різко зростає (при діаметрі 7–10 см ризик становить 45 %, діаметрі 10 см – 60 %). Швидкість збільшення аневризми різна, в середньому 0,5 см на рік [13].

На сьогоднішній день не існує загальноприйнятих стандартів лікування аневризми та її хронічного розшарування. Нині домінує загальна думка, що хворі з проксимальним розшаруванням стінки аорти (тип А) потребують оперативного лікування, тоді як хворі з дистальним розшаруванням (тип В) можуть певний час отримувати медикаментозну терапію. Метою оперативного лікування є резекція проксимального фрагменту аорти (до місця розриву інтими), облітерація хибного просвіту аорти і відновлення її цілісності шляхом протезування або зближення кінців. У більшості випадків проксимального розшарування операція виконується в умовах штучного кровообігу. При недостатності аортального клапана може бути достатньо його пластики, але може бути потрібним і протезування. В деяких випадках виявляється необхідною реімплантація вінцевих артерій. Операційна смертність при аневризмі аорти типу А в найбільш успішних центрах з максимальним досвідом роботи становить близько 15–20 % [38]. Нещодавно було визначено, що ризик необхідності повторного втручання збільшується при первинній недостатності аортального клапана, а отже для зменшення частоти цього ускладнення у таких хворих доцільно виконувати велике за обсягом проксимальне протезування. Також піднімається питан-

ня про те, що операції з приводу розшарування типу А у немолодих хворих супроводжуються більшою смертністю, а якість життя у тих, що вижили після операції, гірша, ніж у відносно молодих хворих. Залишається нез'ясованим питання, чи виправдано оперативне лікування у немолодих пацієнтів.

Розроблено метод ендоваскулярного лікування розшарування, що розпочалося в низхідній аорті і поширюється у висхідну аорту. Традиційне хірургічне лікування таких хворих пов'язане з великими труднощами і має поганий прогноз. Нова методика передбачає ендоваскулярне введення через стегову артерію стента, який закриває місце розриву інтими і сприяє тромбуванню хибного просвіту аорти. Нещодавно проведено дослідження показало майже 100 % успішності в досягненні цього результату і повну відсутність ускладнень операції [38].

Аневризму типу В, як правило, певний час лікують медикаментозно. Операція показана при неефективності медикаментозного лікування, яка може виявлятися ознаками прогресуючого розшарування, розривом, ішемією внутрішніх органів або кінцівки та болям, що не усувається медикаментозно. Вважають, що основними причинами, з яких ведення хворих з дистальним розшаруванням краще здійснювати шляхом консервативної терапії, є їх більш старший вік, поширене атеросклеротичне ураження судин і супутні захворювання, найчастіше кардіологічні та пульмонологічні. Більшість хворих з дистальним розшаруванням можуть отримувати консервативну терапію, але приблизно третина з них врешті-решт опиняються перед необхідністю операції у зв'язку зі збільшенням розмірів аневризми. Хворі з дистальним розшаруванням стінки аорти отримують постійну антигіпертензивну та ліпідознижувальну терапію. Вони потребують уважного спостереження з метою виключення прогресування захворювання.

Чіткі критерії, що вказують на необхідність оперативного втручання, на цей момент не визначені. Вибір оптимальних термінів для планової операції є дуже складним, тому що віддалені результати хірургічного втручання вивчені недостатньо. Велика кількість пацієнтів помирає від супутніх серцево-судинних захворювань, а ризик операції (особливо при аневризмах дуги і низхідного відділу аорти) в деяких випадках переважає її потенційну користь.

Узагальнюючи вищенаведені факти, можна зазначити, що методи діагностики аневризми

аорти та її ускладнень досить детально вивчені і тією чи іншою мірою впроваджені в повсякденну практику на різних рівнях, проте фактори, які асоційовані з неускладненою аневризмою аорти, особливо у молодих людей, так би мовити «маркери» чи предиктори прогресуючого або стабільного перебігу аневризми аорти, за якими можливо було б скласти прогноз у кожного окремого хворого, залишаються дискусійним питанням сучасної кардіології.

У зв'язку із «помолодшенням» і зростанням частоти в Україні гіпертонічної хвороби та атеросклеротичного ураження судин зростатиме і частота їх ускладнень, що потребує диференційованого підходу до тактики спостереження та лікування пацієнтів з факторами ризику ускладненого перебігу аневризми аорти.

Не остаточно вирішені питання щодо тактики ведення хворих з аневризмою аорти, критерії розподілу у групи для консервативного та хірургічного лікування, з огляду на те, що навіть при однакових розмірах аневризми ризик розвитку ускладнень може відрізнитися у пацієнтів з різною етіологією аневризми аорти, різними супутніми факторами у пацієнтів різного віку.

## Література

- Архангельський А.В., Алексеев Ю.Д., Маслякова Г.Н. Синдром Марфана как причина внезапной смерти у молодых // Суд.-мед. экспертиза. – 1990. – № 2. – С. 50.
- Атьков О.Ю., Атауллаханова Д.М., Синец В.Е. и др. Применение визуализирующих методов в диагностике расслаивающей аневризмы аорты // Визуализация в клинике. – 1998. – № 13. – С. 72-74.
- Белов Ю.В., Кертес М.И., Богопольская О.М. и др. Стратегия и тактика инструментального обследования больных с аневризмой грудного и торакоабдоминального отделов аорты // Ангиология и сосудистая хирургия. – 2005. – № 4. – С. 33-47.
- Вергун А.Р. Синдром Гзеля–Эрдгейма: расслоение аорты вследствие ее медианекроза // Укр. мед. часопис. – 2001. – № 2 (22). – С. 55-58.
- Зербино Д.Д., Кузык Ю.И. Расслаивающие аневризмы аорты: клинические маски, особенности дифференциальной диагностики // Клин. мед. – 2002. – № 5 – С. 58-61.
- Константинов Б.А., Белов Ю.В., Кузнецовский Ф.В. Аневризмы восходящего отдела и дуги аорты. – М., 2006. – 335 с.
- Осовська Н. Ю. Аналіз структурно-функціональних показників серця у пацієнтів з малими структурними серцевими аномаліями // Укр. мед. часопис. – 2008. – № 4(66). – С. 54-58.
- Покровский А. В. Заболевания аорты и ее ветвей. – М.: Медицина, 1979. – С. 235–268.
- Середюк Н.Н., Вольвин В.М., Якимчук В.Н. и др. Особенности течения расслаивающей аневризмы аорты // Врачеб. дело. – 1990. – № 3. – С. 55-57.
- Ситар Л.Л., Кравченко И.Н. Аневризмы грудной аорты // Лікування та діагностика. – 1999. – № 4. – С. 44-46.
- Ситар Л.Л., Кравченко И.Н., Антощенко А.А. и др. Диагностика и хирургическое лечение травматической аневризмы грудной части аорты // Укр. кардіол. журн. – 2002. – № 3. – С. 51-54.
- Bengtsson H., Bergqvist D., Sternby N.H. Increasing prevalence of abdominal aortic aneurysms // Eur. J. Surg. – 1992. – Vol. 158. – P. 19-23.
- Bhalla S., West O.C. CT of nontraumatic thoracic aortic emergencies // Semin Ultrasound CT MR. – 2005 – Vol. 26. – P. 281-304.
- Bickerstaff L.K., Pairolero P.C., Hollier L.H. et al. Thoracic aortic aneurysms: a population-based study // Surgery. – 1982. – Vol. 92. – P. 1103.
- Brundage S.I., Harruff R., Jurkovich G.J. et al. The epidemiology of thoracic aortic injuries in pedestrians // J. Trauma: Injury, Infect. Crit. Care. – 1998. – Vol. 43 – P. 1010-1014.
- Castaner E., Andreu M., Gallardo X. et al. CT in nontraumatic acute thoracic aortic disease: typical and atypical features and complications // Radiographics. – 2003. – Vol. 23. – P. 93-110.
- Cecconi M., Nistri S., Quarti A. et al. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve // J. Cardiovasc. Med. (Hagerstown). – 2006. – Vol. 7(1) – P. 11-20.
- Christian Lilje, Vit Rázek, James J. et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study // Eur. Heart J. – 2006. – Vol. 27 (15). – P. 1855-1860.
- Elefteriades J.A., Arjet Gega, John A. Rizzo. Correspondence Reply // Ann. Thorac Surg. – 2008. – Vol. 86. – P. 689-690.
- Elefteriades J.A., Yale J. Thoracic aortic aneurysm: reading the enemy's playbook // Biol. Med. – 2008. – Vol. 81(4). – P. 175.
- Erbel R., Engderding R., Daniel W. et al. Echocardiography in the diagnosis of aortic dissection // Lancet. – 1989. – Vol. 1. – P. 457-461.
- Hust M.N., Metzler B., Bickel W. et al. Transmural rupture of a nondissecting aortic aneurysm diagnosed by transesophageal echocardiography // Amer. Heart J. – 1999 – Vol. 125(6). – P. 1778-1780.
- Jenni R., Oechslin E.N., Bvan der Loo. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults // Heart. – 2007. – Vol. 93. – P. 11-15.
- Klein D.G. Thoracic aortic aneurysms // J. Cardiovasc. Nurs. – 2005. – Vol. 20(4). – P. 245-250.
- Langanay T., Verhoye J., Corbineau H. et al. Surgical treatment of acute traumatic rupture of the thoracic aorta a timing reappraisal? // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2002. – Vol. 21. – P. 282-287.
- Martin G. Keane, Reed E. Pyeritz. Medical management of marfan syndrome // Circulation. – 2008. – Vol. 117. – P. 2802-2813.
- Mc Farlane M.J. The epidemiologic necropsy for abdominal aortic aneurysm // JAMA. – 1991. – Vol. 265. – P. 2085-2088.
- Mohr-Kahaly S., Erbel R., Rennolet H. et al. Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography // Circulation. – 2003 – Vol. 80(1). – P. 24-33.
- Prisant L.M., Nalamolu V.R. Aortic dissection // J. Clin. Hypertens. – 2005. – Vol. 7(6). – P. 367-371.
- Ratko M. Lasica, Jovan Perunicic, Igor Mrdovic et al. Temporal Variations at the Onset of Spontaneous Acute Aortic Dissection // Intern. Heart J. – 2006. – Vol. 47. – № 4. – P. 585-595.
- Richardson R., Mc Kenna W., Bristow M. et al. Report of the 1995 World Health Organization International Society and Federation of Cardiology. Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies // Circulation. – 1996. – Vol. 93. – P. 841-842.
- Schepens M.A., Defauw J.J., Hamerlijnok R.P. et al. The use of left heart bypass in the surgical repair of thoracoabdominal aortic aneurysms // Ann. Vasc. Surg. – 1995. – Vol. 9. – P. 327-328.
- Siepe M., Löffelbein F. The Marfan syndrome and related connective tissue disorders // Med. Monatsschr. Pharm. – 2009. – Vol. 32 (Suppl. 6). – P. 213.
- Spittel P.C., Spittel J.A.Jr., Joyce J.W. et al. Clinical features



- and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990) // Mayo Clin. Proc. – 2002. – Vol. 77(3). – P. 296.
35. Suzuki Toru, Hirohisa Katoh, Ryoza Nagai. Biochemical diagnosis of aortic dissection: from bench to bedside // Jap. Heart J. – 2006. – Vol. 40 (Suppl. 5). – P. 527-534.
36. Suzuki T., Mehta R.R., Ince H. et al. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD) // Circulation. – 2003. – Vol. 108 (Suppl. II). – P. 312-317.
37. Suzuki Toru, Alessandro Distanto, Antonella Zizza et al. Diagnosis of Acute Aortic Dissection by D-Dimer. The International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) // Circulation. – 2009. – Vol. 119. – P. 2702-2707.
38. Timothy R. White, David Schwartz. Department of Anesthesiology, University of Illinois // В помощь практикующему врачу. – 2007. – № 3(10). – С. 93-97.
39. Tottle A.J., Wilde P., Hartnell G.G. Imaging aortic dissection: choice of technologies // Diagnostic Imaging International. – 1992. – Vol. 1. – P. 20-30.
40. Tsuyoshi Taketani, Yasushi Imai, Tetsuro Morota et al. Altered patterns of gene expression specific to thoracic aortic aneurysms: microarray analysis of surgically resected specimens // Intern. Heart J. – 2005. – Vol. 46 (Suppl. 2). – P. 265-277.
41. Tzemos N., Therrien J., Yip J. et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves // JAMA. – 2008. – Vol. 300 (Suppl. 11). – P. 1317-1325.
42. Yskert von Kodolitsch, Nienaber C.A., Dieckmann C. et al. Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome // Amer. J. Med. – 2004. – Vol. 116 (Suppl. 2). – P. 134.
43. Yskert von Kodolitsch, Schwartz A.G., Koschyk D.H. et al. Die klinische Diagnose akuter Aortendissektionen // Zeit. Kardiologie. – 2001. – Vol. 90 (Suppl. 5). – P. 339-347.

Надійшла 01.09.2009 р.

### **Causative factors and structural peculiarities of aortic aneurysm in patients of different age**

N.Yu. Osovskaya, O.O. Kavatsyuk

*Aorta dissection is one of the most serious complications of aorta aneurysm that causes high mortality. Necessity of timely diagnosis and early medical treatment requires knowledge of additional factors associated with aortic aneurysm which may become predictors of dissection. Further, this allows to determine the risk of aneurysm development, define more clearly the way patients should be treated, and estimate the necessity of early surgery. We reviewed the research of the aortic aneurysm and its complications that reflects contemporary views on the problem. We examined the origin of the aortic aneurysm and its complications, differences in etiology and structural peculiarities of aortic aneurysm.*