doi: 10.17116/kardio20169687-89

Хирургическое лечение гипоплазии брюшного отдела аорты с фиброзно-мышечной дисплазией висцеральных ветвей

Акад. Ю.В. БЕЛОВ, д.м.н. А.П. ГЕНС, д.м.н. А.Б. СТЕПАНЕНКО*, З.Р. ХАЧАТРЯН, к.м.н. А.Г. ИВАНОВА

Отделение хирургии аорты и ее ветвей ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Россия

Ключевые слова: фиброзно-мышечная дисплазия, гипоплазия аорты, хирургическое лечение брюшной аорты.

Surgical treatment of abdominal aortic hypoplasia with fibro-muscular dysplasia of visceral branches

YU.V. BELOV, A.P. GENS, A.B. STEPANENKO, Z.R. KHACHATRYAN, A.G. IVANOVA

Department of Aortic Surgery, Petrovsky Russian Research Center of Surgery, Moscow, Russia

Keywords: fibro-muscular dysplasia, abdominal aortic hypoplasia, surgical treatment of abdominal aortic.

Фиброзно-мышечная дисплазия (ФМД) была впервые описана в 1938 г. W. Leadbetter и C. Burkland [1], в том же году данный термин был введен в практику L. McCormack и соавт. [2] при описании 3 клинических случаев со стенозами почечных артерий (ПА) и вазоренальной гипертензией (ВРГ). ФМД — заболевание невоспалительного и неатеросклеротического генеза, поражающее сосуды мелкого и среднего калибра, чаще всего почечные (60%) и сонные артерии (25%), при этом гистологические признаки данного типа дисплазии выявляются на абсолютно всех сосудах организма [3]. Патология развивается, как правило, у женщин в возрасте 20—60 лет, может протекать бессимптомно или же вызывать стенозы и окклюзии артерий, а также формирование аневризм или расслоения [4]. Несмотря на то что патология считается достаточно редкой (3—4%), она требует особого внимания как в сосудистой хирургии (собственно при лечении пациентов с ФМД), так и в трансплантологии — при выявлении ФМД у потенциальных доноров почки [5]. В среднем с момента первичной манифестации до постановки диагноза ФМД проходит 4—4,5 года, что связано с ошибочным мнением, что ФМД является патологией, характерной для пациентов исключительно молодого возраста, а также с клиническими проявлениями (гипертензия, головные боли), которые у лиц средней возрастной группы скорее напоминают эссенциальную гипертензию [6]. Несмотря на наличие ряда различных теорий развития заболевания, этиология его до сих пор неясна. Большинство авторов [7, 8] указывают на полную или частичную наследуемость патологии. Так, согласно данным A. Rushton [9], в 60% случаев ФМД развивается в результате аутосомно-доминантного наследования с различной пенетрантностью, тогда как около 40% случаев заболевания связаны со спонтанными мутациями. В зависимости от гистологических изменений в той или иной стенке артерии ФМД разделяются на интимальный, медиальный и перимедиальный типы, которые могут сочетаться у одного пациента [10]. Поражение как минимум 2 сосудистых бассейнов наблюдается в 28% случаев [11].

Гипоплазия брюшного отдела аорты (БоА) — другая редкая патология сердечно-сосудистой системы, характеризующаяся протяженным сужением ее просвета. Впервые заболевание описано Quain и соавт. в 1847 г., с тех пор опубликовано около 200 научных работ, однако большинство из них представляют собой клинические случаи и исследования на небольших выборках пациентов [12]. Этиология патологии неясна, считается, что заболевание может быть как врожденным, развившись в результате генетически опосредованного дефекта развития БоА, так и приобретенным — вследствие ее воспалительных заболеваний [13—16]. Характер и выраженность клинических проявлений зависит от степени сужения просвета, а также от локализации и протяженности пораженного участка и включают перемежающую хромоту (высокую), а также неконтролируемую вторичную гипертензию. Средняя продолжительность жизни при данной патологии без хирургического лечения составляет 32 года [17].

В статье представлен пример успешного хирургического лечения пациента с гипоплазией БоА и ФМД со стенозами всех висцеральных ветвей.

© Коллектив авторов, 2016

*e-mail: 1376896@mail.ru

Клиническое наблюдение

Пациент *Д.*, 17 лет. Артериальная гипертензия (АГ) впервые выявлена в возрасте 4 лет, с максимальным подъемом артериального давления (АД) до 220/90 мм рт.ст., в связи с чем пациент наблюдался у кардиолога. Ввиду отсутствия эффекта гипотензивной терапии прошел обследование, при котором выявлены стенозы ПА и гипоплазия БоА. Пациенту выполнены процедуры баллонной ангиопластики обеих правых (2003) и левой ПА (2004) с кратковременным эффектом. На фоне прогрессирующего заболевания (учащение приступов АГ, не контролируемой медикаментозно) пациент был направлен в РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского для хирургического лечения.

На момент поступления в отделение хирургии аорты и ее ветвей состояние пациента стабильное. Жалобы на головную боль и головокружение при подъеме АД выше 160 мм рт.ст., метеоризм и боли в брюшной полости вечером. Пульс 90 уд/мин, ритмичный, шумов нет. АД 150 мм рт.ст. на обеих верхних конечностях. Пульсация на магистральных артериях (МА) верхних и нижних конечностей удовлетворительного наполнения, определяется на всех уровнях. Аускультативно в проекции ПА выслушивается систолический шум. Границы сердца не расширены, шумов не выявлено. При рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции очаговых или инфильтративных теней не выявлено. По данным трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ), линейные размеры и гемодинамические параметры сердца в пределах возрастной и конституциональной нормы, определяется поперечная хорда левого желудочка (ЛЖ). Допплерография магистральных сосудов, электрокардиография (ЭКГ), а также клинические анализы крови и мочи без значимых патологических изменений.

По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) с контрастированием, брюшная аорта с неровными контурами, с утолщенными стенками, дополнительных мембран в проекции грудной, брюшной аорты не определяется **(рис. 1, см. на цв. вклейке)**. В супраренальном отделе на уровне отхождения чревного ствола (ЧС) и верхней брыжеечной артерии (ВБрА) аорта диаметром 9,0 мм. ЧС и ВБрА с наличием гемодинамически значимых стенозов и изгибов в устьевом сегменте. Устье ЧС диаметром 2,5 мм, с наличием постстенотического расширения до 9,0 мм. ВБрА в устье диаметром 2,5 мм, с постстенотическим расширением до 9,0 мм. Визуализируется пролонгированный стеноз брюшной аорты (гипоплазия) от уровня отхождения ПА протяженностью 4,5 см. Диаметр БоА на уровне ПА — 8,0 мм, дистальнее их устьев аорта диаметром 4,0 мм, на уровне бифуркации — 10,0 мм. Общие подвздошные артерии диаметром 7,5 мм. Визуализируются две правые ПА: верхнеполюсная правая ПА диаметром 2,0 мм с постстенотическим расширением до 6,0 мм, нижнеполюсная — 1,5 мм с постстенотическим расширением 6,0 мм. Левая ПА диаметром 2,5 мм с постстенотическим расширением до 10,0 мм. Визуализируются расширенные поясничные артерии.

На основании проведенного обследования больному установлен диагноз: гипоплазия БоА. Стенозы всех висцеральных ветвей. Вазоренальная гипертензия. Состояние после баллонной ангиопластики ПА в 2003 и 2004 гг.

Пациенту выполнена операция шунтирования БоА от уровня диафрагмы до уровня устья НБрА синтетическим протезом с протезированием ВБрА, левой почечной, верхне- и нижнеполюсных правых ПА.

Выполнен торакофренопараректальный доступ по VII межреберью слева с пересечением реберной дуги. Мобилизован БоА с пересечением левой ножки диафрагмы, ВБрА, левая и обе правые ПА. Прошиты и отвязаны 4 пары люмбальных артерий. Предварительно сформирован трехбраншевый протез из протеза Vascutek Gelseal 16 мм и 3 протезов Vascutek Gelweave 8 мм. Гепарин 5000 Ед. Наложен боковой зажим на аорту на уровне ножек диафрагмы. Вскрыт просвет аорты, стенка аорты диспластична. Сформирован проксимальный анастомоз между протезом Vascutek 16 мм и аортой по типу конец в бок. Снят боковой зажим с аорты, пережат протез аорты проксимальнее первой бранши. Устье ВБрА отвязано и прошито. Зажим на ВБрА на 2 см дистальнее устья, артерия пересечена. Сформирован анастомоз между ВБрА и протезом Vascutek 8 мм по типу конец в конец, пуск кровотока по ВБрА. Аналогичным образом выполнено протезирование левой ПА (со 2-й браншей трифуркационного протеза). Зажим переложен на протез 16 мм между 2-й и 3-й браншами. Устья верхне- и нижнеполюсных правых ПА расположены на расстоянии 3 мм друг от друга, перевязаны и прошиты. Зажимы на правые ПА, обе артерии пересечены. Сформирован анастомоз между верхне- и нижнеполюсной ПА и 3-й браншей трифуркационного протеза по типу конец в конец. Зажим переложен на трифуркационный протез дистальнее 3-й бранши. Выполнено боковое пережатие аорты на уровне устья НБрА. Вскрыт просвет аорты: стенки истончены, визуализируются внутриполостные тяжи рыхло-эластичной консистенции. Сформирован дистальный анастомоз между трифуркационным протезом Vascutek 16 мм и аортой по типу конец в бок. Пуск по реконструкции. Анастомозы герметичны. Стандартное завершение операции.

Зажим на ВБрА — 11 мин. Зажим на левой ПА — 14 мин. Зажимы на правых ПА — 50 мин. Кровопотеря — 1500 мл.

В раннем послеоперационном периоде наблюдалась гиперферментемия, потребовавшая проведения 2 сеансов плазмафареза, в дальнейшем реабилитация пациента протекала гладко.

По данным контрольных исследований (МСКТ аорты, УЗИ), реконструкция проходима, деформации и затеков контрастного вещества не выявлено. Гемодинамические показатели на протезах висцеральных ветвей удовлетворительные.

Пациент выписан на 11-е сутки после операции с рекомендациями дальнейшей реабилитации.

Обсуждение

В РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского накоплен большой опыт хирургического лечения пациентов с фиброзно-мышечной дисплазией (более 140 пациентов) [18]. Характерной особенностью для всех пациентов с ФМД ПА была стойкая вазоренальная гипертензия с высоким диастолическим компонентом. Особенностью представленного клинического примера является сочетание ФМД висцеральных ветвей с гипоплазией БоА, что усугубило течение заболевания и отдаленный прогноз при естественном его течении. В литературе [19—21] опубликова-

ны всего 4 случая подобного сочетания, причем 2 из них выявлены у родственников первого порядка. Несмотря на то что диагноз гипоплазии аорты ставится на основании макроскопических данных, в то время как для подтверждения диагноза ФМД необходимо гистологическое исследование, гистопатологические данные **(рис. 2, см. на цв. вклейке)**, стенки гипоплазированной аорты и висцеральных ветвей указывают на большую вероятность ассоциированности между представленными двумя патологиями. Ключевым моментом лечения данной патологии является своевременная диагностика, так как в представленном сочетанном варианте поражения прогноз заболевания крайне неблагоприятный. На основании собственного опыта, а также мировых данных можно утверждать, что хирургическое лечение данной тяжелой патологии при выборе правильной тактики дает хорошие результаты.

Конфликт интересов отсутствует.

ЛИТЕРАТУРА

1. Leadbetter WF, Burkland CE. Hypertension in unilateral renal disease. *J Urol*. 1938;39:611-626.
2. McCormack LJ, Hazard JB, Poutasse EF. Obstructive lesions of the renal artery associated with remediable hypertension. *Am J Pathol*. 1938;34:582.
3. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med*. 2004;350:1862-1871.
4. Olin JW, Pierce M. Contemporary management of fibromuscular dysplasia. *Curr Opin Cardiol*. 2008;23:527-536.
5. Blondin D, Lanzman R, Schellhammer F, et al. Fibromuscular dysplasia in living renal donors: still a challenge to computed tomographic angiography. *Eur J Radiol*. 2010;75:67-71.
6. Chobanian AV, Bakris GL, Black HR, et al. The Seventh Report of the Joint National Committee On Prevention, Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Pressure: the JNC 7 report. *JAMA*. 2003;289:2560-2572.
7. Mettinger KL, Ericson K. Fibromuscular dysplasia and the brain (I. Observations on angiographic, clinical and genetic characteristics). *Stroke*. 1982;13:46-52.
8. Perdu J, Boutouyrie P, Bourgain C, Stern N, Laloux B, Bozec E, et al. Inheritance of arterial lesions in renal fibromuscular dysplasia. *J Hum Hypertens*. 2007;21:393-400.
9. Rushton AR. The genetics of fibromuscular dysplasia. *Arch Intern Med*. 1980;140:233-236.
10. Harrison EGJr, McCormack LJ. Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. *Mayo Clin Proc*. 1971;46:161-167.
11. Slovut DP, Olin J. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med*. 2004;350:1862-1871.
12. Riemenschneider TA, Emmanouilides GC, Hirose F, Linde LM. Coarctation of the abdominal aorta in children: report of three cases and review of the literature. *Pediatrics*. 1969;44:716-726.
13. Limbacher JP, Hill ME, Janicki PC. Hypoplasia of the abdominal aorta associated with rubella syndrome. *South Med J*. 1979;72:617-619.
14. Siassi B, Klyman G, Emmanouilides GC. Hypoplasia of the abdominal aorta associated with the rubella syndrome. *Am J Dis Child*. 1970;120:476-479.
15. Raas-Rothschild A, Shteyer E, Lerer I, Nir A, Granot E, Rein AJ. Jagged1 gene mutation for abdominal coarctation of the aorta in Alagille syndrome. *Am J Med Genet*. 2002;112:75-78.
16. Vuong PN, Trinh AC, Lagneau P, Camilleri JP. Coarctation of the abdominal aorta and stenosis of the left renal artery with hypertension caused by fibrodysplasia. *Arch Pathol Lab Med*. 1989;113:809-811.
17. Sung SA, Hwang YH, Lee SY, et al. An Infrarenal Aortic Hypoplasia Presented with Claudication. *J Korean Med Sci*. 2010 Jun;25(6):950-952.
18. Степаненко А.Б., Чарчян Э.Р., Генс А.П. и др. Хирургическое лечение фиброзно-мышечной дисплазии. *Хирургия*. 2015.
19. Dejardin A, Goffette P, Moulin, et al. Severe hypoplasia of the abdominal aorta and its branches in a patient and his daughter. *J Intern Med*. 2004;255:130-136.
20. Hata J, Hosoda Y. Tubular stenosis of the aorta with aortic fibromuscular dysplasia. *Arch Pathol Lab Med*. 1976;100:652-655.
21. Odero A, Bozzani A, Arici V, Agozzino M. Hypoplasia and fibromuscular dysplasia of infrarenal abdominal aorta with downstream aneurysm: Case report and review of the literature. *Journal of Vasc Surg*. 2008;48(6):1589-1592.