

Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Сибирский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Б.Н. Козлов, Д.С. Панфилов**

**РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ:  
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОПАТОГЕНЕЗ,  
ДИАГНОСТИКА**

Учебное пособие

ТОМСК  
Издательство СибГМУ  
2021

УДК 616.132-007.251(075.8)  
ББК 54.102.12,85я73  
К 592

**Козлов, Б.Н.**

**Расслоение аорты:** эпидемиология, этиопатогенез,  
К 592 диагностика: учебное пособие / Б.Н. Козлов, Д.С. Панфи-  
лов. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2021. – 101 с.

Пособие содержит материал, отражающий представления об эпидемиологии, этиопатогенезе расслоения аорты. Подробно изложены существующие классификации расслоения, а также современные методы клинико-лабораторной и инструментальной диагностики при данной патологии.

С целью закрепления теоретического материала даны тестовые задания для самоконтроля. Предложенная структура пособия помогает выделить главные аспекты, дополнить и расширить представления об особенностях диагностики расслоения аорты, организовать и конкретизировать учебный процесс.

Учебное пособие предназначено для студентов медицинских вузов, осваивающих основные образовательные программы специалитета для направления подготовки 31.05.01 – Лечебное дело по дисциплине «Сердечно-сосудистая хирургия». Издание может быть полезным для врачей-ординаторов и практикующих сердечно-сосудистых хирургов.

УДК 616.132-007.251(075.8)  
ББК 54.102.12,85я73

**Рецензент:**

**А.В. Марченко** – проф., д-р мед. наук, доцент кафедры хирургии с курсом сердечно-сосудистой хирургии и инвазивной кардиологии Пермского государственного медицинского университета им. акад. Е.А. Вагнера, зам. гл. врача по мед. части ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии им. С.Г. Суханова» МЗ РФ (г. Пермь).

*Учебное пособие утверждено и рекомендовано к печати Учебно-методической комиссией лечебного факультета (протокол № 4 от 14.06.21) ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России.*

© Козлов Б.Н., Панфилов Д.С., 2021  
© Издательство СибГМУ, 2021

## СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ .....	4
1. Эпидемиология и естественное течение заболевания .....	5
2. Анатомо-морфологические особенности грудной аорты.....	7
3. Этиология расслоения аорты .....	12
4. Патогенез и патофизиологические аспекты расслоения аорты .....	39
5. Классификация расслоения аорты .....	52
6. Клиника расслоения аорты .....	60
7. Лабораторная диагностика.....	69
8. Инструментальная диагностика .....	72
ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ.....	97
ЛИТЕРАТУРА .....	98
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА .....	99

## **ВВЕДЕНИЕ**

Расслоение аорты – жизнеугрожающее состояние, которое выявляется в 3–10 случаях на 100 тыс. населения. Растущее число таких пациентов заставляет относиться к этой проблеме с пристальным вниманием. Особое значение приобретает значение эпидемиология, этиологии расслоения аорты. Более глубокое понимание патофизиологических процессов, происходящих при расслоении аорты позволяет выработать определенную настороженность у врачей по отношению к этой патологии, что, в свою очередь, может способствовать более адекватному диагностическому поиску и своевременному оказанию помощи этой категории больных.

В настоящем учебном пособии рассмотрены современные диагностические модальности, помогающие поставить корректный диагноз и наметить подходящую лечебную тактику для каждого конкретного пациента. Данное пособие помогает успешно самостоятельно подготовиться к семинарским и практическим занятиям, посвященным заболеваниям грудной аорты.

Структура и содержание данного учебного пособия отражают многолетний опыт преподавания на кафедре госпитальной хирургии с курсом сердечно-сосудистой хирургии ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России дисциплины «Сердечно-сосудистая хирургия» на лечебном и педиатрическом факультетах.

# 1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Частота встречаемости расслоения грудной аорты, в среднем, составляет 5–30 случаев на 1 млн. населения в год. При этом факт диссекции остается нераспознанным у 38% пациентов при первичном обследовании, а у 28% больных диагноз устанавливается на аутопсии. Заболевание в основном поражает людей в возрасте 50–70 лет, при этом в 2–3 раза чаще регистрируется у мужчин. Стоит отметить, что женщины реже страдают острой аортальной патологией, однако при этом женщины имеют двукратно больший риск летального исхода по сравнению с мужчинами. В основном, это обусловлено наличием скудной клинической картины и, как следствие, поздней диагностикой заболевания.

Острое расслоение грудной аорты является ургентным состоянием. Летальность при естественном лечении от расслоения аорты типа А вследствие аорто-ассоциированных катастроф составляет 48% в первые двое суток («1% в час»), а к концу первого месяца достигает 70–80%, что трехкратно превышает риск смерти от оперативного лечения. Медикаментозное лечение сопровождается летальностью 50–70% в течение первого месяца и признается неэффективным. Достоверными предикторами летальности при данном типе расслоения аорты считаются: возраст старше 70 лет, загрудинные боли, шок, наличие у пациента тампонады, а также регистрируемая патологическая электрокардиография. У переживших 14 суток пациентов стенка аорты становится менее хрупкой вследствие частичного её «заживления», но наружный слой остается ослабленным, что создает условия для дилатации и аневризматического расширения аорты.

Летальность осложненного течения диссекции типа В составляет порядка 70% в течение первого месяца, а к концу года достигает 92%. Дефиниция осложненного расслоения аорты включает в себя наличие болевого синдрома, прогрессивное увеличение размеров нисходящей

аорты (более 10 мм в год), состоявшийся и угрожающий разрыв аорты, рефрактерную гипертензию, шок, мальперфузию внутренних органов и конечностей. Наиболее значимым предиктором смертельного исхода при диссекции типа В является так называемая «смертельная триада»: гипотензия/шок, отсутствие болевого синдрома в дебюте заболевания и вовлечение в расслоение ветвей аорты. Разрыв аорты, инфаркт миокарда, висцеральная гипоперфузия, внутричерепное кровотечение и сердечная недостаточность – основные причины смерти расслоения аорты. При неосложненном течении расслоения аорты типа В, которое встречается в 70% случаев, 30-дневная летальность достигает 10–13%.

Хроническое расслоение аорты типа В характеризуется относительно доброкачественным течением, среднесрочная выживаемость таких пациентов на фоне медикаментозного лечения составляет 70–80%. При данном типе диссекции у 20–40% больных в течение 10-летнего периода имеется склонность к формированию аневризмы аорты. Поздний разрыв аорты, как причина смерти, может достигать 40% случаев, при этом отмечена зависимость от количества ложных каналов. При расслоении аорты с формированием двух каналов («double-barreled aorta») разрыв аорты встречается реже, чем при расслоении с формированием множества каналов («multibarreled aorta»), диагностируемое в 4,9–9% случаев (рис. 1). Так, 10-летняя выживаемость у пациентов с «multibarreled aorta» составляет только 18%.



*Рис. 1. Мультиспиральная компьютерная томография, аксиальный срез.  
А – расслоение аорты по типу «double-barreled aorta»,  
Б – расслоение аорты по типу «multibarreled aorta»*

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. ЛЕТАЛЬНОСТЬ ПРИ ЕСТЕСТВЕННОМ ЛЕЧЕНИИ ОТ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ ТИПА А ПЕРВЫЕ ДВОЕ СУТОК СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 48% в час
- 2) 70% в час
- 3) 1% в час

2. ОСЛОЖНЕННОЕ РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ ВКЛЮЧАЕТ

- 1) болевой синдром, прогрессирующее увеличение размеров аорты, состоявшийся и угрожающий разрыв аорты, рефрактерную гипертензию, мальперфузию внутренних органов и конечностей
- 2) болевой синдром, состоявшийся и угрожающий разрыв аорты, мальперфузию внутренних органов и конечностей
- 3) болевой синдром, прогрессирующее увеличение размеров аорты, рефрактерную гипертензию

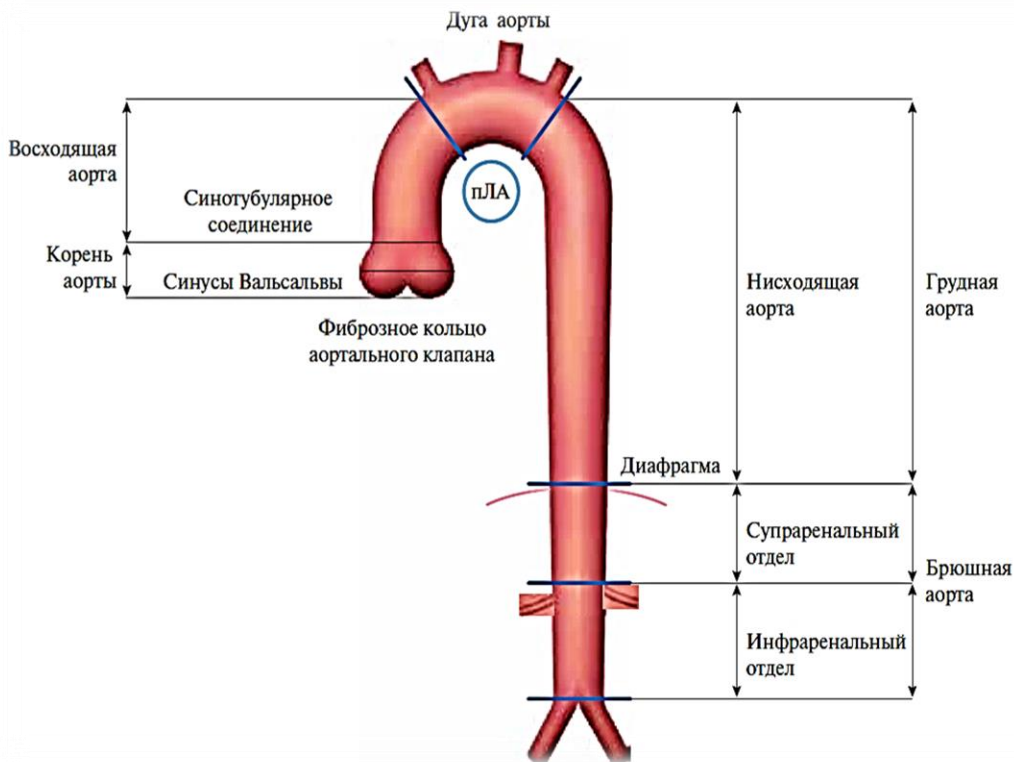
3. РАЗРЫВ АОРТЫ ПРИ РАССЛОЕНИИ АОРТЫ С ФОРМИРОВАНИЕМ ДВУХ КАНАЛОВ ПО СРАВНЕНИЮ С ФОРМИРОВАНИЕМ МНОЖЕСТВА КАНАЛОВ ВСТРЕЧАЕТСЯ

- 1) чаще
- 2) реже
- 3) с такой же частотой

## 2. АНАТОМО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГРУДНОЙ АОРТЫ

Аорта, являясь магистральным кровеносным сосудом, начинается от аортально-желудочкового контакта и выполняет функцию демпфирующей сосудистой трубки.

Хирургическая анатомия грудной аорты имеет важное клиническое значение и выглядит следующим образом (рис. 2): 1 – корень аорты (синусы Вальсальвы); 2 – сино-тубулярное соединение; 3 – тубулярная часть восходящей аорты (сегмент аорты между сино-тубулярным соединением и брахиоцефальным стволом); 4 – дуга аорты (сегмент аорты между брахиоцефальным стволом и перешейком аорты) – нисходящая аорта (расстояние между перешейком аорты и диафрагмой).



**Рис. 2.** Хирургическая анатомия аорты. пЛА – правая ветвь легочной артерии (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) European Heart Journal. 2014;35:2873–2926 (<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281>))

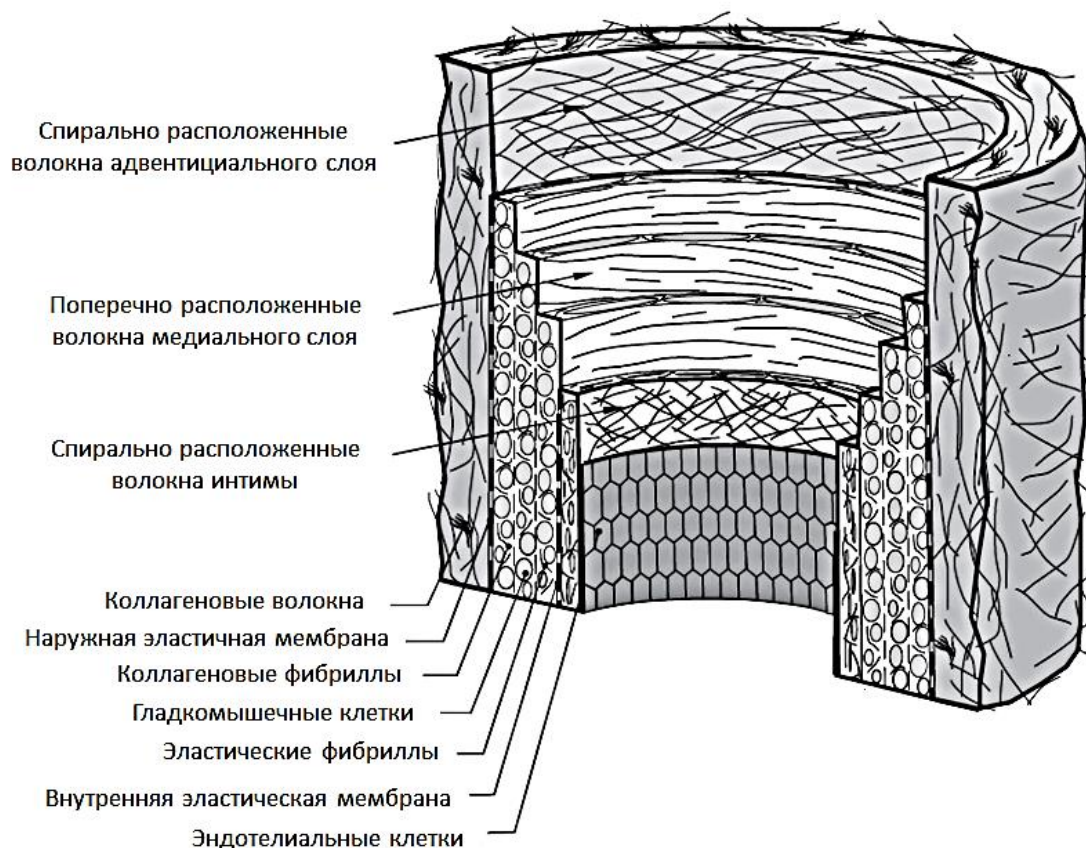


Микроскопически аорта представляет собой довольно сложный орган. Его стенка имеет трехслойное строение (рис. 3). Толщина стенки в восходящем отделе составляет приблизительно 2 мм.

Интима представляет собой метаболически активный однорядный эндотелиальный слой, поддерживаемый рыхлым соединительнотканым подслоем, который позволяет интима двигаться относительно меди при растяжении и сокращении аорты во время каждого сердечного цикла. В отсутствие формальной внутренней эластической мембраны эти отростки соединяют интиму со средней оболочкой.

Средняя оболочка (медиальный слой) играет основную роль в эластичности и прочности аортальной стенки. Толщина меди максимална в восходящем отделе аорты (в среднем, её толщина 1,2 мм) и, уменьшаясь в дистальном направлении, сокращается наполовину на уровне брюшной аорты. Структурными компонентами среднего слоя являются эластические и коллагеновые волокна, составляющие по отдельности по 20–30% общего объема стенки аорты. Гладкомышечные клетки составляют 5%. Гладкомышечные клетки – единственные клетки меди, являющиеся источником всех составляющих этого слоя, тогда как фибробласты в средней оболочке в норме не встречаются. В восходящем сегменте аорты гладкомышечные клетки расположены косо, обеспечивая повышенную прочность. Дистальнее они располагаются циркулярно, тем самым выполняя роль круговых мышц. Эластические пластины представляют собой концентрически расположенные фенестрированные мембраны (ламеллы), которые состоят из 45–55 слоев фенестрированных, пластинчатых эластических волокон, с вплетенными коллагеновыми волокнами и концентрически расположенных гладкомышечных клеток, ответственных за синтез и распад эластина. Ламеллярные единицы скреплены между собой меньшими по размеру эластическими волокнами – фибриллин-1, что позволяет усилить прочность аортальной стенки. Эластические волокна, содержание которых максимально в восходящем отделе аорты, имеют склонность к растягиванию и могут без разрыва удлиняться в 2–3 раза,

что позволяет аортальной стенке быть растяжимой и эластичной. Коллагеновые волокна превышают жесткость эластиновых волокон в 5000 раз. Их роль состоит в поддержке целостности аорты и противостоять силам на сдвиг во время выброса крови из левого желудочка. Медиальная оболочка отграничена наружной эластической мембраной.



**Рис. 3.** Строение аортальной стенки

(адаптировано по Tsamis A., Krawiec J.T., Vorp D.A. 2013 Elastin and collagen fibre microstructure of the human aorta in ageing and disease: a review. J R Soc Interface 10: 20121004)

Самая наружная, адвентициальная оболочка состоит из слоя коллагена и соединительной ткани. Она обеспечивает большую часть прочности на растяжение стенки аорты и, являясь динамической средой, принимает активное участие в гомеостазе аортальной стенки. Vasa vasorum, находящиеся в адвентициальной оболочке и, частично, в наружной трети меди, обеспечивают питание всей сосудистой стенки, которая не может полагаться исключительно на диффузию питательных веществ из крови, находящейся в просвете аорты.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. ГРУДНАЯ АОРТА ПОДРАЗДЕЛЯЕТСЯ НА

- 1) 3 сегмента
- 2) 5 сегментов
- 3) 7 сегментов

2. ОСНОВНУЮ РОЛЬ В ЭЛАСТИЧНОСТИ И ПРОЧНОСТИ АОРТАЛЬНОЙ СТЕНКИ ИГРАЕТ

- 1) интима
- 2) медиальный слой
- 3) адвентициальный слой

3. VASA VASORUM УЧАСТВУЕТ В ПИТАНИИ

- 1) адвентициального слоя
- 2) адвентициального и медиального слоя
- 3) всей аортальной стенки

### 3. ЭТИОЛОГИЯ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ

Основными факторами риска развития расслоения грудной аорты и последующих осложнений являются возраст, курение, хронические заболевания легких, артериальная гипертензия. Артериальная гипертензия является наиболее важным предрасполагающим к расслоению аорты фактором у больных после 40 лет. Гипертензия регистрируется у 70–80% пациентов с диссекцией аорты типа А и только у 35–50% больных с расслоением типа В. Повышенное артериальное давление вызывает чрезмерное механическое и метаболическое напряжение в аортальной стенке, особенно в меди, которая противостоит артериальному давлению. Роль гипертензии хорошо иллюстрируется редкостью случаев расслоения легочной артерии, которое случается лишь при легочной гипертензии. Также обнаружено, что риск расслоения аорты намного выше у больных прогрессирующей и злокачественной гипертензией. Истинная частота гипертензии в острую стадию расслоения может быть даже выше, поскольку маскируется шоком.

В настоящее время ряд исследователей уделяют пристальное внимание так называемым «геометрическим» параметрам в качестве факторов риска развития аневризм аорты, к которым относят, кроме диаметра аорты, также степень её элонгации. Было установлено, что с возрастом восходящий отдел и дуга аорты увеличивается не только в поперечнике, что является основным вектором ее роста, но также и в продольном направлении. Удлинение аорты ассоциируется с потерей продольной упругости, вследствие разрушения эластических волокон, в результате чего возрастает напряжение на стенку. Это в совокупности является потенциальным фактором риска расслоения аорты. Было установлено, что элонгация нерасширенной восходящей аорты от уровня сино-тубулярного гребня до брахиоцефального ствола более 90 мм может быть провоцирующим фактором в отношении расслоения аорты типа А. А удлинение дуги аорты более 50 мм с высокой долей вероятности предрасполагает к расслоению аорты типа В.

Существуют данные о том, что кривизна аорты также является одним из факторов риска разрыва и расслоения аорты. Так, построенная Roullis M.P. et al. математическая модель продемонстрировала, что при нерасширенной аорте и нормальных гемодинамических характеристиках выраженная кривизна дуги аорты может спровоцировать диссекцию аорты. Механизм развития расслоения при этом варианте заключается в том, что выбрасываемый из левого желудочка поток крови «упирается» в изгиб аорты и обуславливает локализацию проксимальной фенестрации на уровне брахиоцефального ствола.

Разрывы интимы в зоне сино-тубулярного соединения, вероятно, имеют другое происхождение. Beller C.J. et al. опубликовали результаты клинко-экспериментальной работы, доказывающие, что систоло-диастолические движения корня аорты, обусловленные сокращением желудочков, оказывают прямое влияние на механический стресс стенки аорты. При этом отмечается, что продольное напряжение критически увеличивается в восходящем отделе аорты (чуть выше сино-тубулярного соединения). Это, предположительно, может быть причиной циркулярных разрывов интимы, что особенно часто регистрируется в этой зоне. Движение корня аорты в качестве фактора риска диссекции аорты играет не меньшую роль, чем гипертония. Увеличенная жесткость аортальной стенки еще больше усиливает напряжение на стенку аорты, создаваемое при движении корня.

Существуют труды, изучающие альтернативные механизмы поперечных разрывов интимы. Согласно закону Лапласа и уравнению Барлоу стенка аорты, как цилиндрическая модель, испытывает напряжение, как в продольном, так и в поперечном направлениях. Поскольку для проксимальной фенестрации аорты характерно циркулярное повреждение интимы, предполагается, что в данном случае наблюдается преобладание продольного напряжения сил над поперечным. Эта гипотеза подтверждается тем, что демпфирование аортальной стенкой осцилляций давления, обусловленных интермиттирующим выбросом левого желудочка (эффект Виндкесселя), действуют в продольном направлении.

Изучено влияние не только отдельных факторов, но и различных патологических состояний на формирование расслоений аорты. Такие хромосомные аномалии, как синдром Марфана, Лойса–Дитца, Элерса–Данлоса, Тернера и другие, а также врожденные аномалии развития (бикуспидальный аортальный клапан, коарктация аорты), дегенерация меди, равно как и атеросклероз, воспалительные заболевания аорты, травма, беременность играют значительную роль в качестве предрасполагающих факторов развития расслоения грудной аорты.

### *Синдром Марфана*

Синдром Марфана – аутосомно-доминантное наследственное заболевание соединительной ткани с высокой пенетрантностью и вариабельностью экспрессии генов, проявляющееся мультисистемными нарушениями (рис. 4).

Частота встречаемости данного синдрома составляет 1 на 10 000 всех генетических нарушений. Синдром Марфана характеризуется мутациями в гене *FBN1*, кодирующего фибриллин-1. Подобные мутации ведут к чрезмерной экспрессии матричных металлопротеиназ, разрушающих компоненты экстрацеллюлярного матрикса (ЭЦМ). Более того, недавно был идентифицирован второй локус синдрома Марфана – трансформирующий фактор роста бета рецепторов типа II (*TGFβR2*). Мутация в этом гене приводит к аномалии сигналинга трансформирующего фактора роста бета (*TGFβ*), который отвечает за клеточную пролиферацию, дифференциацию, апоптоз и формирование ЭЦМ. Таким образом, мутации в генах *FBN1* и *TGFβR2* способствуют дегенерации меди аорты, которая, в конечном итоге, приводит к расширению и расслоению аорты.

Хирургическое лечение у данных пациентов обычно выполняется при диаметре восходящей аорты менее 50 мм. Это связано с высокой вероятностью диссекции аорты у этих пациентов при меньших размерах восходящей аорты, чем у других пациентов.



**Рис. 4.** Фенотипические проявления синдрома Марфана.

а – общий вид пациента, б – rectus excavatus, с – подвывих хрусталика, д – гипермобильность суставов, е – арахнодактилия, ф – аневризма корня аорты (1 – аортальное кольцо, 2 – синусы Вальсальвы, 3 – синотубулярное соединение) (Daniel P Judge, Harry C Dietz. Marfan's syndrome. Lancet 2005; 366: 1965–76. doi: 10.1016/S0140-6736(05)67789-6)

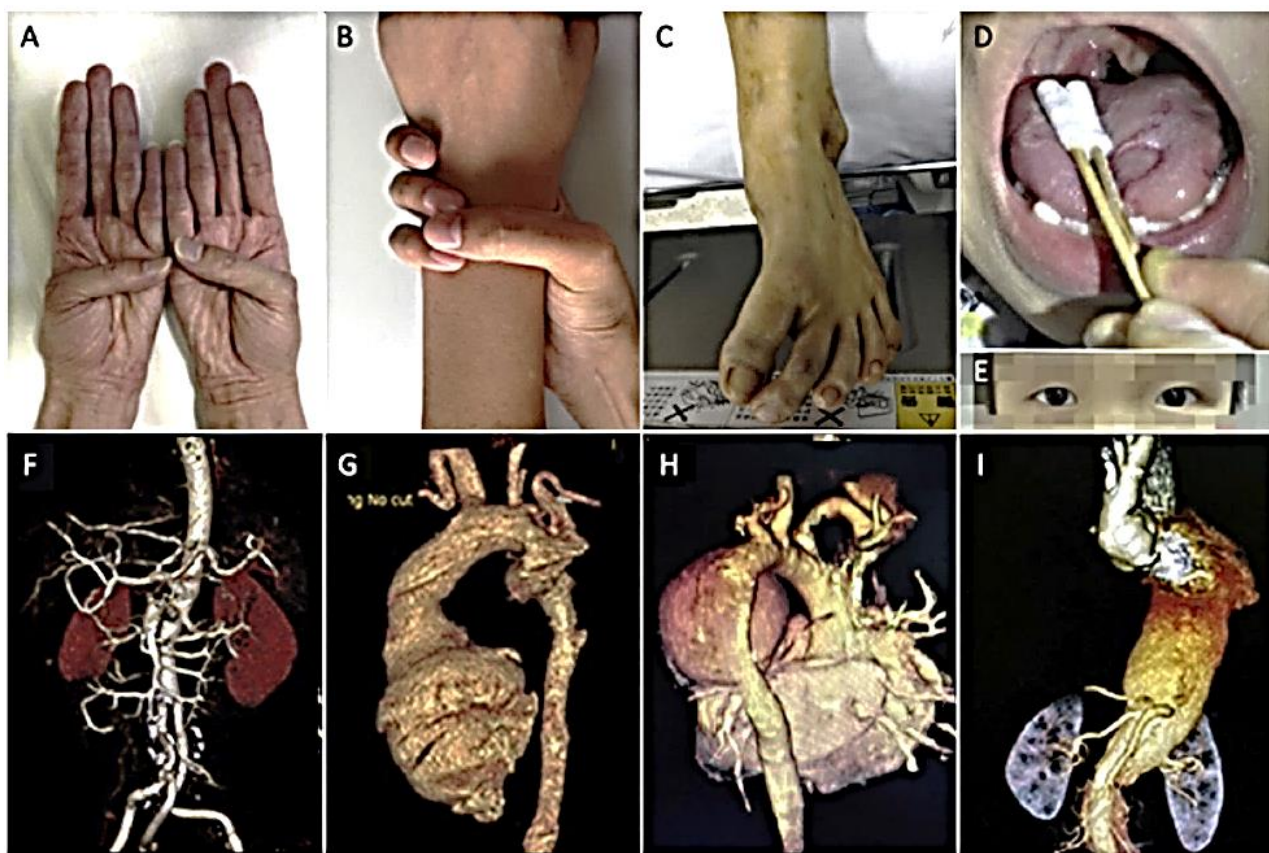
### ***Синдром Лойса–Дитца (Loyes–Dietz)***

Синдром впервые описан в 2005 году. Его относят к аутосомно-доминантному заболеванию, которое характеризуется клинической триадой симптомов: артериальной извитостью и аневризмами, гипертелоризмом и расщеплением язычка или расщеплением нёба (рис. 5).

Синдром развивается в результате мутаций в трансформирующем факторе роста бета рецепторов I и II типов (TGFB1 и TGFB2). Артериальная извитость может быть выявлена во всех сосудистых бассейнах, но наиболее часто поражает сосуды головы и шеи. Кроме изменений со стороны сердечно-сосудистой системы, у этих пациентов определяется широкий спектр нарушений со стороны других органов и систем: бархатистая и прозрачная кожа, голубые склеры, ретрогнатия, функционирующий ductus arteriosus, межпредсердные дефекты, а также поражения скелетной системы и гиперподвижность суставов,



аналогичные тем, которые отмечаются у пациентов, страдающих синдромом Марфана. Морфологическая картина при данном заболевании в основном схожа с таковой при синдроме Марфана. Однако при синдроме Лойса–Дитца важной отличительной особенностью является не кистозная, а диффузная дегенерация меди аортальной стенки. Диффузная дегенерация характеризуется фрагментацией или потерей преимущественно интраламеллярных эластических волокон. В то время как при кистозной дегенерации меди в патологический процесс вовлечены межламеллярные эластические волокна.



**Рис. 5.** Клинические проявления пациентов с синдромом Лойса-Дитца. А – положительный симптом большого пальца (признак Steinberg), В – симптом запястья (признак Walker-Murdoch), С – деформация стоп (metatarsus adductus), D – bifid uvula, E – гипертелоризм, F – множественные аневризмы извитость артерий, G – аневризма аорты, H – ложная аневризма аорты, I – торакоабдоминальная аневризма (Luo M, Yang H, Yin K, et al. Genetic testing of 10 patients with features of loeys-dietz syndrome. Clinica Chimica Acta 456 (2016) 144–148. doi: 10.1016/j.cca.2016.02.005)



Сосудистые поражения при синдроме Лойса–Дитца имеют особенно агрессивное течение и приводят к смертельному исходу пациентов, в среднем, к 26 годам. Так, у 98% пациентов развивается аневризма корня аорты, а диссекция аорты отмечается у 70% больных, средний возраст которых составляет лишь 37 лет. Отмечено, что расслоение аорты у этой категории пациентов встречается при диаметре аорты менее 5 см, поэтому оперативное лечение показано при диаметре восходящей аорты до 42 мм.

### *Синдром Элерса–Данлоса (Ehlers–Danlos)*

Синдром Элерса–Данлоса IV типа (сосудистая форма) считается редким заболеванием соединительной ткани (1:5000) с аутосомно-доминантным типом наследования, которое вызвано мутациями в гене COL3A1, ответственного за кодирование коллагена III типа. Патогенетический механизм мутации состоит в следующем: дефект коллагена III типа влияет на включение других компонентов микрофибрилл в среднюю оболочку стенки аорты, такие как коллаген I типа, и на взаимодействие с гладкомышечными клетками сосудистой стенки. Структурные изменения в эластических артериях вызваны нехваткой коллагена III типа, которые ведут к увеличению напряжения на стенку аорты, что может провоцировать расслоение.

Клиническими признаками данной патологии являются тонкая полупрозрачная кожа, обширные кровоизлияния и преждевременное старение кожи (рис. 6).

Средняя продолжительность жизни пациентов с данным синдромом составляет 48 лет. Частыми причинами летальных исходов являются спонтанные разрывы внутренних органов (кишечник, матка) и кровеносных сосудов. Сосудистые осложнения встречаются, в основном, со стороны артерий среднего и большого диаметров (грудная, брюшная аорта и ее основные ветви) и могут непредсказуемо расслаиваться без предварительного расширения. С учетом важных для клиники особенностей: повышенной ломкости тканей, склонности к геморрагическим осложнениям и плохого заживления тканей,

хирургическое лечение должно обсуждаться в каждом конкретном случае и только при наличии у пациента потенциально опасных осложнений.



**Рис. 6.** Классические клинические проявления пациентов с синдромом Элерс–Данлоса. а – чрезмерная растяжимость кожи, б – спонтанные экхимозы, с – морщинистая кожа с деформацией больших и указательных пальцев вследствие гипермобильности суставов и повторяющихся вывихов, д – жировые подушечки и пьезогенные папулы стоп, е – hallux valgus и верхний перекрест пальцев ног, ф – широкий передний отдел стопы с короткими пальцами, г – hallux valgus и нижний перекрест пальцев ног, h – морщинистая кожа подошвы, i – подкожные локтевые узелки, j – обвисание кожи лица у пациентов 62 и 68 лет (Green, C., Ghali, N., Akilapa, R. Angwin C, et al. Classical-like Ehlers–Danlos syndrome: a clinical description of 20 newly identified individuals with evidence of tissue fragility. Genet Med 22, 1576–1582 (2020).)

### ***Синдром Шерешевского–Тернера***

Этот синдром встречается примерно у 1/2500 живорожденных женщин во всем мире, однако 99% таких зачатий прерываются спонтанно.

При этом синдроме полностью или частично отсутствует одна половая хромосома, а имеется только X-хромосома (45, XO). Для пациентов с синдромом Шерешевского–Тернера характерна низкорослость и половой инфантилизм (рис. 7).



**Рис. 7.** Фенотипические проявления при синдроме Шерешевского–Тернера. Фото слева – 13-летняя девочка с типичными синдромальными признаками (низкий рост, коренастое телосложение, широкая грудь с широко расставленными сосками, отсутствие развития груди, вальгусный кубитус); фото справа – крылоподобные складки у 7-летней пациентки с синдромом Шерешевского–Тернера (Chaput B., Chavoïn J.P., Lopez R., Meresse T., et al. The «Posterior Cervical Lift»: A New Approach to Pterygium Colli Management. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2013;1:e46; doi:10.1097/GOX.0b013e3182a8c597)

В сочетании с рядом фенотипических признаков (крылоподобные кожные складки на шее, деформация локтевых суставов) у этих больных отмечаются нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы: бicuspidальный аортальный клапан (10–25%), особая форма коарктации аорты (8%). Эти больные имеют удлиненную дугу аорты (30%) со значимым кинкингом в юкстадуктальном сегменте малой кривизны дуги аорты.

У этих пациентов гистологически в стенке аорты определяется кистозный медианекроз, подобный таковому при синдроме Марфана.

Дилатация аорты или расслоение диагностируется примерно у 1,5% больных. Расширение обычно затрагивает корень аорты, реже – нисходящую часть аорты. В возрасте 21 года регистрируется до 65% аневризм. Диссекция аорты у пациентов с синдромом Шерешевского–Тернера чаще всего выявляется в третье и четвертое десятилетие жизни. Известно, что частота расслоения аорты у этих пациентов

ниже, чем у больных с синдромами Марфана и Лойса–Дитца. Однако менее половины пациентов переживают это критическое состояние.

### ***Семейные заболевания аорты***

Семейная закономерность наследования заболеваний грудной аорты была выявлена недавно. Около 20% пациентов с аневризмой или расслоением грудной аорты имеют родственников первой линии с подобной патологией. У этих пациентов аортальные заболевания имеют ранний дебют и характеризуются более быстрым прогрессированием, чем при спорадических случаях. При гистологическом исследовании расслоенной стенки аорты определяется потеря эластических волокон, накопление мукополисахаридоподобных веществ, синтез дефективного проколлагена. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, имеют высокую вариабельность и сниженную пенетрантность (особенно у женщин). Установлено, что имеется существенная генетическая гетерогенность, т.е. различные гены могут подвергаться мутации и быть причиной аортальной патологии: TGFBR2 (кодирует TGFβ 2 типа), ACTA2 (кодирует гладкомышечный α2-актин), MYH11 (кодирует тяжелую цепь миозина), MYLK (кодирует киназу легкой цепи миозина), PRKG1 (кодирует протеинкиназу, управляющей расслаблением гладкомышечных клеток). Мутации в этих генах вносят различный вклад в формирование аневризм и расслоений аорты. Риск наличия заболеваний аорты у потомства индивида с подобной патологией аорты может достигать 50%. С учетом ранней манифестации заболеваний аорты обоснован обязательный скрининг этих пациентов каждые 2 года.

### ***Бicuspidальный аортальный клапан***

Данный порок наследуется по аутосомно-доминантному типу и встречается у 1–2% пациентов среди всей популяции. Общепризнано, что наличие бicuspidального аортального клапана является опосредованным фактором риска расслоения аорты (через формирование аневризмы аорты). Современные литературные данные свидетельствуют

о том, что двустворчатый аортальный клапан ассоциируется с аневризмой восходящей аорты у 50–60% пациентов и является продуктом взаимодействия генетических и гемодинамических факторов.

Установлено, что бicuspidальный аортальный клапан (БАК) имеет под собой генетическую основу. БАК развивается в результате мутаций в различных генах (генетическая гетерогенность), кодирующих транскрипционные факторы, белки экстрацеллюлярного матрикса и сигнальные пути, регулирующие клеточную пролиферацию, дифференцировку, адгезию и апоптоз. На сегодняшний день установлено, что гены транскрипционного регулятора NOTCH1, а также NOS3 ответственны за формирование БАК. Возможно, что гены также могут участвовать в развитии ассоциированной торакальной аортопатии из-за общего эмбрионального происхождения аортального клапана и восходящей аорты. Имеются данные о факторе сердечной транскрипции (GATA5) как о потенциальном гене-кандидате формирования патогенеза бicuspidальный аортальный клапан – аневризма восходящей аорты (БАК-АнВоА). Более того, разные случаи БАК и аневризмы восходящей аорты могут иметь собственные уникальные патогенетические основы. Так, двустворчатый аортальный клапан наблюдается у пациентов с аневризмой аорты, имеющих мутации в генах FBN1 и ACTA2 (кодирует гладкомышечных альфа-актин). В единичных случаях причиной аневризмы восходящей аорты и бicuspidального аортального клапана могут быть мутации в гене TGF $\beta$ R2. Кроме того, общие генетические мутации могут играть определенную роль в формировании грудной аортопатии. Например, отмечена ассоциация между аневризмой аорты у пациентов с БАК и ангиотензин-превращающим ферментом, генами металлопротеиназ (ММП-2 и ММП-9).

Аномальная биомеханика и измененный спиральный поток через аортальный клапан приводят к неравномерному распределению напряжения на аортальную стенку и предрасполагают к формированию аневризмы восходящей аорты. Отмечена позитивная корреляция между степенью ограничения движения сращенной створки аортального клапана («угол открытия сращенной створки») и эксцентричным трансклапанным потоком. Стоит отметить, что различные варианты

БАК связаны с разными формами расширения аорты. Примерно в 70% случаев наблюдается сращение левой и правой коронарных створок аортального клапана. При таком варианте образуется спиралевидная струя, имеющая передне-правое направление. Этим можно объяснить увеличенный диаметр корня и асимметричную дилатацию тубулярной части аорты. Слияние правой коронарной и некоронарной створок диагностируется у 10–20% больных. При этом варианте поток систолической струи имеет задне-левое направление с его распространением в проксимальной части дуги, что может объяснять связь данного подтипа двустворчатого аортального клапана с изолированным расширением восходящего отдела (без увеличения корня) и дуги аорты.

Исследования показали, что аномальный сдвиг напряжения на аортальную стенку, продуцируемый кровотоком при прохождении через створки бicuspidального клапана, способен модулировать экспрессию генов, регулирующих продукцию металлопротеиназ, ремоделирование матрикса и апоптоз гладкомышечных клеток, что предрасполагает к развитию аневризм аорты. Это подтверждается увеличением экспрессии металлопротеиназ (ММП) и уменьшением тканевых ингибиторов металлопротеиназ (ТИМП) у данных пациентов. Так, в серии иммуногистохимических исследований, проведенных Ikonomidis J.S. et al. было показано, что повреждающий гемодинамический эффект вследствие слияния обеих коронарных створок аортального клапана приводит к увеличенной экспрессии ММП-1, ММП-2, ММП-9, ММП-12. При других подтипах БАК негативный эффект был выражен в меньшей степени. Таким образом, авторами сделан вывод о том, что сращение левой и правой коронарных створок является наиболее агрессивной формой двустворчатого клапана и требуют раннего хирургического вмешательства. Также существуют ряд других механизмов, оказывающих эффект на аортальную стенку, провоцируя её дилатацию. К ним относят: сокращение экспрессии эндотелиальной синтазы окиси азота (NOS3), самостоятельный апоптоз гладкомышечных клеток матрикса, ремоделирование экстрацеллюлярного матрикса, а также активацию матрикс-зависимого механизма апоптоза (Bmf-Bcl2).

При БАК в неизменной аорте определяется нормальная морфологическая картина медиального слоя. Однако, по сравнению с пациентами, имеющими трехстворчатый аортальный клапан, у данных больных наблюдается истончение ламелей в меди и с увеличением расстояния между ними. В аневризматической стенке аорты у данных пациентов определяется морфологическая картина, сходная с таковой при синдроме Марфана: повышенная дегенерация меди с очаговой дезорганизацией матрикса, измененным содержанием коллагена, значительной фрагментацией эластина, накоплением основного вещества и усиленным апоптозом гладкомышечных клеток.

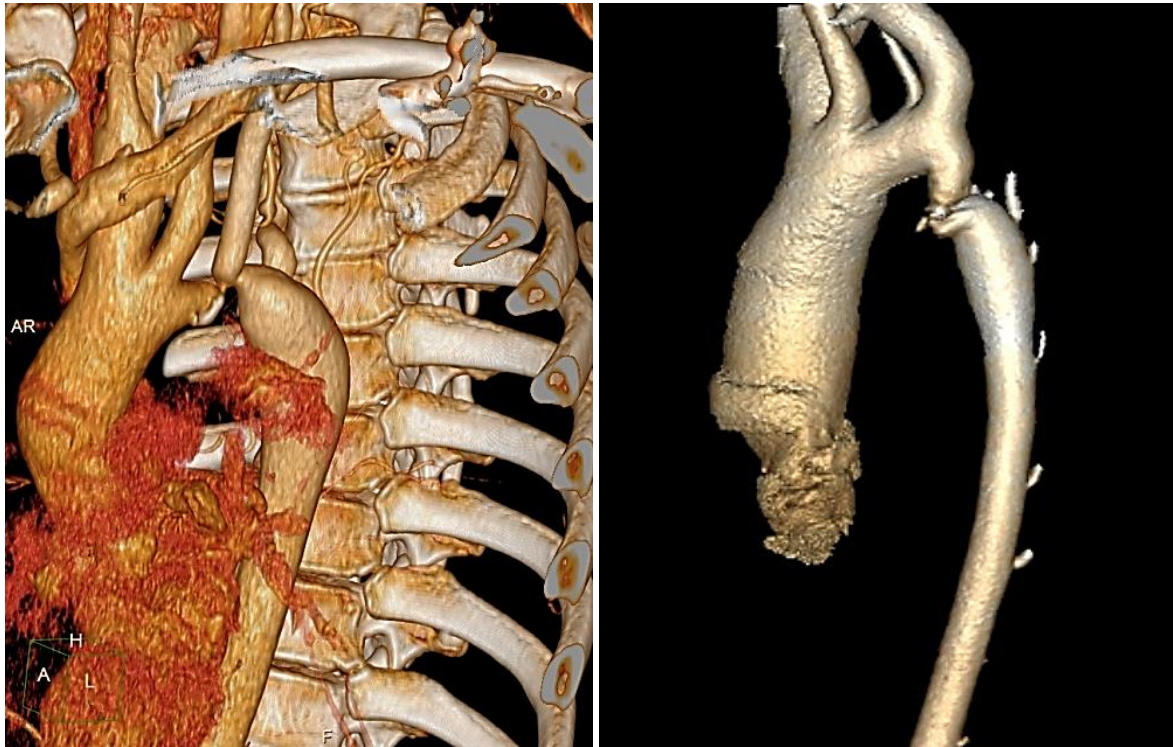
Кроме того, двустворчатый аортальный клапан может непосредственным фактором риска диссекции аорты. Частота расслоения аорты при бicuspidальном аортальном клапане для типа Stanford A составляет 2–9%, а для типа Stanford B – 3%.

### ***Врожденные пороки развития сосудов (коарктация аорты, дивертикул Коммерелля)***

Среди всех врожденных пороков сердца коарктация аорты встречается в 5–10% случаев при соотношении мужчин и женщин 2:1. Порок характеризуется локальным сужением аорты или протяженной гипоплазией сегмента аорты чаще всего за левой подключичной артерией (в зоне артериального протока). Крайняя форма коарктации аорты – перерыв дуги аорты – характеризуется полным отсутствием просвета и анатомическим разобщением восходящего и нисходящего отделов аорты (рис. 8).

Различают 3 типа перерыва дуги аорты. При типе А (взрослый тип) разобщение аорты определяется дистальнее левой подключичной артерии (встречается в 13% случаев), при типе В (инфантильный тип) – на участке между левой сонной артерией и левой подключичной артерией (84%), тип С характеризуется перерывом аорты после брахиоцефального ствола (4%).





*Рис. 8. Варианты перерыва дуги аорты у взрослого пациента*

Стоит отметить, что тип В преобладает у детей, в то время как у взрослых чаще встречается тип А. Коарктация аорты сочетается с различными пороками развития, в том числе с бicuspidальным аортальным клапаном (только подтип со сращением левой и правой коронарных створок) и, в ряде случаев, с аневризмой грудной аорты. Клинической особенностью порока является наличие градиента артериального давления между верхними и нижними конечностями, причем разница более 20 мм рт. ст. свидетельствует о значимой коарктации аорты. Как правило, данный порок оперируется в детстве и, реже, во взрослом периоде. При отсутствии лечения до 80% пациентов имеют неблагоприятный прогноз. Основными причинами летального исхода являются разрыв аневризмы и расслоение аорты, сердечная недостаточность, внутричерепное кровоотечение.

Дивертикул Коммерелля описывается в литературе как дилатация аорты в области отхождения aberrантной подключичной артерии (рис. 9).

Данное состояние может осложняться в 19–53% случаев расслоением аорты или ее разрывом независимо от размера дивертикула. Эта



нозология может сочетаться с аберрантной правой подключичной артерией (*arteria lusoria*), которая у большинства пациентов становится причиной компрессии пищевода и трахеи (рис. 10). Кроме того, дивертикул может ассоциироваться в праворасположенной дугой аорты.



*Рис. 9. Расслоение аорты у пациента с дивертикулом Коммерелля (в фокусе) и праворасположенной дугой*



*Рис. 10. Аберрантная левая подключичная артерия (*arteria lusoria*)*

## *Идиопатическая дегенерация меди*

Общим гистологическим знаменателем формирования аневризм и расслоения аорты считается дегенеративный процесс в меди, в той или иной степени повреждающий ее структурные элементы. Предположительный патогномоничный гистологический субстрат расслоения аорты был впервые описан в 1928 г. Gsell, который отметил утрату всех структурных компонентов меди аорты, небольшую воспалительную реакцию, слабовыраженное рубцевание и отсутствие сосудов в пораженной стенке аорты. В последствии Erdheim был поражен накоплением полутвердого мукоидоподобного вещества, напоминающего кисты. Таким образом, кистозная дегенерация меди (болезнь Гзелля-Эрдгейма) характеризуется обеднением медиального слоя всеми структурными компонентами, наличием кистообразных пространств, заполненных полужидким серомукоидом, слабо выраженной воспалительной реакцией, образованием соединительно-тканых рубцов и уменьшением *vasa vasorum* и их склеротическим перерождением. Это патологическое состояние является одной из наиболее частых причин в структуре развития аневризм восходящей аорты. Различают два вида медианекроза. Первый тип характеризуется образованием дефектов в местах разрушенной эластической архитектуры медиального слоя аорты. Повреждение гладкомышечных клеток является вторичным и связано с потерей связей между ними и эластическими волокнами. Этот вид характерен для проксимального отдела аорты, более молодого возраста и редко сочетается с атеросклерозом. При втором виде медианекроза первичному повреждению подвергается гладкомышечные клетки. Вследствие их аутолиза образуются дефекты, которые затем заполняются базофильным аморфным веществом. Этот вид медианекроза специфичен для пациентов пожилого возраста, дистальных отделов аорты и чаще сочетается с атеросклеротическими изменениями стенки аорты.

В целом фрагментация эластических волокон – нормальный процесс старения, но у некоторых он ускоряется по невыясненным причинам, что приводит к ослаблению стенки аорты, ее аневризматическому

расширению с потенциальной угрозой разрыва или диссекции. Вполне вероятно, что многие случаи, считающиеся в настоящее время идиопатическими, в будущем будут описаны как тонкие нарушения обмена веществ, которые ускоряют дегенерацию стенки аорты в ответ на общие факторы риска.

### *Атеросклероз*

Многими исследователями отмечалось наличие атеросклероза в ложном просвете хронически расслоенной аорты. Атеросклеротические изменения, затрагивающие истинный канал аорты, также имеют место, но более характерны для пожилых больных и пациентов с гипертонией. Они наиболее выражены в нисходящем и торакоабдоминальном отделах аорты, где развиваются дистальные расслоения, особенно в старшей возрастной группе. Так, в 66% случаев в патологоанатомической серии Wilson и Hutchins возраст превышал 40 лет, и во многих случаях имелся атеросклероз аорты.

Известным фактом считается, что при атеросклерозе происходит утолщение и уплотнение интимы, которое резко нарушает трофику меди. Это может приводить к вторичному некрозу гладкомышечных клеток и постепенной деградации эластических и коллагеновых волокон. Таким образом, дегенеративные изменения увеличивают ригидность сосудов и снижают эластичность, что приводит к формированию аневризм и расслоений аорты. Атеросклеротическое поражение стенки аорты является первичным звеном в развитии дегенеративных процессов. Комплекс патологических изменений, протекающих в аортальной стенке, приводит к «тканевой недостаточности» и, как следствие, дилатации восходящего отдела аорты с последующим риском её расслоения. Изредка расслоение аорты накладывается на атеросклеротическую аневризму, и в таком случае риск разрыва значительно возрастает.

Важно отметить, что у молодых больных с врожденными дефектами соединительной ткани и склонностью к развитию проксимальных

расслоений, склероз аорты обычно отсутствует, или имеется его минорная степень. В совокупности данные факты заставили большинство авторов считать атеросклероз фактором скорее сопутствующим, чем вызывающим расслоение аорты. Тем не менее, атеросклероз вызывает нарушения питания меди, что у определенного процента лиц может способствовать возникновению расслоения аорты.

### ***Воспалительные заболевания аорты (аортиты)***

Аортиты в широком смысле представляют собой воспаление стенки аорты. И хотя не всегда вторичное воспаление расценивается как аортит, тем не менее при таких заболеваниях аорты, как аортит Такаясу, гигантоклеточный артериит и ряд других патологий присутствует воспалительный компонент. Воспалительные изменения чаще затрагивают дистальные отделы аорты, но могут встречаться и в грудном отделе аорты. Наиболее часто поражаются область синотубулярного соединения, зона отхождения коронарных артерий, а также малая кривизна и супрааортальные сосуды дуги аорты. Вовлечение этих сегментов в патологический процесс, предположительно, объясняется эндотелиальной дисфункцией в гемодинамически нестабильных участках.

Аортит Такаясу (болезнь дефицита пульса) является идиопатическим васкулитом эластических артерий, вовлекающий аорту и ее ветви (рис. 11).

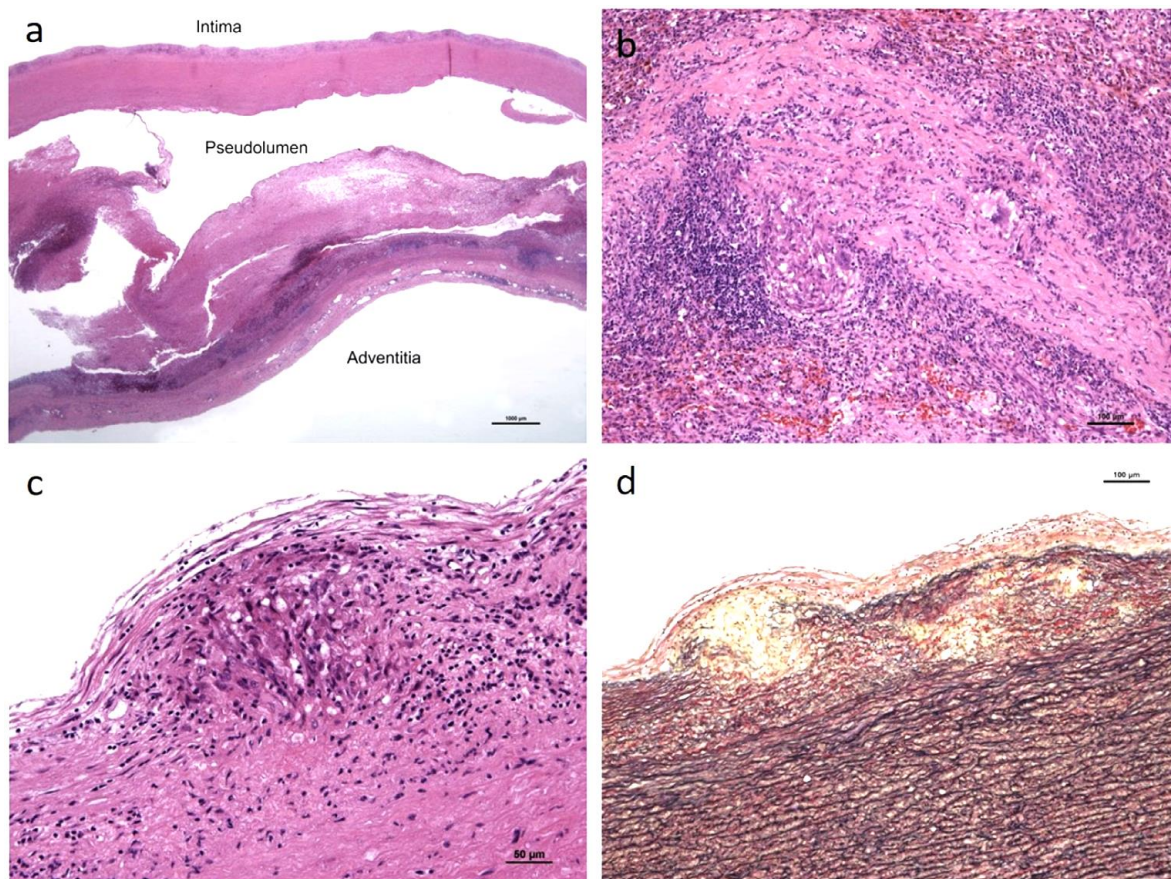
Гигантоклеточный артериит – это васкулит эластических сосудов, вовлекающий аорту и ее вторичные и третичные ветви. Заболевание чаще поражает женщин и, в основном, встречается в северных районах Европы (20 случаев на 100 000 населения). При данной патологии выявляют характерные морфогистологические особенности аортальной стенки. Интима имеет вид «древесной коры», определяется гранулематозный воспалительный инфильтрат, вовлекающий средний слой стенки аорты (рис. 12). У 18% больных с данной патологией формируется аневризма и диссекция аорты, что является причиной смерти у  $\frac{2}{3}$  пациентов.



**Рис. 11.** Торакоабдоминальная аорта и ветви аорты при синдроме Такаюсу. Магнитно-резонансная томография, мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием.

А – сужение устьев левой общей сонной артерии и левой подключичной артерии, В – средняя порция нисходящей аорты (указано стрелками), С – аорта над уровнем диафрагмы (указано стрелками), D – инфраренальный отдел аорты. Е – МСКТ панаортография, F – МРТ грудной аорты, сагиттальный срез, G – МРТ брюшной аорты (Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation*. 2014; 35(41):2873—2926)





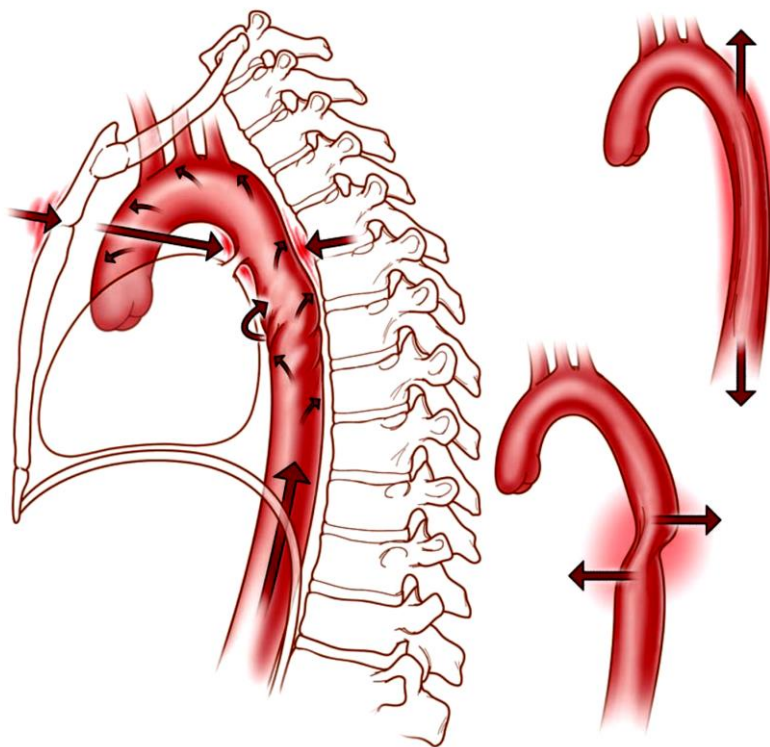
**Рис. 12.** Гистологические находки при расслоении аорты у пациентов с гигантоклеточным артериитом.

а – интимомедиальный лоскут, б – гигантоклеточные гранулемы с лимфоцитарной инфильтрацией меди, с – гигантоклеточные гранулемы во внутреннем слое меди, d – гранулема в субинтимальном слое меди (окраска по Ван Гизону) (Obikane H, Fujiyoshi T, Takahashi S, Ogino H, Matsubayashi J, Nagao T, Ishibashi-Ueda H. Giant cell arteritis in a patient with aortic dissection: a case report. *Cardiovasc Pathol.* 2020;46:107206. doi: 10.1016/j.carpath.2020.107206)

### **Травма**

Основной причиной децелерационного повреждения грудной аорты является дорожные-транспортные травмы или падения с высоты. Наиболее частой локализацией первичного разрыва является перешеек аорты (45%). Высокая уязвимость данной зоны связана с анатомической особенностью: эта область является границей между подвижной и неподвижной частью грудной аорты. Механизм повреждения аорты, вероятно, связан с комбинацией нескольких сил, включая растяжение, сдвиг, скручивание сосуда. Очевидно, что гидродинамический удар, который включает одновременную окклюзию аорты и

внезапное повышение кровяного давления, и эффект «костного щипка» (захват аорты между передней стенкой грудной клетки и позвоночным столбом) также играет важную роль в патогенезе данного состояния (рис. 13).



**Рис. 13.** Схема действия сил при травматическом повреждении аорты (David G. Neschis, Thomas M. Scalea, William R. Flinn, Bartley P. Griffith. Blunt Aortic Injury. N Engl J Med 2008;359:1708-1716. DOI: 10.1056/NEJMra0706159)

При резком торможении происходит надрыв либо полный разрыв аорты, в ряде случаев приводящий к формированию ложной аневризмы. Повреждение восходящей аорты наблюдается в 23%, нисходящей аорты – в 13% и дуги аорты – в 8% случаев. Имеются данные, что только 9-14% пациентов с подобными травмами грудной аорты успевают доставить в хирургический стационар, при этом только 2% выживают. Еще у 1–2% пациентов с нераспознанной аортальной травмой формируется посттравматическая аневризма.

Полностью новой категорией являются расслоения аорты как результат ятрогенной травмы. Данное осложнение может быть вызвано диагностическими процедурами, включая коронарную ангиографию, а также терапевтическими манипуляциями с баллонными катетерами.

Внутриаортальные баллонные катетеры, введенные для поддержки сердца, могут перфорировать сосуды таза или вызывать подвздошно-бедренное расслоение предположительно за счет локальной травмы.

Частота развития сосудистых осложнений в результате внутриаортальной баллонной контрпульсации варьирует от 12% до 36%. В данном контексте расслоение было редким событием, наблюдавшимся в 0–4% случаев в клинических сериях. Однако эти цифры могут не отражать истинных размеров проблемы, так как Isner при вскрытиях 45 больных, умерших после баллонной поддержки, обнаружил расслоение у 20%. В шести случаях расслоение поражало аорту, в трех – периферические сосуды и ни в одном случае оно не было заподозрено клинически. Фактически в некоторых из этих случаев эффективная баллонная контрпульсация проводилась через ложный просвет аорты. Имеющиеся сообщения указывают на более высокий риск всех типов сосудистых осложнений у больных пожилого возраста, пациентов с гипертонией и особенно с периферическим атеросклерозом, что подтверждает важность предшествующей сосудистой патологии.

Ряд хирургических вмешательств, связанных с операциями на открытом сердце, может привести к расслоению аорты и ее главных ветвей. Сюда входят канюляция для искусственного кровообращения и кардиоплегии, наложение зажима на аорту и другие маневры, угрожающие целостности сосудов. Частота интраоперационных расслоений составляет 0,2–1,1%, а послеоперационных – 0,02–0,6%.

Ретроградная артериальная канюляция для ИК приводит к расслоению бедренных и тазовых сосудов, часто включая аорту и в данном контексте сопровождается самым высоким уровнем осложнений. Ретроградная артериальная канюляция и постановка катетеров в диагностических или лечебных целях могут создать ложный пассаж внутри сосудистой стенки. Слои внутренней стенки проксимального артериального дерева также могут разрываться на удалении от места канюляции под воздействием струи высокого давления из канюли или вследствие смещения атеросклеротических бляшек катетером. Антеградная



канюляция восходящей аорты или дуги также могут создавать ложный пассаж внутри медиальных слоев или разрывать стенку аорты напротив места канюляции, тем самым вызывая расслоение.

Локальная травма аорты, вызванная наложением зажимов – другая хорошо известная причина расслоения аорты. Аортокоронарное шунтирование также может сопровождаться расслоением аорты, обычно обширным.

Расслоение после протезирования аортального клапана лишь изредка может быть отнесено на счет травмы при разрезе аорты. В большинстве случаев этот вид расслоения возникает в послеоперационном периоде у больных, оперированных по поводу клапанного стеноза, что подразумевает первичную аномалию стенки аорты. Это также подтверждается наличием дооперационной либо послеоперационной дилатации аорты. Было обнаружено, что аорта более склонна к расслоению после замещения клапана протезом, создающим ассиметричный поток. Когда возникает расслоение, это обычно расслоение II типа по DeBakey, так как аортотомический рубец фактически предотвращает дистальное распространение расслоения. Независимо от лежащего в основе механизма, расслоение после операций на открытом сердце определяет значительный риск повторной операции.

### ***Беременность***

Согласно данным различных популяционных баз данных диссекция аорты у беременных встречается в 0,0004% случаев, что составляет 0,1–0,4% среди всех случаев расслоения. Однако в последние годы отмечается рост эпизодов расслоения аорты у беременных (с 0,74 до 1,52 случаев на 100 тыс.) и, в среднем, составляет 1,23 на 100 тыс. При этом диссекция аорты со смертельным исходом встречается, в среднем, 0,3 случая на 100 тыс. беременных.

По данным литературы у этой категории пациентов в 77% случаев диагностируется расслоение аорты типа А. Наиболее часто диссекция у беременных выявляется в третьем триместре (50%) и в раннем послеродовом периоде (33%).

В период беременности у женщин развиваются различные гемодинамические изменения, такие как увеличение сердечного выброса и частоты сердечных сокращений, увеличение объема жидкости в сосудистом русле, а также вследствие гипертензии разной природы, в том числе и индуцированной беременностью. Кроме того, увеличивается содержание эстрогена и прогестерона в крови, что способствует развитию дегенеративных изменений в аортальной стенке. Перечисленные факторы увеличивают напряжение на аортальную стенку, что может приводить к ее разрыву и расслоению.

Хирургическая тактика у беременных сводится к трем решениям. Ключевую роль играет тип диссекции аорты и срок гестации. По данным литературы при расслоении аорты в сроки до 28 недель гестации фетальная смертность составляет 81,8%, а после данного срока значительно ниже – 11%. Согласно этому, при диссекции аорты типа А и сроке гестации более 28 недель оптимальной хирургической стратегией является проведение первичного кесарева сечения с последующим реконструктивным вмешательством на аорте. Подобная тактика характеризуется минимальной материнской и внутриутробной смертностью. При сроке гестации менее 28 недель спасение жизни матери является приоритетной задачей, поскольку даже несмотря на тщательный мониторинг плода фетальная смертность при проведении открытых аортальных вмешательств может достигать 100%. В качестве одного из возможных путей снижения послеоперационной летальности в ряде случаев может рассматриваться подход, включающий одномоментное родоразрешение и открытое вмешательство на аорте. По данным Zhu J.–M. et al., такой подход позволяет снизить смертность плода до 66,7%, а материнскую – до 16,7%. Залог успешного исхода операции при данном тактическом подходе во многом определяется слаженной работой опытной бригады кардиохирургов и акушеров. При острой диссекции аорты типа В предпочтительной тактикой считается назначение медикаментозной терапии, если нет признаков мальперфузии органов или разрыва аорты. В ряде случаев целесообразно прибегнуть к эндоваскулярному вмешательству, которое характеризуется удовлетворительными результатами.

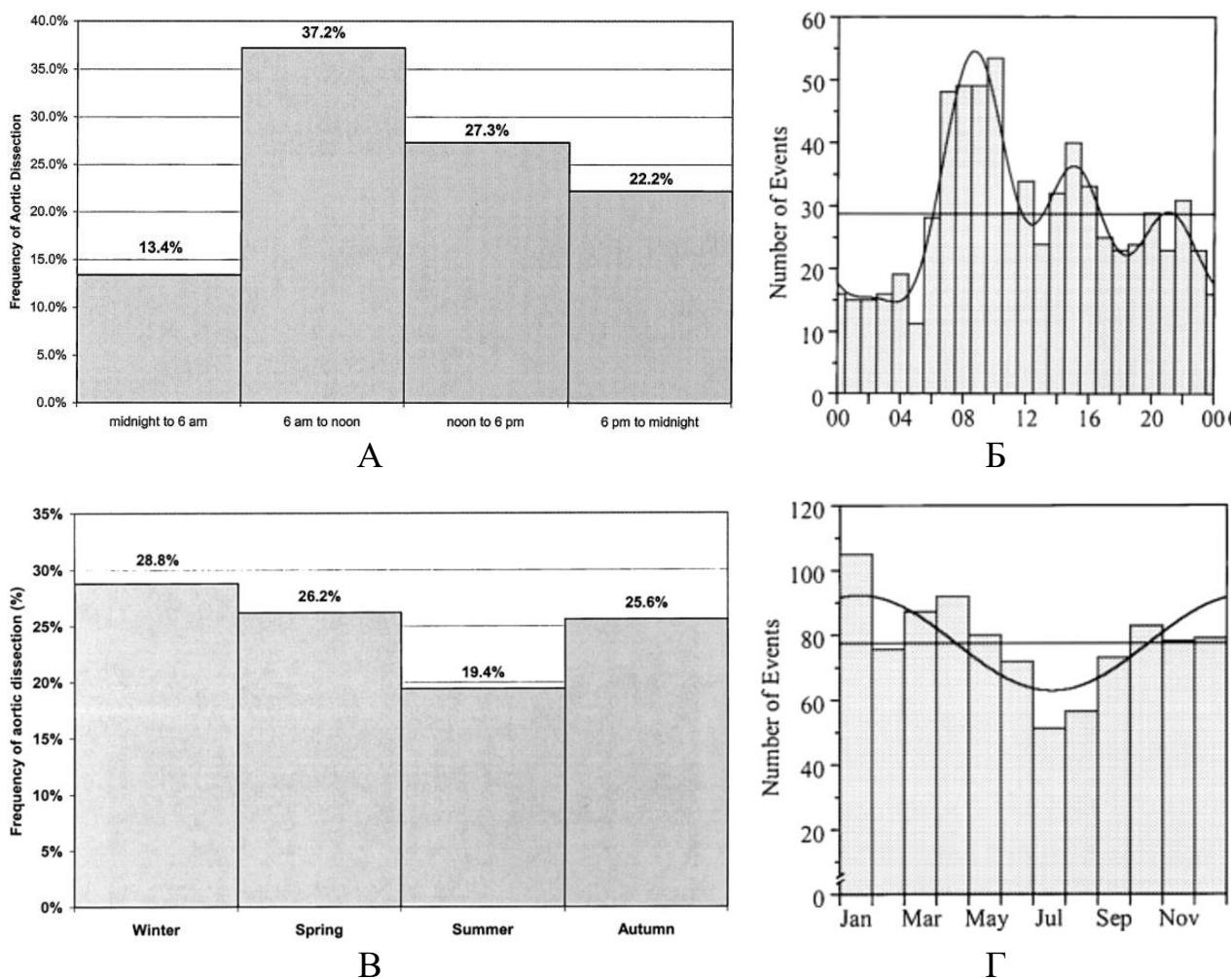
## *Наркотическая зависимость*

Злоупотребление кокаином и амфетаминами приводит к различным сердечно-сосудистым осложнениям: инфаркту миокарда, аритмиям, расслоению аорты. Патофизиологической основой данных состояний является выброс в кровоток катехоламинов вследствие увеличения продукции эндотелина, блокирование высвобождения оксида азота, захвата норэпинефрина и допамина на пресинаптическом уровне. Таким образом, происходит стимуляция  $\alpha$ - и  $\beta$ -рецепторов, что приводит к вазоконстрикции артерий любого диаметра. В результате этого отмечается выраженный подъем артериального давления и выброс левого желудочка ( $dP/dt$ ), что увеличивает напряжение на стенку аорты. Хроническое употребление наркотических препаратов увеличивает диастолический размер аорты, вызывает потерю эластина и увеличивает жесткость аортальной стенки, в том числе за счет преждевременного атеросклеротического перерождения аорты. Эти изменения в сочетании с некорригированной артериальной гипертензией и курением увеличивают вероятность диссекции аорты, частота которой может достигать 37% случаев с 40%- летальностью.

Кроме того, существует ряд состояний и клинических условий, при которых диссекция аорты весьма вероятна.

Установлено, что колебания уровня суточного сывороточного кортизола, а также время года оказывают влияние на частоту развития диссекции аорты (рис. 14).

Выраженная физическая нагрузка и стрессовые ситуации тоже могут стать причиной расслоения аорты. Согласно опубликованным данным Natzaras I.S. et al., 67% пациентов при опросе связывали факт расслоения аорты со значительными стрессовыми ситуациями или повышенной физической активностью. Триггерным фактором диссекции аорты у пациентов является стремительный и высокий подъем артериального давления, возникающий при экстремальных физико-эмоциональных нагрузках. В качестве казуистических описаний рассматриваются расслоения аорты, возникшие во время полового акта, акта дефекации, кашле или чихании.



**Рис. 14.** Влияние времени суток (А, Б) и года (В, Г) на частоту развития расслоения аорты

А – частота появления симптомов расслоения аорты в течение суток, Б – суточные колебания начала симптомов расслоения аорты (гистограммы представляют собой общее количество событий, происходящих в каждый час дня), В – частота появления симптомов расслоения аорты в течение года, Г – сезонные колебания начала симптомов расслоения аорты, (гистограммы представляют общее количество событий, происходящих в каждом месяце года) (Ramanath VS, Oh JK, Sundt TM, Eagle KA. Acute aortic syndromes and thoracic aortic aneurysm. Mayo Clin Proc. 2009;84(5):465–481)

Единичные и множественные кисты почек ассоциированы с расслоением грудной аорты, что обусловлено повышенной активностью металлопротеиназ в результате мутаций в генах, кодирующих белок плазмы полицистин-1 и полицистин-2.

Шведскими исследователями была доказана связь расслоений грудной аорты и паховых грыж. Патогенетическая основа этого фено-

мена заключается в нарушении равновесия соединительнотканного гомеостаза, включающего соотношение между коллагеном I и III типа, а также в наличии дисбаланса между матричными металлопротеиназами и их ингибиторами.

Высокое содержание гомоцистеина в крови способствует ускорению атеросклеротических процессов, эластолизу, нарушению депонирования коллагена и, за счет этого, снижению комплайнсу аортальной стенки. Кроме этого, осуществляется индукция окислительного стресса и активация латентных матричных металлопротеиназ, что оказывает негативное влияние на состояние аортальной стенки.

Расслоение аорты изредка возникает при гиперкортицизме и феохромоцитоме. Другими редкими состояниями, сопровождающимися расслоением аорты, являются системная красная волчанка, рецидивирующий полихондрит, хронический нефропатический кистоз и *osteogenesis imperfecta*.

Таким образом, природа развития расслоения грудной аорты полиэтиологична. Это обстоятельство требует более тщательного обследования пациентов на предмет аортального статуса, имеющих в анамнезе рассмотренные выше клинические состояния.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. НАИБОЛЬШЕЕ ЗНАЧЕНИЕ В РАЗВИТИИ РАССЛОЕНИЯ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ ИМЕЕТ

- 1) возраст
- 2) артериальная гипертензия
- 3) курение

2. СИНДРОМ МАРФАНА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ

- 1) FBN1
- 2) COL3A
- 3) ACTA2
- 4) MYH11

3. РИСК НАЛИЧИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ АОРТЫ У ПОТОМСТВА ИНДИВИДА С ПАТОЛОГИЕЙ АОРТЫ МОЖЕТ ДОСТИГАТЬ

- 1)20%
- 2)50%
- 3)100%

4. ДЛЯ \_\_\_\_\_ ТИПА МЕДИАНЕКРОЗА ХАРАКТЕРНО ПРОКСИМАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ АОРТЫ, МОЛОДОЙ ВОЗРАСТ, РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ С АТЕРОСКЛЕРОЗОМ

- 1)для первого
- 2)для второго

5. НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫЙ ИСХОД ПРИ ДЕЦЕЛЕРАЦИОННОМ ПОВРЕЖДЕНИИ АОРТЫ – ЭТО

- 1)расслоение
- 2)посттравматическая аневризма
- 3)смерть

6. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ДИССЕКЦИЯ У БЕРЕМЕННЫХ ВЫЯВЛЯЕТСЯ

- 1)первом триместре
- 2)втором триместре
- 3)третьем триместре

7. ЧАСТОТА РАЗВИТИЯ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ ВЫШЕ

- 1)летом
- 2)осенью
- 3)зимой
- 4)весной

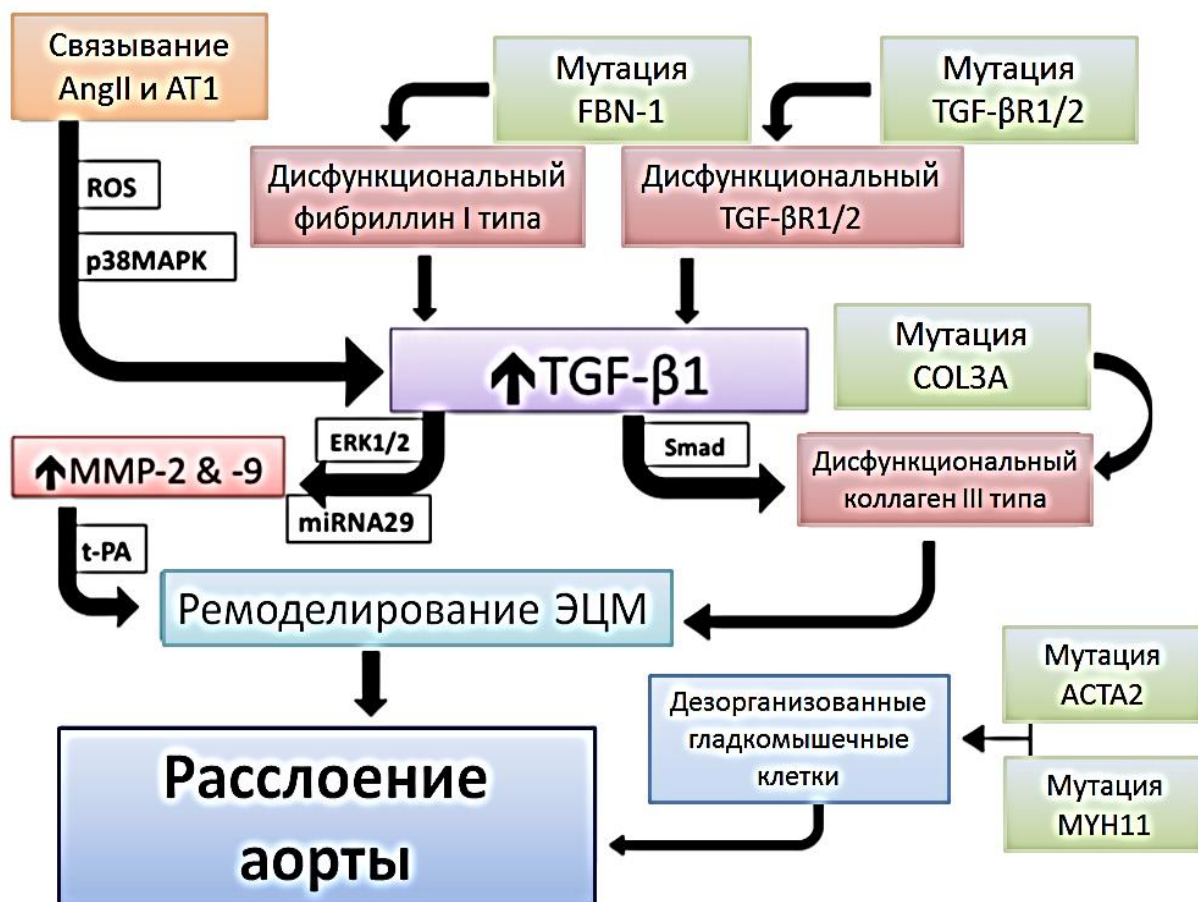
## 4. ПАТОГЕНЕЗ И ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ

Молекулярные механизмы дегенерации стенки аорты реализуются в результате патологических изменений в экспрессии такого ключевого компонента-цитокина, как трансформирующий фактор роста бета (TGF $\beta$ ) (рис. 15).

Он находится в экстрацеллюлярном матриксе в связанном лигандами состоянии. Высвобождаясь, пептид димеризуется и связывается с поверхностью клеток-рецепторов (TGF $\beta$ R1 или TGF $\beta$ R2) и инициирует внутриклеточный сигнальный путь. Классически этот сигнальный путь использует белковый комплекс Smad и ассоциируется с увеличением продукции коллагена, эластина, тканевых ингибиторов ММП с целью синтеза и стабилизации ЭЦМ. Наоборот, через альтернативный путь (ERK 1/2) TGF $\beta$  способствует протеолизу и деструкции ЭЦМ. Таким образом, TGF $\beta$  выполняет роль гомеостатического регулятора экстрацеллюлярного матрикса грудной аорты. Усиленная выработка TGF $\beta$  может быть достигнута различными путями: неэффективное поглощение ЭЦМ дефективным фибриллин-1, усиленный внутриклеточный сигналинг, исходящий из мутированных генов TGF $\beta$ R1 или TGF $\beta$ R2, активация ангиотензиновых рецепторов (AT1) генерирует через активные формы кислорода и р38 митоген активированную протеинкиназу.

В свою очередь, TGF $\beta$  выступает регулятором небольшого олигонуклеотида (микрорибонуклеиновой кислоты), отвечающего за апоптоз гладкомышечных клеток и модуляцию ММП. Эти протеазы, специфичные к коллагену, эластину, базофильному веществу, высвобождаются в ЭЦМ как неактивный пропептид, который активируется несколькими путями, наиболее частым активатором является тканевой активатор плазминогена. Также их экспрессия зависит от изменения гемодинамических сил и напряжения аортальной стенки. Кроме того, усиленное производство мутированного коллагена III также нарушает

целостность ЭЦМ. При этом отмечается дезинтеграция коллагеновых волокон, а также беспорядочное расположение гладкомышечных клеток.



*Рис. 15. Схема централизованной роли TGFβ в формировании расслоения грудной аорты.*

ACTA2 – ген, кодирующий гладкомышечный α2-актин, AngII – ангиотензин II (angiotensin II), AT1 – рецептор ангиотензина 1 (angiotensin receptor 1), COL3A – ген, кодирующий коллаген III типа, ERK – внеклеточная сигнальнорегулируемая киназа (extracellular signalregulated kinase), FBN-1 – ген, кодирующий фибриллин-1, miRNA29 – микроРибонуклеиновая кислота, MMP – матричная металлопротеиназа (matrix metalloproteinase), MYH 11 – ген, кодирующий тяжелую цепь миозина, p38MARK – p38 митоген-активированная протеинкиназа (p38 mitogen-activated protein kinases), ROS – активные формы кислорода (reactive oxygen species), Smad – белки-транскрипционные модуляторы, которые опосредуют несколько сигнальных путей, TGF-β – трансформирующий фактор роста бета (transforming growth factor beta), TGF-βR1/2 – рецепторы 1/2 трансформирующего фактора роста бета (transforming growth factor beta receptor 1/2), t-PA – тканевой активатор плазминогена (tissue plasminogen activator), VSMC – гладкомышечные клетки стенки сосудов (vascular smooth muscle cell), ЭЦМ – экстрацеллюлярный матрикс. (адаптировано по Ruddy J.M., Jones J.A., Ikonmidis J.S. Pathophysiology of thoracic aortic aneurysm (TAA): is it not one uniform aorta? Role of embryologic origin. Progress in cardiovascular diseases. 2013;5:68–73)



Таким образом, существует сложная цепь патофизиологических процессов, нарушающих нормальную структуру экстрацеллюлярного матрикса, результатами которых становится значительное ослабление прочности аортальной стенки, потери ее эластичности, что создает условия для развития диссекции аорты.

Патогенез расслоения аорты является предметом определенных разногласий как в отношении факторов предрасположенности аорты к расслоению, так и пускового механизма, приводящего к распространению процесса по ходу аорты. Хотя факторы, предрасполагающие к расслоению аорты, в настоящее время частично выявлены, фактический пусковой механизм (т.е., первичный разрыв медиальных слоев или разрыв интимы и меди) остается неопределенным в каждом.

Самый свежий вклад в решение этого вопроса внесли Robicsek и Thrubrikar, осветившие основные факторы, ответственные за расслоение стенки аорты. Они включают в себя снижение эластичности структур, подвергающихся воздействию удара артериальной пульсовой волны, повышение кровяного давления и дилатацию аорты, сопровождающуюся истончением ее стенки.

### ***Ослабление стенки аорты***

Эластические волокна аортальной стенки определяют эластичность аорты, смягчая кинетический удар пульсовой волны. В противоположность им, коллагеновые волокна, чей эластический коэффициент в 400 раз больше такового эластина, ограничивают растяжение аорты, тем самым определяя ее прочность. В результате радиальные силы волны пульсового давления растягивают аорту в соответствии с кривой, характеризующейся высоким комплайнсом при низком давлении и резко повышающейся резистентностью к дальнейшему растяжению при повышении давления. Статический эластический коэффициент грудной аорты оказался меньшим, чем таковой брюшной аорты, что объясняется преобладанием эластина над коллагеном. Этим фактом объясняется предрасположенность аорты к возникновению расслоения в проксимальных отделах.

Дегенеративные изменения в меди и могут затрагивать ее эластический, коллагеновый и мышечный компоненты. Повреждение любого

из этих элементов снижает резистентность стенки аорты к гемодинамической нагрузке. Это может привести к аневризматическому расширению аорты с последующим расслоением. В противоположность этому, повышение содержания коллагена в меди, например, при репаративном фиброзе, делает аорту более жесткой, тем самым усиливая воздействие волны пульсового давления и снижая ее прочность.

У пациентов с расслоением аорты повреждение структурных элементов меди видно при световой микроскопии. В других случаях данные изменения дискретны или вовсе не определяются при обычном исследовании и могут быть выявлены лишь иммунофлюоресцентной или электронной микроскопией. Однако наблюдаемые структурные дефекты не объясняют, почему в одних случаях аорта дилатируется и разрывается, в других – расслаивается, а во многих случаях ни того, ни другого осложнения не наблюдается вопреки наличию дегенерации меди.

### *Механические факторы*

Поскольку дегенеративные изменения в расслоенной аорте сами по себе зачастую не настолько тяжелы, чтобы ими объяснялось развитие данного катастрофического события, требуют рассмотрения механические силы, действующие на аортальную стенку. Их три вида:

- 1) силы, связанные с изгибами аорты в определенных местах,
- 2) силы радиального воздействия пульсовой волны,
- 3) «сдвигающее» воздействие потока крови.

Относительно подвижный комплекс, включающий в себя сердце, восходящую аорту и дугу, подвешен на супрааортальных ветвях, в то время как нисходящая часть жестко прикреплена к позвоночнику. Этот комплекс совершает маятникообразные движения в течение сердечного цикла, развивая максимальные силы сгиба в основании и перешейке аорты. В то же время дуга представляется в виде ритмически расширяющейся петли, фиксированные точки опоры которой подвергаются напряжению на изгиб. Все это – места наиболее обычного возникновения расслоения аорты, что указывает на важность сил изгиба, действующих на стенку аорты. Поскольку эти силы действуют на

протяжении всей жизни, сами по себе они не дают ключ к разгадке, почему расслоение в одних случаях возникает, а в других – нет.

Связь расслоения с абсолютным уровнем артериального давления и особенно с крутизной волны пульсового давления ( $dp/dt$ ) общепризнана. Эти силы оказывают дополнительное механическое воздействие на стенку аорты, ведущее к усилению метаболизма гладких мышц медиального слоя и дополнительному отложению компонентов эластических пластинок, включая связывающие их эластические волокна. Следовательно, независимо от причины, уменьшение количества гладкомышечных клеток и изменения в эластических и коллагеновых компонентах медики должны изменять приспособляемость аорты к повышенной механической нагрузке.

Струя крови, которой сужение нормального диаметра аорты или аортального клапана придает высокую скорость, создает повышенную радиальную силу, а также сильную локальную турбулентность. Это может повреждать стенку аорты и ослаблять ее. Появление таких локализованных слабых зон может привести к постстенотическому аневризматическому расширению и иногда к расслоению.

В виду множественности сил, действующих на стенку аорты, ее склонность скорее к деламинации, чем к разрыву, была объяснена действием «сдвигающей» силы потока крови, вызывающего продольное напряжение в стенке аорты. Возникающая при этом тенденция к смещению внутренних слоев в дистальном направлении по отношению к наружным объясняется потерей медией способности к сцеплению в результате ее дегенерации. На самом деле, медию аорты можно рассматривать как двуслойную трубку, в которой эластичность наружного слоя выше, чем внутреннего, что предрасполагает ее к расслоению.

### ***Дилатация аорты***

Дилатация аорты предшествует ее расслоению в ряде ситуаций, от эктазии корня аорты до постстенотического расширения. Таким образом, увеличение диаметра аорты является явным предвестником расслоения. В расширенной аорте сила, приводящая к расслоению, состоит из радиального и продольного векторов, причем последний при дилатации аорты увеличивается сильнее. Это рассматривается как

причина типичного поперечного разрыва внутренних слоев стенки аорты.

Предшествующее аневризматическое расширение аорты, однако, не объясняет возникновения расслоения у многих, а, возможно, у большинства пациентов. Тем не менее, определенная степень дилатации аорты обычно имеется и, возможно, зависит от степени предшествующей гипертензии. Положительная корреляция между средним кровяным давлением и диаметром грудной аорты показывалась неоднократно.

### *Запускающий механизм*

Существуют две до сих пор недоказанные теории относительно события, служащего толчком к началу расслоения аорты: первичный разрыв интимы и деламинация меди, вызванная формированием интрамуральной гематомы. Первую теорию оказалось трудно подтвердить в экспериментах на животных. Blanton и Prokop фенестрировали внутренние слои аортальной стенки у собак, иногда вызывая расслоение аорты при высоком пульсовом давлении. В противоположность этому, имеется множество патологоанатомических и клинических наблюдений, в которых причиной деламинации аорты служили разрывы интимы. Концепция первичного разрыва внутренних слоев меди также подтверждается находками разрывов при остром расслоении аорты и при неполном расслоении, когда имеется лишь небольшой дефект со слабыми изменениями в окружающей меди. Расслоение может также начинаться в распадающейся атеросклеротической бляшке.

Интересно, что расслоения в результате подобных вмешательств у пожилых пациентов случаются намного более часто, чем у молодых, что еще раз подтверждает значение имеющейся дегенерации меди. Ясно, что независимо от причины, любое повреждение внутренних слоев стенки аорты будет увеличивать «сдвигающую» силу потока крови и создавать условия для расслоения меди волной пульсового давления.

Ряд наблюдений, как экспериментальных, так и клинических, говорят в поддержку альтернативного пускового механизма расслоения

аорты. Неизменная медиа нормальной аорты трудно расщепляется у животных и человека при инъекировании жидкости, однако это происходит при высоком давлении на границе наружной и средней трети. Восходящий и нисходящий отделы аорты расслаиваются легче, чем дуга и брюшной отдел, что находится в соответствии с клиническими данными. Чрезмерная изогнутость аорты также способствует расслоению средней оболочки. Чтобы ни означали эти данные, они ясно показывают, что расслоение аорты при определенных условиях может начаться в отсутствии первичного дефекта. Оно может явиться следствием первичной потери сцепления слоев меди, например, при заболеваниях соединительной ткани или при нарушении ее кровоснабжения.

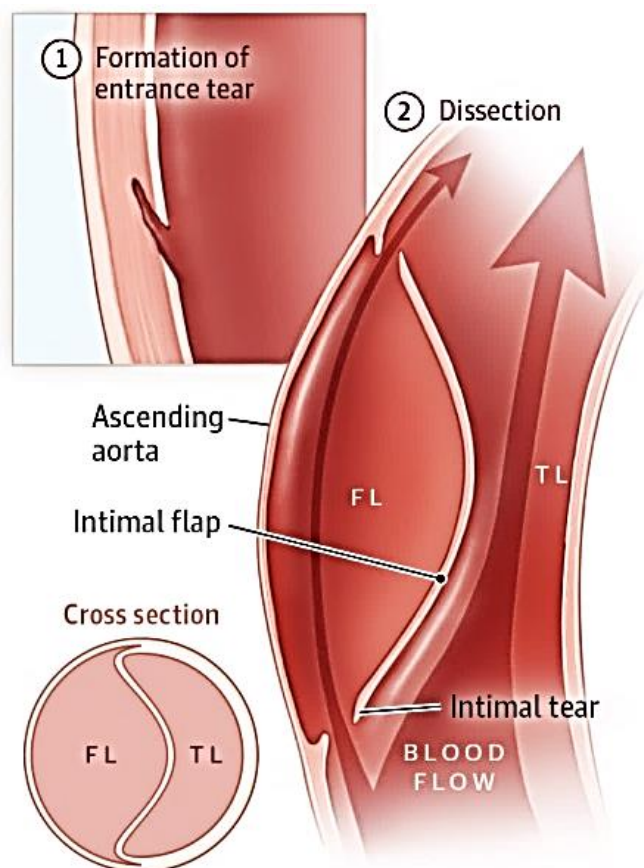
Роль изменений в *vasa vasorum*, пронизывающих наружную половину меди со стороны адвентиции и разветвляющихся на этом уровне, может приводить к формированию типичной интрамуральной гематомы. Отмечено, что в расслоенных аортах *vasa vasorum* расширены, натянуты, тонкостенны и не имеют поддерживающих эластических волокон. Это, предположительно, способствовало их разрыву. Однако, другие исследователи отмечали, что *vasa vasorum*, напротив, сужены, что скорее ведет к ишемии стенки аорты, чем формированию гематомы.

Обобщая, следует сказать, что в основе патогенеза расслоения аорты лежат нарушение характеристик стенки и нефизиологические гемодинамические силы, действующие на аорту, которая обычно расширяется перед тем, как расслоиться. Относительное значение этих факторов различно в конкретных случаях. Повреждение внутренней стенки рассматривается как пусковое событие в большинстве случаев расслоения, а разная эластичность слоев меди является причиной дальнейшего распространения расслоения.

Классическое расслоение характеризуется разрывом интимы и внутреннего слоя меди (первичный дефект), приводящим к обширному расщеплению меди аорты. Истинное расслоение аорты следует отличать от нетравматического спонтанного сквозного разрыва и от

ограниченных разрывов интимы и медиы с локализованным «неполным» расслоением. В основе последних состояний, вероятно, лежат те же механизмы, что и при «полном» расслоении.

Процесс развития диссекции аорты, как представляется на современном уровне, следующий: кровь, проникающая в стенку аорты через первичный дефект, расслаивает наружные слои медиы на различном протяжении проксимально и особенно дистально (рис. 16).



**Рис. 16.** Механизм расслоения аорты  
(<https://medsphere.wordpress.com/2017/08/31/aortic-dissection/>)

Образуется два, а иногда множество параллельных каналов, и кровь часто поступает обратно в истинный просвет в одном или более местах. Развитие разрыва характерно в месте первичного дефекта через тонкую стенку ложного канала, слои которого могут быть дополнительно ослаблены трансмуральным некрозом вследствие давления. Отмечались случаи расслоения аорты с формированием интрамуральной гематомы при отсутствии первичного дефекта. Кроме того, имеется ряд документированных клинических случаев интрамуральной

гематомы. Подобные гематомы могут как прогрессировать в расслоение и разрыв, так и рассасываться. В последнем случае, однако, имеет место определенное количество отсроченных расслоений. В ряде таких случаев отмечалось наличие первичного дефекта, в других – утверждалось, что он отсутствует. Независимо от характера своего развития, такие гематомы, с хирургической точки зрения, представляют собой разновидность острого расслоения аорты и требуют соответствующего подхода.

Предрасположенность проксимальной аорты к расслоению очевидна. В 75% случаев во всех больших сериях аутоопсий наблюдалось вовлечение в процесс восходящей порции либо дуги. Ранее преобладание расслоения проксимальных отделов аорты считалось наиболее выраженным при синдроме Марфана, однако не так давно эта точка зрения была опровергнута группой исследователей из университета Джона Хопкинса, где зачастую наблюдалось дистальное расслоение. Вовлечение в процесс только восходящего отдела (тип II по Де Беки) имело место, по разным сообщениям, в 12–28% случаев. В хирургических сериях частота расслоений проксимальной аорты широко варьирует. По сообщению DeVakey, она составляла 37%. Однако его внимание было сосредоточено на дистальной аорте. В противоположность ему, во всех более поздних клинических сериях, преобладали больные с патологией проксимальной аорты (72%).

Процент расслоений дуги аорты составляет от 10 до 19% как в патологоанатомических, так и в клинических сериях. И напротив, расслоение с началом вне пределов дуги отмечалось приблизительно у 25% больных. Локализованное расслоение брюшной аорты, которое часто подозревают неопытные диагносты, в действительности есть редкое событие, которое случается в 1–3% случаев.

Расслоение, начинающееся в восходящей аорте и дуге, достигало брюшного отдела в 24–44% случаев. В отличие от этого, в патологоанатомическом исследовании Roberts, а также в ряде других клинических исследований в большинстве случаев в процесс была вовлечена вся аорта. Когда расслоение начиналось в нисходящей аорте, брюшной



отдел был затронут в 14–17% случаев. Расслоение может быть остановлено локальным фиброзом медики при коарктации аорты, в области швов, выраженных атеросклеротических бляшек и аневризм. Однако, иногда расслоение может накладываться на имеющуюся веретенообразную аневризму или возникать после коррекции аневризмы. Вследствие уже существующей выраженной дегенерации стенки, при данных осложнениях имеется особенно высокий риск разрыва аорты.

При расслоении проксимально ложный канал расширяется вправо и впереди, тем самым часто компрометируя или даже разрывая правое коронарное устье. Далее ложный просвет идет вдоль выпуклости дуги, угрожая местам отхождения супрааортальных сосудов. Дистальнее ложный просвет захватывает левый периметр аорты, что часто приводит к разрыву соответствующих межреберных артерий. Ниже диафрагмы может произойти разрыв в месте отхождения левой почечной артерии, в то время как висцеральные и правая почечная артерии обычно отходят от истинного просвета. У бифуркации и ниже ложный канал расширяется за счет истинного просвета сосудов таза. Как и следует ожидать, при левостороннем ходе расслоения брюшная часть аорты оказывается затронутой у 80% больных в клинике.

Первичный разрыв интимы наиболее часто возникает в восходящей аорте. Следующим по частоте возникновения первичного разрыва является нисходящая часть аорты и, редко, дуга или брюшные сегменты. Соответствующие пропорции, по данным большого патологоанатомического исследования Roberts – 70, 22, 7 и 1%. Разрыв в области дуги с антеградным, ретроградным или двунаправленным расслоением имеет наиболее неблагоприятный прогноз.

Сообщения ложного просвета с истинным обычно возникают в области крупных боковых ветвей аорты, хотя часто эти сообщения обнаруживаются вне связи с сосудами. Около половины всех дистальных коммуникаций между истинным и ложным каналами находятся в брюшной, нисходящей и восходящей части аорты (в порядке уменьшения). Таким образом, формирование сообщений ложного просвета с

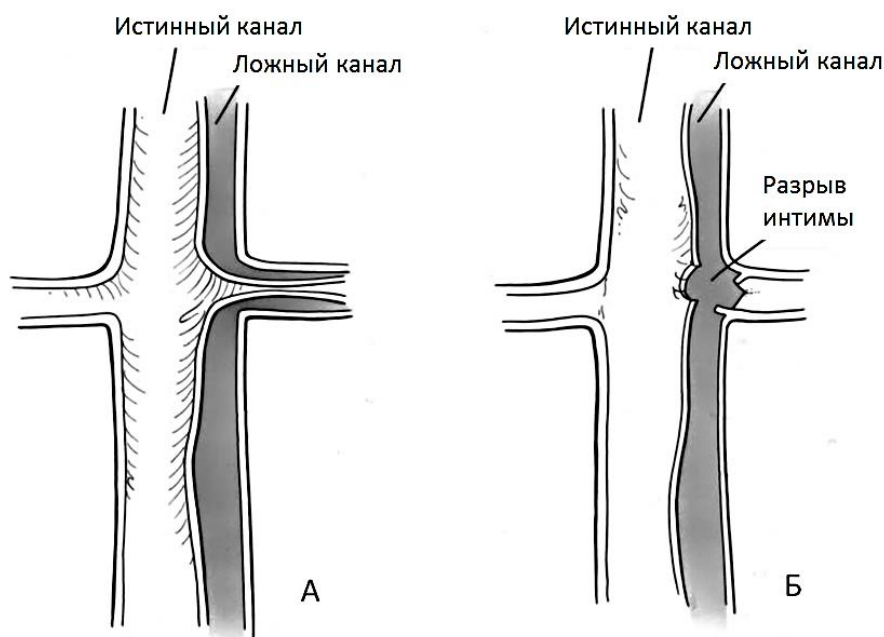
истинным является относительной редкостью, в то время как в клинике у большинства больных с острым расслоением и практически у всех с хроническим имеются такие вторичные дефекты интимы.

Частая встречаемость разрывов аорты при вскрытиях наряду с относительной редкостью обнаружения вторичных коммуникаций могут объясняться тем, что образование вторичного сообщения ведет к декомпрессии ложного канала аорты, тем самым отсрочивая или даже предотвращая разрыв. Следовательно, такие больные с большей вероятностью доживут до операции. Roberts однако отмечает, что наличие вторичных коммуникаций не означает лучший отдаленный прогноз, поскольку обычно, не смотря на наличие выраженных сгустков, развивается аневризматическое расширение ложного канала. В клинической практике тромбоз ложного просвета обычно оказывается неполным, если только тромб не формируется в слепом кармане ложного канала. Подобным же образом, хирургическое устранение первичного дефекта обычно ведет к тромбозу ложного канала лишь до места вторичного сообщения. Изредка (4–12%) ложный просвет тромбируется полностью, что может соответствовать функциональному излечению расслоения аорты.

Вне зависимости от наличия дополнительных сообщений между ложным и истинным каналами у пациентов с расслоением аорты может развиваться мальперфузия внутренних органов. Являясь одним из наиболее частых клинических проявлений расслоения аорты (31–44%), она обусловлена двумя основными механизмами: динамический (сдавление истинного канала ложным вследствие высокого давления в последнем) и статический (разрыв интимы в устье артерии и ее инвагинацией) (рис. 17).

В 11% случаев диссекция при первичном разрыве в дистальном отделе дуги аорты имеет ретроградное направление. Так, при ретроградном направлении диссекции типа А в патологический процесс вовлекается корень аорты, что влечет за собой несостоятельность аортального клапана вследствие пролабирования створок в полость левого желудочка, равно как ишемию миокарда за счет перекрытия устьев коронарных артерий расслоенным лоскутом интимы. Loewe С.

et al. выявили, что риск ретроградного расслоения при диссекции типа В значительно увеличивается в случае локализации первичного интимального разрыва по малой кривизне дуги аорты, в то время как разрыв по большой кривизне дуги аорты не сопровождается ретроградным расслоением из-за наличия анатомического барьера (супрааортальные сосуды).



**Рис. 17.** Механизмы мальперфузии органов при расслоении аорты.

А – динамический механизм, Б – статический механизм (адаптировано по Cohn L.H. Cardiac surgery in the adult / L.H. Cohn. – Third ed. – The McGraw-Hill Companies, Inc., 2008. – P. 1704)

У ряда пациентов острое расслоение переходит в хроническую фазу. Воздействие давления на ослабленную наружную стенку, состоящую в основном из адвентиции и частично из меди, приводит к негативному ремоделированию аорты с формированием аневризм. У пациентов с наличием сообщения между истинным и ложным каналами темп роста аневризмы достигает 2–3 мм в год, а у пациентов без сообщения каналов – 1 мм в год.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. КЛЮЧЕВЫМ КОМПОНЕНТОМ В МОЛЕКУЛЯРНОМ МЕХАНИЗМЕ РАЗВИТИЯ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) белковый комплекс Smad
- 2) активные формы кислорода
- 3) тканевой активатор плазминогена
- 4) трансформирующий фактор роста бета

2. ПРИ СДАВЛЕНИИ ИСТИННОГО КАНАЛА ЛОЖНЫМ РЕАЛИЗУЕТСЯ МЕХАНИЗМ МАЛЬПЕРФУЗИИ ОРГАНОВ

- 1) динамический
- 2) статический

3. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ РАСПРОСТРАНЯЕТСЯ

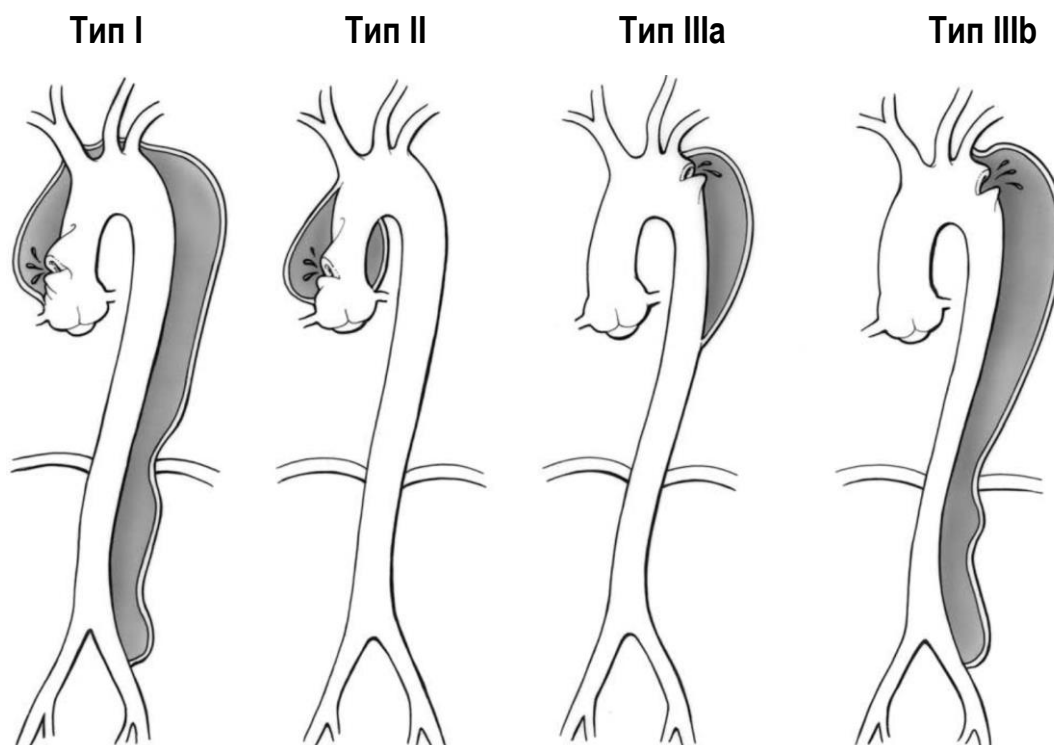
- 1) антеградно
- 2) ретроградно
- 3) антеградно и ретроградно

## 5. КЛАССИФИКАЦИЯ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ

В настоящее время существует несколько различных классификаций диссекции аорты: DeBakey, Robicsek и Stanford.

**Классификация DeBakey** была разработана автором в 1965 году. Она подразделяет расслоение в зависимости от места повреждения интимы и распространения диссекции (рис. 18).

- Тип I: диссекция начинается в восходящем отделе аорты, распространяется дистально и вовлекает, как минимум, дугу, а также нисходящий отдел аорты.
- Тип II: распространение диссекции ограничено восходящим отделом аорты.
- Тип III: диссекция начинается в нисходящей аорте за левой подключичной артерией и распространяется в дистальном направлении до уровня диафрагмы (тип IIIa) или ниже (тип IIIb).



**Рис. 18.** Диссекция аорты по классификации DeBakey  
(адаптировано по Cohn L.H. Cardiac surgery in the adult / L.H. Cohn. – Third ed. – The McGraw-Hill Companies, Inc., 2008. – P. 1704)

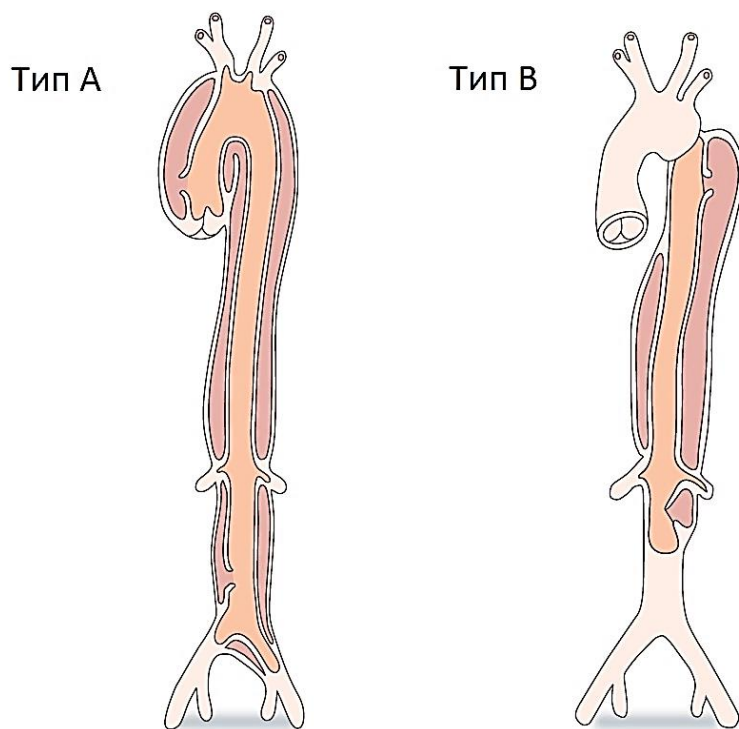
Согласно этой классификации к одному типу относятся несколько отличающихся друг от друга видов диссекции аорты, которые требуют разных видов оперативных вмешательств.

С учетом этого Robicsek F. в 1984 году внес дополнения в классификацию De Bakey. Модифицированный вариант отличается от оригинального разделением I типа расслоения аорты на 2 подтипа: расслоение стенки слепо заканчивается в дистальных отделах аорты (тип Ia), в дистальном отделе аорты имеется дополнительная фенестрация (тип Ib). Кроме того, добавлены варианты течения диссекции аорты типа III, а именно: расслоение распространяется анте-, и ретроградно, без дополнительных фенестраций (тип IIIc), расслоение распространяется в дистальном направлении и имеет дополнительную фенестрацию в брюшной аорте или подвздошном сегменте (тип IIId). Классификация расслоения аорты по Robicsek F. позволяет более точно понять патологический процесс у конкретного пациента и более тщательно спланировать предстоящее оперативное лечение.

Учитывая громоздкость известных классификаций расслоения аорты в 1970 году **Daily P.O.** предложил классификацию, которая подразделяет диссекцию на две категории (рис. 19):

- тип А – диссекция вовлекает восходящую аорту вне зависимости от локализации повреждения интимы;
- тип В – диссекция не вовлекает восходящую аорту.

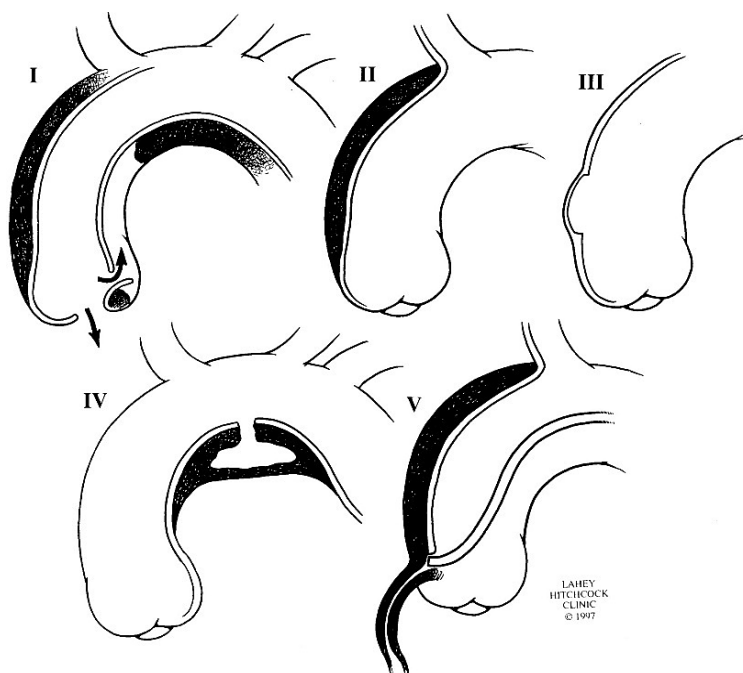
Данная классификация, являясь более функциональной, разделяет расслоение аорты на проксимальный и дистальный типы и влияет на выбор хирургической тактики. Однако данная классификация не учитывает ситуации антеградного распространения диссекции, ограниченной только дугой аорты или ретроградного распространения расслоения нисходящей аорты до уровня восходящего отдела. К примеру, расслоение дуги аорты без вовлечения восходящего отдела до недавнего времени относили к расслоению аорты типа В. С этой целью был выделен отдельный тип расслоения аорты – «non-A–non-B» (рис. 20).



**Рис. 19.** Стэнфордская классификация расслоения аорты  
(адаптировано из Golledge J., Eagle K.A. Acute aortic dissection. Lancet 2008; 372: 55–66)



**Рис. 20.** Расслоение аорты тип non-A–non-B



**Рис. 21.** Классификация расслоения аорты по Svensson L.G. et al.  
(Svensson L.G., Labib S.B., Eisenhauer A.C., et al. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. Circulation. 1999;99:1331–1336)



Выделяют еще одну **классификацию** расслоения аорты, предложенную в 1999 г. Svensson L.G. et al., различающую 5 классов (рис. 21):

Класс 1 – классическая диссекция аорты с наличием двух просветов (истинного и ложного).

Класс 2 – интрамуральная гематома без разрыва аорты.

Класс 3 – надрыв интимы аорты без гематомы (ограниченная диссекция).

Класс 4 – пенетрирующая атеросклеротическая язва.

Класс 5 – ятрогенная или травматическая диссекция аорты.

В отличие от классификации, предложенной Svensson L.G., две другие (Stanford и DeBakey) представляют информацию о распространенности расслоения, а не о лежащих в основе диссекции аорты патологических процессах.

Кроме анатомической классификации, в клинической практике применяется классификация стадии расслоения по Wheat M. (1964), которая учитывает время от начала первых симптомов до госпитализации пациента:

- острая стадия – продолжительность расслоения аорты до 2 недель;
- подострая стадия – продолжительность расслоения аорты от 2 недель до 3 месяцев;
- хроническая стадия – продолжительность расслоения аорты более 3 месяцев.

С учетом того, что ни одна из рассмотренных выше классификаций не отражает полноты клинической картины расслоения аорты, группой ученых, возглавляемых Dake M.D., была предложена mnemonicская **классификация DISSECT**, которая учитывает большое количество факторов:

**1. Время, прошедшее от начала первых симптомов (D)**

- острое расслоение (менее 2 недель) (**Ac**);
- подострое расслоение (от 2 недель до 3 месяцев) (**Sa**);
- хроническое расслоение (более 3 месяцев) (**Ch**).

**2. Локализация первичного разрыва интимы аорты (I)**

- восходящая аорта (**A**);

- дуга аорты (**Ar**);
- нисходящая аорта (**D**);
- брюшная аорта (**Ab**);
- неизвестно (**Un**).

3. Общий размер аорты на любом уровне аорты, вовлеченном в расслоение (**S**)

4. Протяженность расслоения аорты (**S**)

- ограничена восходящим отделом (**A**);
- ограничена дугой аорты (**Ar**);
- ограничена нисходящей аортой (**D**);
- ограничена брюшной аортой (**Ab**);
- вовлекает восходящий отдел и дугу (**AAr**);
- распространяется от восходящего до нисходящей аорты (**AD**);
- распространяется от восходящего до брюшной аорты (**AAb**);
- распространяется от восходящей аорты до подвздошных артерий (**AI**);
- вовлекает дугу и нисходящий отдел аорты (**ArD**);
- распространяется от дуги до брюшной аорты (**ArAb**);
- распространяется от дуги аорты до подвздошных артерий (**ArI**);
- вовлекает нисходящий и брюшной отделы аорты (**DAb**);
- распространяется от нисходящей аорты до подвздошных артерий (**DI**).

5. Осложнения, обусловленные расслоением аорты (**C**)

- недостаточность аортального клапана;
- тампонада;
- разрыв аорты;
- мальперфузия органов.

6. Проподимость ложного канала (**T**)

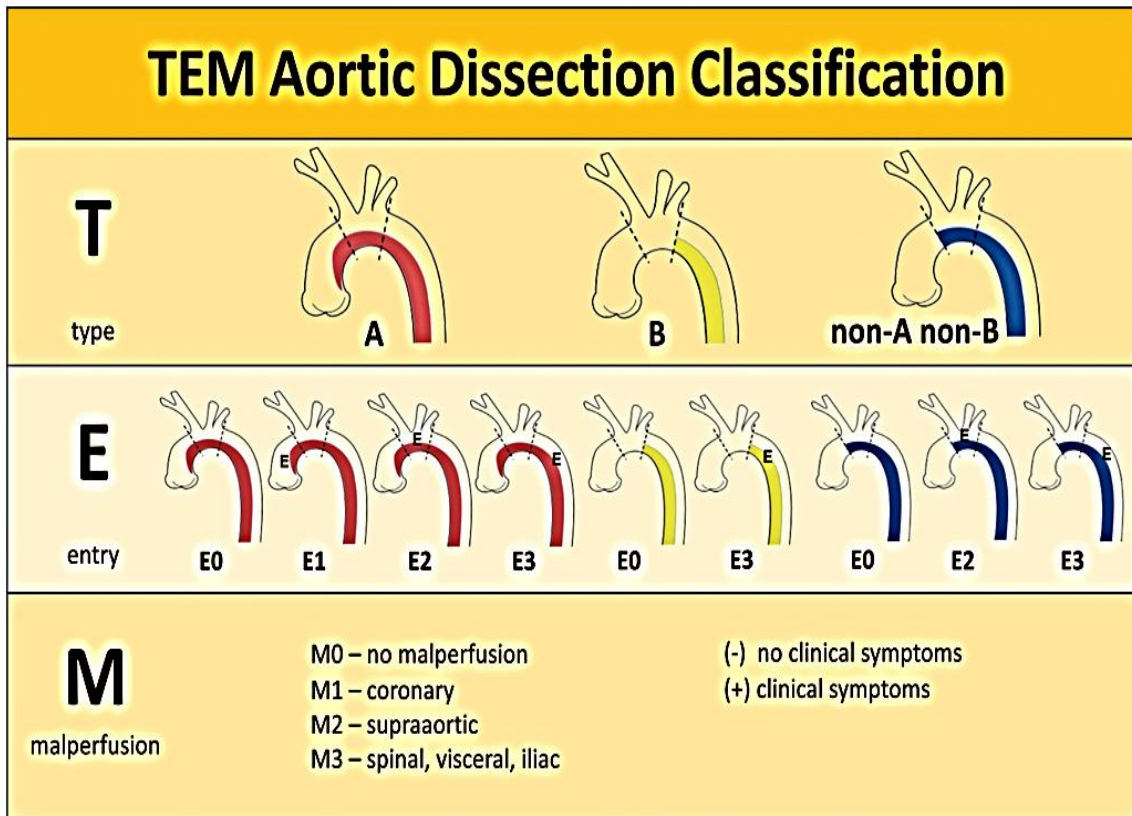
- проходимый канал;
- полностью тромбированный канал;
  - на уровне восходящей аорты (**A**);
  - на уровне дуги аорты (**Ar**);

- на уровне нисходящей аорты (**D**);
- на уровне брюшной аорты (**Ab**);
- частично тромбированный канал;
  - на уровне восходящей аорты (**A**);
  - на уровне дуги аорты (**Ar**);
  - на уровне нисходящей аорты (**D**);
  - на уровне брюшной аорты (**Ab**).

Очевидно, что данная классификация является громоздкой для ежедневного использования и не имеет своей целью заменить существующую систематику. Однако она позволяет ранжировать пациентов по уровню риска и позволяет обоснованно выбирать адекватную тактику лечения в каждом конкретном случае, а также позволяет стандартизировать морфологические и патофизиологические параметры при публикации результатов лечения.

Процесс классификации расслоения аорты не является статическим. До сих пор предлагаются различные варианты классификаций. Так, в начале 2000-х годов Urbanski P.P. et al. предложили комбинированную классификацию, разделяющую расслоение аорты на подвиды, которые, в свою очередь, формируются в зависимости от локализации проксимальной фенестрации и распространенности диссекции.

В 2020 году Sievers H.-H. et al. опубликовали еще один вариант **классификации расслоения аорты – ТЕМ**. Эта классификация основана на типе расслоения (Type), локализации первичной фенестрации (Entry) и наличии мальперфузии органов (Malperfusion) (рис. 22). По мнению авторов, данная классификация представляет собой модифицированный вариант классификации Stanford, добавляющий ясности относительно степени развития патологического процесса, повышает осведомленность о механизме заболевания, помогает в принятии решения относительно объема планируемой операции и позволяет прогнозировать исход оперативного лечения.



**Рис. 22.** Классификация расслоения аорты TEM

(Sievers, H.H., Rylski, B., Czerny, M. et al. Aortic dissection reconsidered: Type, entry site, malperfusion classification adding clarity and enabling outcome prediction. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. 2020;30(3):451–457)

Несовершенство имеющихся классификаций патологии аорты обуславливает их большое разнообразие. Тем не менее, основной целью всех классификаций является необходимость в стандартизации патологического процесса с целью формирования оптимальной хирургической тактики и универсального подхода в анализе результатов лечения.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. ИЗОЛИРОВАННОЕ РАССЛОЕНИЕ ВОСХОДЯЩЕГО ОТДЕЛА АОРТЫ ОТНОСИТСЯ К

- 1) I типу по DeBakey
- 2) II типу по DeBakey
- 3) III типу по DeBakey

## 2. РАССЛОЕНИЕ ТИПА А ПО СТЭНФОРДСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) вовлечением всей аорты
- 2) вовлечением восходящего отдела аорты
- 3) вовлечением дуги аорты
- 4) вовлечением нисходящего отдела аорты

## 3. В КЛАССИФИКАЦИИ ПО СТАДИЯМ РАССЛОЕНИЯ РАЗЛИЧАЮТ

- 1) острую, подострую, хроническую
- 2) острейшую, острую, подострую, хроническую
- 3) острейшую, острую, хроническую

## 6. КЛИНИКА РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ

Несмотря на то, что расслоение аорты является достаточно изученным заболеванием и встречается относительно часто в популяции, в ряде случаев требуется дифференциальная диагностика вследствие стертой или извращенной клинической картины.

В 95% случаев ведущим клиническим признаком острого расслоения аорты является внезапная острая «разрывающая» боль в грудной клетке. Боль, возникшая в передней части грудной клетки, чаще всего сочетается с проксимальным расслоением, а боли в задней части или залопаточном пространстве наиболее часто бывают при дистальном варианте. У больных с расслоением I типа по DeBakey боль обычно локализуется спереди и в залопаточной области, поскольку в процесс вовлечены как восходящая, так и нисходящая порции аорты. При расслоении только проксимальной аорты характерно сосредоточение болевых симптомов в средней субстернальной области. По мере распространения расслоения в дистальном направлении боль переходит в шею и нижнюю челюсть (при этом иногда возникают трудности с глотанием), затем – в межлопаточную область и, наконец, захватывает большую часть спины, поясничную область и даже пах. Такая миграция боли из передней части грудной клетки в лопаточную область обычна при расслоении I типа и отражает вовлечение в процесс новых порций аорты. Наличие мигрирующих болей должно усиливать подозрение врача в отношении расслоения аорты. При дистальном расслоении боль обычно возникает в межлопаточной области с некоторой иррадиацией кпереди. Может также иметь место интенсивная боль в животе вследствие почечной и висцеральной ишемии. Оклюзия торакоабдоминальной аорты и подвздошных артерий приводит к периферической ишемии и весьма сильным болям в конечностях. Могут наблюдаться онемение и парализация обеих ног. Однако чаще в результате гипоперфузии вследствие односторонней проксимальной окклюзии артерии ишемизируется и болит одна нога, обычно левая.

Обычно очень интенсивная с самого начала, боль не ослабевает в отличие от таковой при стенокардии. Больные обычно беспокойны и непрерывно меняют свое положение в попытках уменьшить дискомфорт. Для сравнения, боль при стенокардии обычно нарастает медленно и может ослабевать при ограничении двигательной активности. В эпоху немедленного лечения острой коронарной ишемии тромболизисом чрезвычайное внимание должно быть уделено тому, чтобы больному с расслоением аорты по недосмотру не был поставлен диагноз коронарной ишемии и назначены тромболитики. Хотя и нечасто, клиническую картину расслоения проксимальной аорты может значительно усложнить сопутствующая полная либо частичная окклюзия коронарной артерии с симптомами типичной стенокардии или сердечной недостаточности вследствие выраженной ишемии миокарда. Данная ситуация может усугубиться острой аортальной регургитацией, которая также часто сочетается с расслоением проксимальной аорты. Хотя при расслоении может возникать боль, типичная для ишемии миокарда, анамнез в первом случае обычно менее характерный. В целом, клиническая манифестация расслоения аорты может скрываться не только под маской инфаркта миокарда (5%), но также может проявиться нарушением мозгового кровообращения вследствие снижения кровотока в брахиоцефальных артериях (5–29%), ишемией спинного мозга (10%) и нижних конечностей (10–26%), абдоминальными болями (22–43%). В казуистических случаях диссекция аорты может дебютировать фибрилляцией предсердий, массивной тромбоэмболией легочной артерии.

Изредка расслоение аорты бывает безболезненным. Это обычно наблюдается у больных с уже сформированной большой аневризмой восходящей аорты, когда расслоение локализуется лишь в ее проксимальном отделе.

Своевременный и правильно установленный диагноз у данных пациентов имеет большое прогностическое значение. Отсутствие явных патогномоничных клинических симптомов диссекции аорты в 15–43% случаев обуславливают некорректный первичный диагноз, а в 21–53% случаев диагноз устанавливается позднее, чем через 24 часа от начала



первых симптомов, что негативно сказывается на выживаемости пациентов.

Пациенты с хроническим расслоением проксимальной аорты обычно не жалуются на сильную боль. Внезапное увеличение размеров аневризмы проксимальной аорты может быть единственным признаком того, что произошло расслоение. У них может иметь место чувство «распираания» в грудной клетке и умеренная тупая боль, вызванная застойной недостаточностью вследствие аортальной регургитации. В редких случаях запущенного расслоения большие аневризмы восходящей аорты могут давить на грудину и грудную клетку, вызывая сильную костную боль.

Хроническое расслоение дистальной аорты обычно протекает бессимптомно и обнаруживается при исследовании на предмет увеличения аневризмы пораженного сегмента. Однако увеличение диаметра аорты может привести к сдавлению прилежащих структур, что может выражаться болями в спине от эрозии тел позвонков и раздражения нервных корешков.

Иногда возникает обструкция левого главного бронха, приводящая к возвратной пневмонии. Изредка больной отмечает пульсацию в животе. При возникновении вторичного расслоения расширенных сегментов аорты могут иметь место симптомы, похожие на таковые при остром расслоении.

Как проксимальное, так и дистальное хроническое расслоение может привести к синдрому гипоперфузии, который проявляется болями в животе после приема пищи вследствие ишемии кишечника, хронической почечной недостаточностью и гипертензией, а также перемежающейся хромотой из-за окклюзии аорты или подвздошных артерий либо любым другим из описанных периферических сосудистых нарушений.

У большинства больных с острым расслоением проксимальной аорты давление нормальное или умеренно повышенное. При отсутствии заболеваний соединительной ткани фактически у всех пациентов с острым дистальным расслоением либо в анамнезе, либо в момент осмотра имеется гипертензия. Больные могут быть бледными, иметь

недостаточность кровообращения и шок. Однако измерение их кровяного давления обычно дает нормальные или высокие цифры. Высокое давление может быть результатом эссенциальной гипертензии, механической окклюзии почечной артерии либо окклюзии торакоабдоминальной аорты. Более того, вследствие боли и самой природы расслоения аорты обычно имеет место значительный выброс катехоламинов.

В больших сериях у 20% больных с острым проксимальным расслоением при осмотре отмечалась гипотензия и даже выраженный шок, обычно означающий прорыв в полость перикарда с тампонадой или разрыв. У больных с острым дистальным расслоением и гипотензией всегда имеется разрыв аорты и кровотечение в забрюшинную область или грудную полость. Сообщалось также о «псевдогипотензии», носящей вторичный характер и являющейся результатом сдавления или окклюзии одной либо обеих подключичных артерий расслаивающей мембраной. Гипотензия может также явиться следствием внезапного развития тяжелой сердечной недостаточности из-за недостаточности клапана аорты или поражения коронарных артерий.

При хроническом расслоении проксимальной части аорты обычной является застойная сердечная недостаточность вследствие аортальной регургитации. Это может выражаться в легком или умеренном понижении давления с иногда выраженной диастолической гипотензией. При хроническом дистальном расслоении наиболее часто причиной гипотензии служит разрыв аорты, который возникает незаметно и сопровождается истечением крови в плевральную полость и средостение.

Одним из важных признаков при обследовании больного с подозрением на острое расслоение аорты является дефицит пульса. По данным разных авторов, вплоть до 60% больных имеют этот признак. Дефицит пульса на одной из супрааортальных ветвей обычно указывает на проксимальное расслоение. Однако при ретроградном распространении дистального расслоения может наблюдаться снижение пульса в левой подключичной артерии.

Тот факт, что природа дефицита пульса меняется по мере распространения расслоения в дистальном направлении и образования вторичных коммуникаций, хорошо известен. Подобные изменения пульса у больного заставляют подозревать расслоение аорты и должны побудить врача к дальнейшим исследованиям. Пульс на бедренных сосудах может отсутствовать из-за окклюзии торакоабдоминальной аорты или подвздошных артерий вследствие расширения ложного просвета. Часто больной поступает после недавно проведенной эксплоративной операции с отрицательным результатом или попытки эмболэктомии по Фогарти по поводу острой окклюзии бедренной артерии, когда тромб не обнаруживается. Затем при тщательной повторной оценке состояния пациента ставится диагноз расслоения аорты.

Дефицит пульса относительно нечасто наблюдается у больных с хроническим расслоением аорты. Этот признак, вероятно, указывает на наличие дистальных вторичных коммуникаций, которые декомпрессируют ложный канал.

В дополнение к шуму аортальной регургитации у больных с расслоением проксимальной аорты при аускультации сердца могут отмечаться некоторые другие признаки. Остро возникшая регургитация может привести к повышению конечно-диастолического давления левого желудочка, тем самым уменьшая интенсивность первого тона сердца, а иногда делая его полностью неслышным. Более того, обычно в точке Боткина выслушивается ритм галопа. Было описано отсутствие шума при выраженной аортальной регургитации, что объяснялось тяжелой застойной сердечной недостаточностью. Наличие шума трения перикарда заставляет думать о кровоизлиянии в перикардальную полость либо, в подострых случаях, о фиброзном перикардите. Непрерывный шум обычно свидетельствует о разрыве расслоения в правый желудочек или правое предсердие. Аускультация остальной части грудной клетки и живота может выявить некоторые важные детали как при остром, так и при хроническом расслоении. Застойная сердечная недостаточность может привести к отеку легких, как в острую, так и в хроническую фазу. Отсутствие везикулярного дыхания в левой поло-

вине грудной клетки может говорить о кровоизлиянии в полость. Различные аускультативные шумы могут вызываться гипоперфузией крупных ветвей аорты. Подозрительные находки можно оценить с помощью доплеровского ультразвукового исследования. Получение полной аускультативной картины является жизненно важным.

У 50–70% больных с острым расслоением проксимальной аорты появляется шум аортальной регургитации. Наличие вновь возникшего шума в сочетании с болью в груди и дефицитом пульса должно навести врача на мысль о высокой вероятности расслоения аорты, захватывающего ее восходящий отдел. Шумы лучше всего выслушиваются вдоль правого или левого краев грудины. При остром начале многие периферические признаки аортальной недостаточности отсутствуют. Если имеется выраженная застойная сердечная недостаточность, шума также может не быть. Наличие и степень аортальной недостаточности выявляется посредством чреспищеводной или даже трансторакальной эхокардиографии.

У всех, кто переживает острое расслоение и вступает в хроническую фазу заболевания, развиваются все признаки аортальной недостаточности. Фактически причиной поступления такого пациента в стационар может явиться данное осложнение. Следует отметить, что у 10% больных с хроническим расслоением дистальной аорты имеется аортальная недостаточность вторичного характера, обусловленная дилатацией восходящей аорты и ее корня.

Неврологические проявления, связанные с расслоением аорты включают синкопе, инсульты, парапарезы и параплегии вследствие расслоения и разрыва сосудов, питающих спинной мозг. Около 10% больных, поступающих с острым расслоением аорты, находятся в синкопальном состоянии. У пяти из каждых шести таких больных впоследствии обнаруживается разрыв расслоения восходящей аорты в полость перикарда. Таким образом, синкопе в анамнезе в сочетании с признаками, позволяющими заподозрить расслоение аорты, должны навести врача на мысль о возможном прорыве расслоения в полость

перикарда и тампонаде, что представляет собой чисто хирургическую проблему.

Неврологический дефицит может возникнуть как результат синдрома гипоперфузии одной или более ветвей дуги аорты.

Острая окклюзия сосудов мозга чаще обнаруживается при расщеплении проксимальной аорты. К счастью, неврологический дефицит развивается менее чем в 20% таких случаев. При инсульте имеется некоторый шанс на улучшение после ликвидации острой окклюзии. Однако реперфузия может привести также к обширному внутримозговому кровоизлиянию, отеку и глобальному церебральному повреждению, включая кому и смерть мозга.

Паралич конечностей развивается из-за отрыва или сдавления крупных артерий, питающих спинной мозг, либо вследствие ишемии периферических нервов при окклюзии торакоабдоминальной аорты. Важно установить этиологию, так как восстановление кровообращения в ишемизированных мышцах и нервах нижней конечности обычно приводит к восстановлению функции. Напротив, у больных с нарушением кровоснабжения спинного мозга прогноз восстановления неврологической функции нижней конечности весьма неблагоприятный. Обычно имеет место также отсутствие болевой и температурной реакции ниже уровня пораженного сегмента спинного мозга, хотя чувствительность со временем может восстановиться. Как и при прочих спинальных поражениях с обеих сторон может проявляться рефлекс Бабинского. Может также пропадать тонус сфинктеров. Чувство положения в общем сохраняется, как и кровоснабжение конечностей и пульс на бедренных сосудах.

Острое нарушение проходимости торакоабдоминальной аорты проявляется болями в нижних конечностях, острым параличом, отсутствием пульсации бедренных артерий, нарушением и понижением чувствительности вплоть до полной анестезии. Конечности обычно имеют мраморную окраску, а глубокие сухожильные рефлекс отсутствуют. Мраморность иногда распространяется проксимально до пупка или даже до сосков и может сопровождаться отчетливой демаркационной линией.

Вопреки общей тяжелой клинической картине у таких больных при поступлении, при своевременном хирургическом вмешательстве прогноз относительно восстановления функций у них лучше, чем у больных с окклюзией спинальных артерий. Это объясняется тем, что кровоток к бифуркации аорты обычно удается восстановить, и такие больные могут полностью выздороветь.

У больных с хроническим расслоением в острую стадию может случиться как большой, так и малый инсульт, которые будут проявляться стойким неврологическим дефицитом либо слабовыраженной симптоматикой. Хроническое расслоение аорты редко приводит к параличу или параплегии. Однако отмечались эмболические инсульты тромбами, накапливающимися в образующихся в острую фазу проксимальных карманах ложного просвета аорты.

В связи с расслоением аорты были описаны различные необычные физические находки. Они включают патологическую пульсацию в области грудинно-подключичного соединения, синдром верхней полой вены при ее обструкции расширенной восходящей аортой, паралич голосовых связок и охриплость вследствие сдавления возвратного нерва, сдавление трахеи и бронхов с коллапсом легкого, обильное кровохарканье при эрозии трахеобронхиального дерева, рвота кровью при эрозии пищевода и различные пульсации на шее. Данные проявления возникают в результате расширения ложного просвета и сдавления прилежащих структур. Нередка субфебрильная температура, а иногда может отмечаться сильная лихорадка вследствие высвобождения пирогенных соединений из ишемизированных органов либо в результате распада гематом.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. ВЕДУЩИМ СИМПТОМОМ В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) выраженные боли за грудиной
- 2) повышение артериального давления

- 3) падение артериального давления
- 4) аортальный стеноз
- 5) аортальная недостаточность

2. ПРОГНОЗ ПАЦИЕНТОВ УХУДШАЕТСЯ, ЕСЛИ ДИАГНОЗ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ ПОЗДНЕЕ, ЧЕМ

- 1) 6 часов
- 2) 12 часов
- 3) 24 часа
- 4) 48 часов

3. ДЕФИЦИТ ПУЛЬСА У ПАЦИЕНТА С РАССЛОЕНИЕМ АОРТЫ МОЖЕТ БЫТЬ В РЕЗУЛЬТАТЕ

- 1) разного давления на руках
- 2) распространения расслоения на брахиоцефальные артерии
- 3) падения артериального давления
- 4) аортальной недостаточности



## 7. ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

При подозрении на расслоение аорты в качестве лабораторной диагностики предложен целый ряд биомаркеров, позволяющих провести дифференциальный диагноз, определить фазу течения заболевания (острый или хронический процесс), а также оценить прогноз.

C-реактивный белок (СРБ) – чувствительный и неспецифический острофазовый показатель, концентрация которого в плазме крови варьирует в зависимости от воспалительной стадии. Продемонстрирована прогностическая ценность СРБ как независимого фактора негативного исхода при расслоении аорты: увеличение концентрации этого биомаркера в крови более 150 мг/л считается важным предиктором неблагоприятного прогноза. Определение уровня C-реактивного белка может быть полезным в стратификации риска этих пациентов. В то же время анализ СРБ не позволяет дифференцировать диагноз острого расслоения и аневризмы аорты. Кроме того, его диагностическая ценность в первые часы от начала симптомов расслоения аорты остается малозначимой.

Матричные металлопротеиназы относят к важным ферментам экстрацеллюлярного матрикса, которые ответственны за деградацию аортальной стенки. Недавние исследования продемонстрировали наличие ассоциации между данным ферментом и расслоением аорты. Определение концентрации матричных металлопротеиназ имеет диагностическую ценность не только в острый период, но также является информативным биомаркером в долгосрочном периоде наблюдения.

Определение такого высокочувствительного и специфического биомаркера как растворимые фрагменты эластина (sELAF), образующихся в результате деградации эластина аортальной стенки, имеет большое значение в ранней диагностике острого расслоения аорты. Отрицательный тест имеет высокую позитивную (94,1%) и особенно, негативную (98,8%) прогностическую ценность, что может быть полезно при исключении диагноза диссекции аорты.

Развивающаяся дегенерация и некроз гладкомышечных клеток стенки аорты при ее расслоении способствует высвобождению тяжелых цепей миозина в кровяное русло. Концентрация этого биомаркера в сыворотке крови значительно возрастает в первые 3–6 часов от начала заболевания. Лабораторный анализ тяжелых цепей миозина может дать информацию об уровне и протяженности расслоения аорты, а также позволяет провести дифференциальную диагностику между расслоением аорты и острым инфарктом миокарда.

Кроме тяжелых цепей миозина диагностическую ценность при патологии аорты имеет кальпонин – регуляторный белок, который объединяет актин и кальмодулин. Выделяют 3 изоформы этого белка: основной (h1), нейтральный (h2) и кислотный (h3) кальпонин. При расслоении аорты типа А концентрация основного и кислотного кальпонины значительно возрастает в первые 6 часов и сохраняется повышенной в течение следующих 12 часов, что не наблюдается при расслоении аорты типа В. Уровень нейтрального кальпонины не ассоциируется с расслоением аорты. Таким образом, кальпонин имеет преимущество в ранней диагностике диссекции аорты по сравнению с тяжелыми цепями миозина вследствие высокой чувствительности теста.

Одним из наиболее изученных лабораторных биомаркеров заболеваний грудной аорты является D-димер продукт деградации фибрина – определение которого указывает на активацию в организме фибринолитической активности. D-димер может быть использован в качестве индикатора типа расслоения аорты и предиктора в оценке прогноза. В первые сутки появления симптомов элевация D-димера более 500 нг/мл указывает на острую диссекцию аорты, преимущественно типа А. Определение этого биомаркера позволяет дифференцировать острое расслоение аорты и острый инфаркт миокарда. Однако же специфичность данного показателя невелика, поскольку D-димер может повышаться и при ряде других состояний, включая эмболию легочной артерии, а также тромбоз коронарного русла. Кроме того, при определении данного маркера может иметь место негативная реакция в случаях тромбированного ложного канала и интрамуральной гематомы.

На сегодняшний день проводятся исследования, направленные на поиск специфических для заболеваний грудной аорты воспалительных биомаркеров, включая интерлейкины, CD68+ макрофаги, нейтрофилы, тучные клетки, CD3+ Т-лимфоциты. Перспективным направлением в диагностике расслоения аорты является определение стволовых клеток в стенке аорты, поскольку они играют важную роль в репарации и регенерации тканей путем дифференцировки как в клетки сосудистой стенки (гладкомышечные клетки и фибробласты), так и путем продукции факторов роста с целью создания благоприятной для репарации атмосферы.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. ЛАБОРАТОРНО ОПРЕДЕЛИТЬ ОСТРУЮ ФАЗУ РАССЛОЕНИЯ ПОЗВОЛЯЮТ

- 1)растворимые фрагменты эластина
- 2)С-реактивный белок
- 3)D-димер

2. БИОМАРКЕРЫ, ПОЗВОЛЯЮЩИЕ ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ ОСТРОЕ РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ И ИНФАРКТ МИОКАРДА, –

- 1)матричные металлопротеиназы
- 2)тяжелые цепи миозина
- 3)С-реактивный белок

3. НАИБОЛЕЕ ДОСТУПНЫЙ В РУТИННОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ БИОМАРКЕР, ПРОЗВОЛЯЮЩИЙ ЗАПОДОЗРИТЬ РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ, –

- 1)матричные металлопротеиназы
- 2)С-реактивный белок
- 3)D-димер

## 8. ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

В настоящее время доступен целый комплекс диагностических мероприятий, включающих ряд методик, в том числе электрокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки, трансторакальную и чреспищеводную эхокардиографию, мультиспиральную компьютерную томографию, а также магнитно-резонансную томографию и аортографию.

### *Электрокардиография*

Классическим признаком острого расслоения аорты является интенсивная боль в груди, но оценка ЭКГ при остром проксимальном расслоении обычно не выявляет ишемических изменений. Однако иногда наблюдаются существенные изменения сегмента ST и зубца T, указывающие на тяжелую ишемию или инфаркт вследствие обструкции коронарной артерии расслоением. Иногда в результате распространения гематомы в корень аорты, межпредсердную перегородку или предсердно-желудочковый узел может развиваться сердечный блок. У больных с ишемической болезнью сердца или гипертонией на ЭКГ могут иметься признаки старого инфаркта миокарда или гипертрофии. При остром или хроническом дистальном расслоении ЭКГ обычно указывает на гипертрофию левого желудочка, связанную с хронической артериальной гипертонией.

### *Рентгенография грудной клетки*

Обзорная рентгенография органов грудной клетки в детальной диагностике заболевания грудной аорты имеет скорее историческое значение, однако часто дает важную информацию, позволяющую предположить диагноз расслоения аорты.

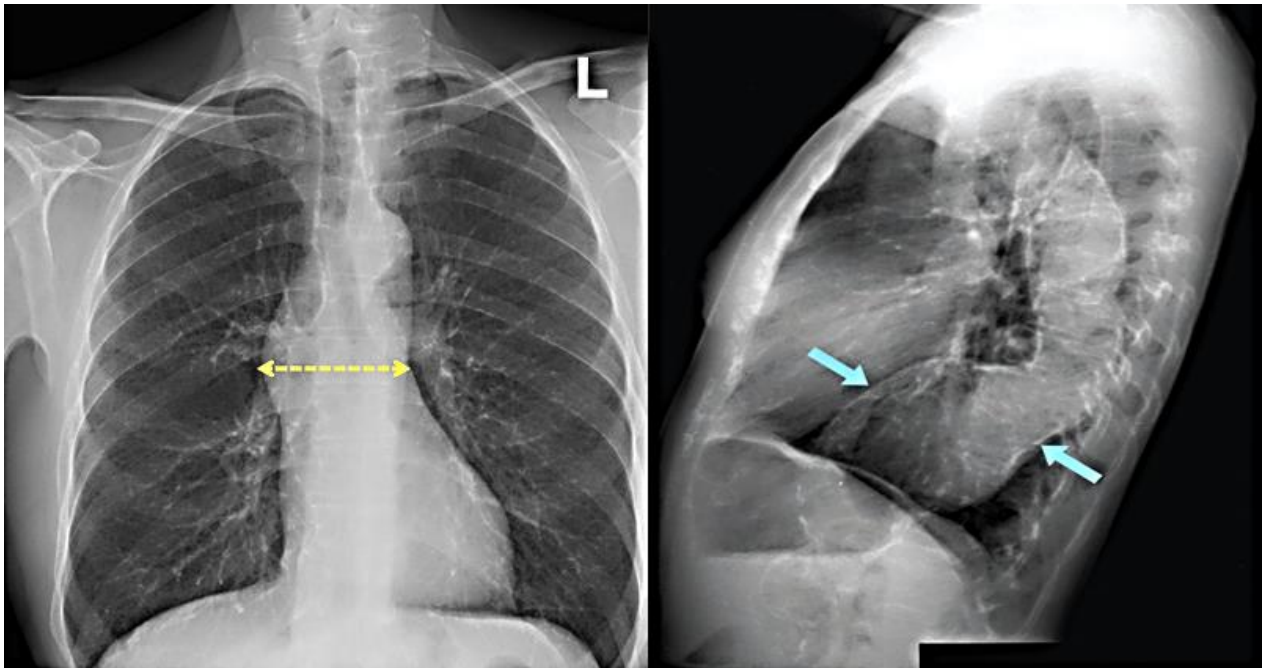
Хотя стандартные прямые и боковые снимки грудной клетки не могут обеспечить постановку определенного диагноза, их оценка позволяет выявить некоторые моменты, связанные с расслоением аорты. В случаях бессимптомного или хронического расслоения рентгенов-

ские снимки могут вообще послужить первым источником информации о существовании патологии аорты. Более того, когда имеются старые рентгенограммы, сравнение их со свежими может дать важную информацию, особенно в контексте клинической картины расслоения.

Наиболее часто изменения обнаруживаются в области дуги аорты. Они включают расширение диаметра аорты, наличие двойной плотности вследствие расширения ложного просвета, неправильный и нечеткий контур. Большинство этих изменений является результатом расширения ложного просвета аорты или локализованных кровоизлияний.

По данным литературы из 74 случаев расслоения аорты, в 61 на рентгенограммах грудной клетки имелись отклонения от нормы в упомянутых областях. Однако в 8 из них наблюдались другие изменения, включая увеличение сердца, застойную сердечную недостаточность и плевральный выпот. Таким образом, только у 5 больных были нормальные рентгенограммы грудной клетки. Хотя у 18% больных аортальная тень была нормальной, это не удивительно, так как часто диаметр аорты при остром расслоении увеличивается лишь незначительно. Таким образом, неизменная тень аорты и средостение не должны удерживать врача от дальнейших исследований, если анамнез и клинические данные пациента позволяют заподозрить расслоение. К тому же, явно увеличенная аорта на прямом снимке может скрываться тенью сердца. Это особенно характерно для случаев расслоения II типа по DeBakey. Тень аорты, которая на рентгеновском снимке сначала предстает нормальной, со временем может сильно изменяться, быстро увеличиваясь в размерах. Могут выявляться локальные выпячивания.

Отделение кальцинированных бляшек интимы размером более 1 см от границы аортальной тени, создающее впечатление утолщенной аорты, а также наличие удвоенной плотности аорты являются признаками расслоения с двойным каналом. К сожалению, различные проявления атеросклероза грудной аорты и аневризмы аорты без расслоения также могут иметь такие признаки, что делает их неспецифичными (рис. 23).



*Рис. 23. Обзорная рентгенография органов грудной клетки у пациентов с расслоением грудной аорты*

Небольшой плевральный выпот, обычно слева – весьма частый признак как для хронических, так и для острых проксимальных и дистальных расслоений. Он является результатом диапедеза эритроцитов через ослабленную расслоенную стенку аорты при остром варианте, и периаортального воспаления – при подостром и хроническом. Большой выпот может означать разрыв в плевральное пространство, и в этом случае всегда сопровождается расширением средостения. Увеличение тени средостения вследствие кровотечения либо расширения аорты, особенно когда оно видно на прямом задне-переднем снимке – важная находка. Она имеет место в 10–50% случаев.

Увеличение тени сердца – частый признак при расслоении аорты, который может явиться результатом выпота в перикард, дилатации сердца с недостаточностью клапана аорты и кардиомегалией в хронических случаях, а также гипертензии и гипертрофии левого желудочка. Если доступны старые снимки, и при сравнении выявляется увеличение тени сердца, следует подозревать кровотечение в полость перикарда. К сожалению, увеличение сердечной тени при остром расслоении может быть едва заметным вследствие нерастяжимости

перикарда. Более того, из-за широкой распространенности гипертензии у таких пациентов этот признак также не является специфическим.

Смещение трахеобронхиального дерева и пищевода при расслоении наблюдается в 60% случаев. Смещение может происходить как вправо, так и влево, в зависимости от места расслоения. Ход желудочного зонда может показывать смещение пищевода.

### ***Трансторакальная эхокардиография***

Трансторакальная эхокардиография (ТТЭхоКГ) является одним из основных методов диагностики при диссекции аорты. Важными преимуществами метода являются доступность, быстрота диагностики, неинвазивность. Стандартный протокол предполагает использование одномерного и двухмерного режимов, доплеркардиографии, а также цветового картирования кровотока.

### ***Одномерный режим (М-режим)***

Ультразвуковое исследование сердца в клинических условиях применяется уже почти 30 лет. Первой специфичной для расслоения аорты находкой при М-эхокардиографии было «трепыхание интимы». Наглядная демонстрация колеблющейся мембраны в сочетании с возможностью распознать осложнения расслоения, такие как аортальная регургитация и выпот в перикард, обеспечили поначалу значительный энтузиазм в отношении использования эхокардиографии в М-режиме, который, однако, уменьшился по мере поступления новых сообщений. Так, в отсутствие существенных клинических признаков возможного расслоения аорты эхокардиография в М-режиме считается ненадежным методом.

### ***Двумерный режим (В-режим)***

Многие ограничения М-режима удалось преодолеть при использовании двумерной техники. Критериями, использованными для установления существования расслаивающей мембраны, явились: 1) обнаружение ее из более чем одного положения, 2) движение, не параллельное движению любой из других сердечных структур, 3) за-

ключение о том, что наблюдаемое не является расширением или отражением любой другой структуры сердца и 4) нахождение истинного и ложного просветов путем повторных обследований эхогенной поверхности.

Чувствительность методики составляет 78% для случаев острого и 87% для подострого расслоения проксимальных отделов аорты и 40% и 29% – для острых и подострых дистальных расслоений.

### ***Цветная доплеровская эхокардиография***

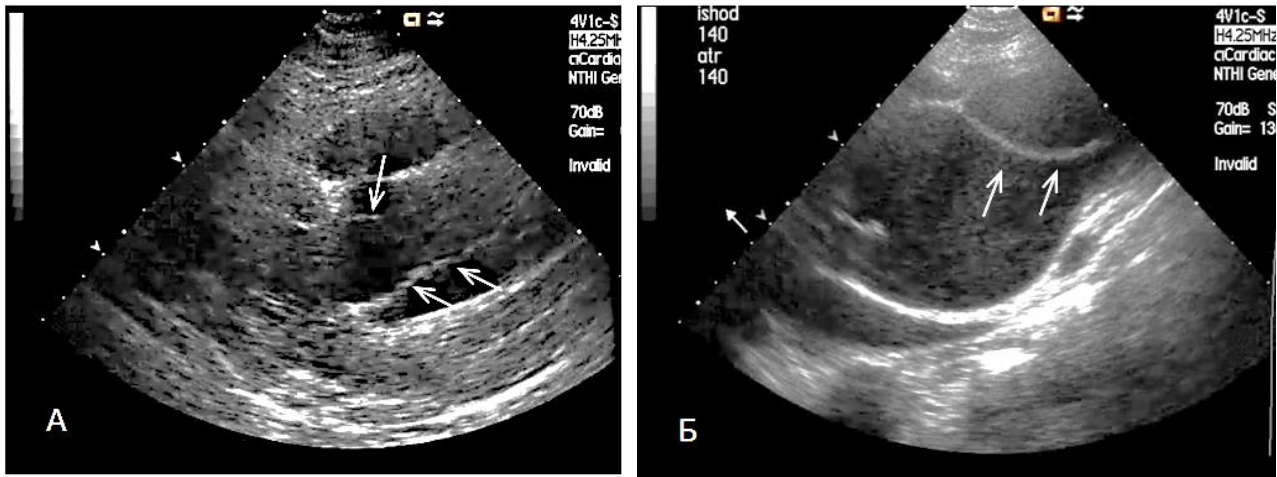
Комбинация цветной доплеровской техники со стандартной ТТЭхоКГ повысило чувствительность ультразвукового исследования до 100%. С помощью метода определяется одновременное контрастирование обоих просветов аорты с противоположно направленными потоками. Цветная доплерография правильно определяет места коммуникаций между истинным и ложным просветом, а также наличие и степень аортальной регургитации. В случае неодновременного контрастирования обоих каналов просвет, контрастирующийся первым, является истинным.

Учитывая возможность оценки степени, связанной с расслоением аортальной регургитации, цветная доплерография обладает значительными преимуществами по сравнению с обычными доплеровскими исследованиями как в непрерывно-волновом, так и в импульсно-волновом режиме.

В качестве стандартных доступов используют левый парастернальный, апикальный, супрастернальный с получением изображения по короткой и длинной осям.

Трансторакальная эхокардиография с высокой точностью позволяет определить наличие диссекции аорты, её распространенность, дифференцировать истинный и ложный просветы аорты, определить степень тромбоза ложного канала (рис. 24).





**Рис. 24.** Трансторакальная эхокардиография.  
*Расслоение аорты тип А по Stanford.*

А – острое расслоение аорты, Б – хроническое расслоение аорты.  
 Стрелками указан интимомедиальный лоскут в восходящем отделе аорты

Кроме того, метод позволяет оценить диаметр аорты на уровне синусов Вальсальвы, сино-тубулярного соединения, восходящего отдела, дуги и нисходящего отдела.

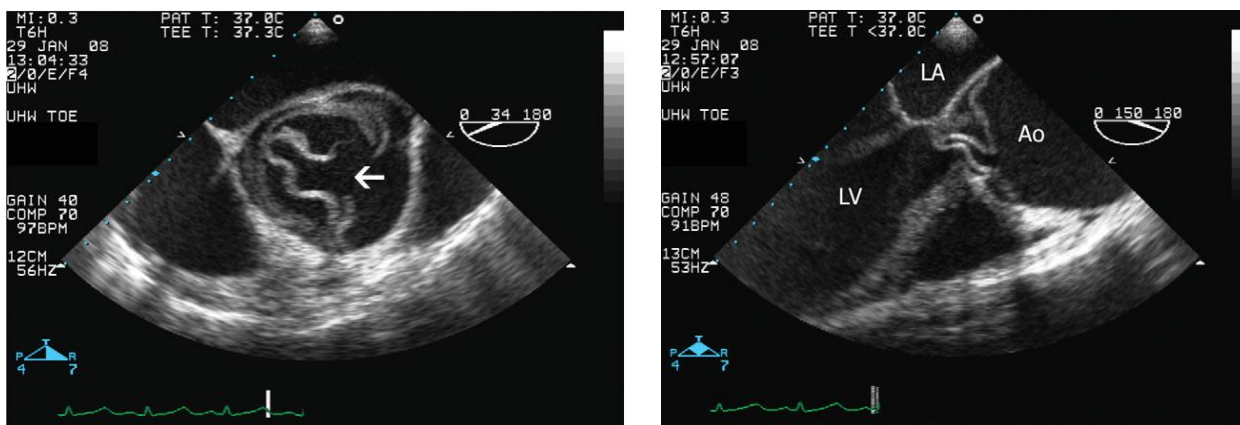
Также при ТТЭхоКГ можно определить состояние клапанного аппарата сердца (морфологические изменения и толщину створок, наличие перфораций и вегетаций, степень кальциноза, площадь отверстия, величину пикового и среднего трансклапанного градиента, величину регургитации), получить информацию об общей и локальной функции желудочков (конечный диастолический и систолический размеры и объемы сердца, ударный объем, фракция выброса левого желудочка, локальная и глобальная сократимость), а также наличии перикардиального и плеврального выпотов.

Трансторакальная эхокардиография применяется не только с целью предоперационной оценки состояния грудной аорты и сердца, но и для контроля результатов хирургического лечения в раннем и отдаленном послеоперационном периодах.

### ***Чреспищеводная эхокардиография***

Многие ограничения трансторакального получения изображений, включая тучность, эмфизему, ИВЛ, деформации грудной клетки и узкие межреберные промежутки были преодолены при чреспищеводном

доступе. Восходящая и нисходящая грудная аорта хорошо визуализируются одним поперечно расположенным датчиком (рис. 25).



**Рис. 25.** Чреспищеводная эхокардиография. Мобильный интимомедиальный лоскут, пролабирующий в полость левого желудочка и обуславливающий выраженную аортальную регургитацию. Проксимальная фенестрация в области корня аорты (показана стрелкой) у пациента с расслоением аорты тип А по Stanford (вверху – короткая ось, внизу – длинная ось). LA – left atrium (левое предсердие); LV – left ventricle (левый желудочек); Ao – aortic root (корень аорты) (Meredith EL, Masani ND. Echocardiography in the emergency assessment of acute aortic syndromes. European Journal of Echocardiography. 2009; 10:31–39)

Однако, при единственном простом сканировании остаются слепые пятна. Этот недостаток был почти полностью преодолен с созданием новых биплановых и омниплановых чреспищеводных датчиков, которые обеспечивали дополнительные «окна» для диагностики поражений аорты. Такие датчики повысили способность ЧПЭхоКГ давать точную информацию о морфологии всех отделов грудной аорты.

Омниплановые датчики могут вращаться на 180° и обеспечивают практически неограниченное число возможных плоскостей изображения. С использованием таких датчиков и чреспищеводного доступа, который позволяет сканировать множество срезов по мере продвижения, вращения и удаления зонда, грудная аорта может быть осмотрена так же хорошо, как и при применении любой другой современной техники. В дополнение к изображению аорты, чреспищеводный датчик также дает информацию о функции левого желудочка, аортальной и митральной регургитации и их степенях, о локальной подвижности

стенки желудочка, проксимальных отделах основных коронарных артерий. Вся эта информация является важной для предоперационной оценки состояния хирургических больных.

Введение чреспищеводного датчика обычно требует местной анестезии ротоглотки и легкой либо умеренной седации, но легче всего выполняется в операционной под общей анестезией. Исследование оказывается успешным в 97% предпринимаемых попыток и имеет относительно мало противопоказаний. Было показано, что при введении датчика повышается систолическое и среднее кровяное давление, однако в блоке интенсивной терапии и в операционной с их инвазивным мониторингом и применением  $\beta$ -блокаторов и анестетиков это обычно легко контролируемо. Как и при любой другой даже минимально инвазивной процедуре, при ЧПЭхоКГ случаются серьезные осложнения. Они включают аспирацию, перфорацию пищевода, бронхоспазм и, в моменты максимального дискомфорта больного, изменения на ЭКГ, характерные для ишемии миокарда.

Изменения гемодинамики при проведении ЧПЭхоКГ обычно легко контролируемы, но не тривиальны. Механическое воздействие самого чреспищеводного зонда может способствовать разрыву расслоенной восходящей аорты (<1%).

В целом, ЧПЭхоКГ представляет собой чрезвычайно полезный инструмент для обследования больных с подозрением на расслоение аорты. Чувствительность метода порядка 97-100% при распознавании расслоения, обычно за счет обнаружения расслаивающей мембраны. Способность ЧПЭхоКГ обнаруживать явления, связанные с расслоением, включая недостаточность клапана аорты, жидкость в полости перикарда, тампонаду, нарушения локальной сократимости стенки желудочка и поражение коронарных артерий, превосходит таковую любого другого инвазивного или неинвазивного метода исследования.

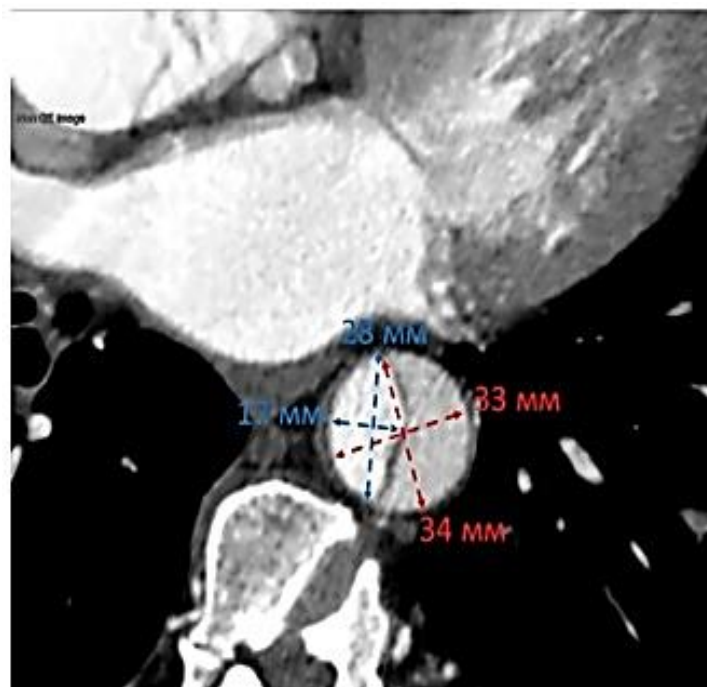
### ***Мультиспиральная компьютерная томография***

Мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) относят к наиболее информативным методам исследования, чувствительность

и специфичность которой при диагностике заболеваний аорты достигает 100%.

Данный метод позволяет адекватно оценить целый ряд параметров у пациентов с расслоением аорты:

1) общий диаметр аорты, размер истинного и ложного каналов на любом уровне измерения (рис. 26);

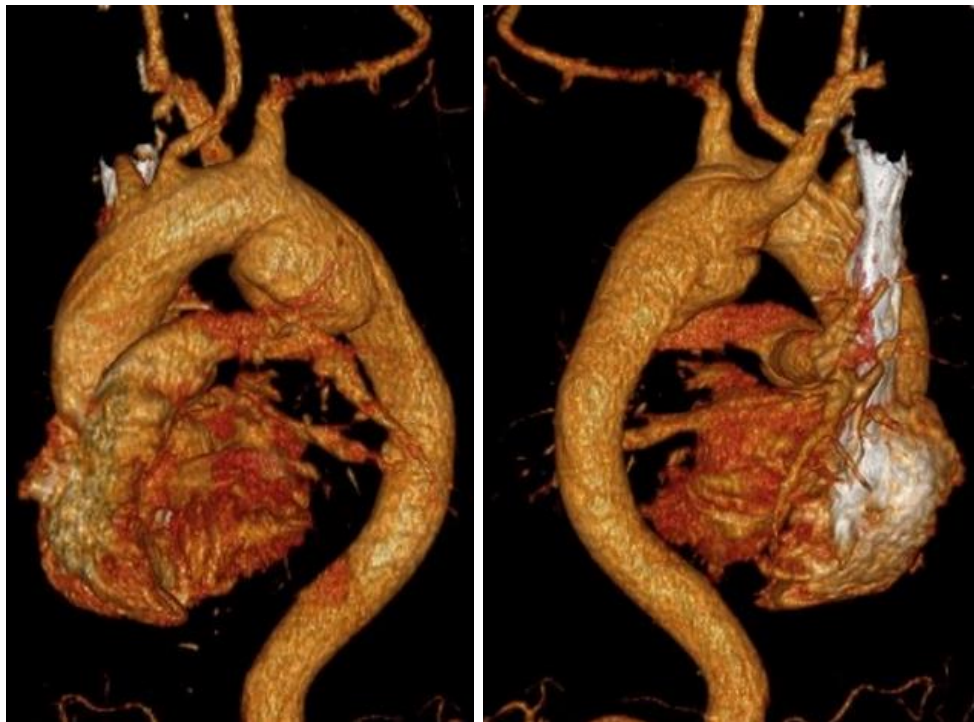


**Рис. 26.** Мультиспиральная компьютерная томография при расслоении аорты. Аксиальный срез нисходящей аорты на уровне левого предсердия. Планиметрическое измерение размеров истинного канала (синие линии) и общего просвета аорты (красные линии)

2) оценка анатомии аорты, вариантов и аномалий отхождения её ветвей (рис. 27);

3) оценка зоны расслоения аорты (распространенность расслоения, верификация истинного и ложного просвета, визуализация проксимальной и дистальных фенестраций, наличие и характер тромбоза ложного просвета). Визуализация хода истинного канала является важным звеном в диагностике таких пациентов. При диссекции аорты истинный канал, как правило, имеет спиралевидный ход и нитевидную форму. Одним из наиболее ценных диагностических МСКТ-признаков является «симптом клюва» («beak sign») – наличие острого угла между

интимомедиальным лоскутом и наружной стенкой ложного канала (рис. 28).



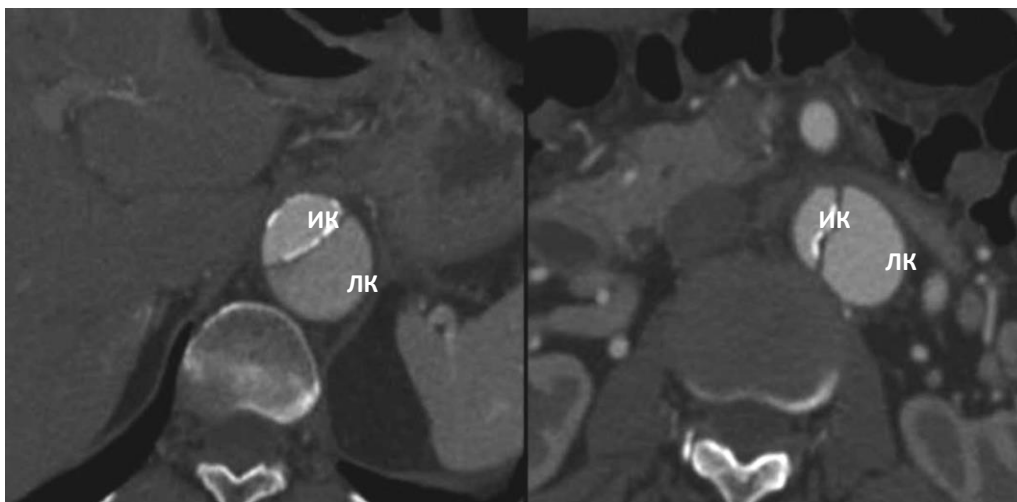
*Рис. 27. Мультиспиральная компьютерная томография грудного отдела аорты, трехмерная реконструкция. Расслоение аорты тип IIIa по DeBakey у пациента с аномалией количества супрааортальных сосудов в сочетании aberrантной левой подключичной артерией. Слева – передняя проекция, справа – задняя проекция*



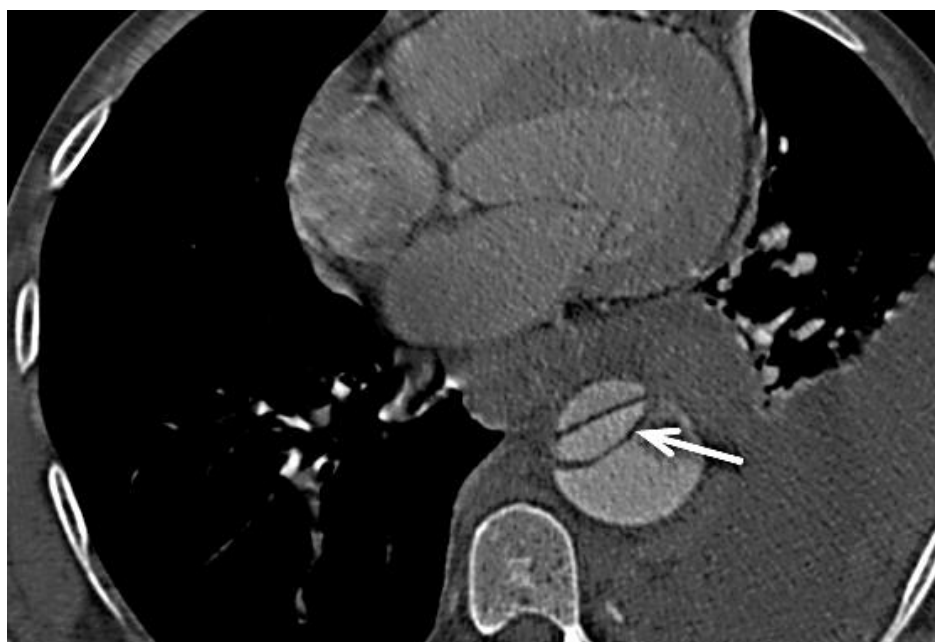
*Рис. 28. Мультиспиральная компьютерная томография брюшной аорты (аксиальный срез), «симптом клюва» (показан стрелкой)*



Этот признак отмечается у большинства пациентов с диссекцией и позволяет достоверно дифференцировать ложный и истинный каналы. Дополнительным критерием при определении истинного канала могут быть кальцинаты в стенке (интимальной выстилке), которые отсутствуют в ложном канале (рис. 29).



**Рис. 29.** Мультиспиральная компьютерная томография торакоабдоминального отдела аорты, аксиальный срез. Кальцификация интимы истинного просвета при расслоении аорты. ИК – истинный канал, ЛК – ложный канал (Hallinan JTPD, Anil G. Multi-detector computed tomography in the diagnosis and management of acute aortic syndromes. World J Radiol. 2014;6(6):355–365)



**Рис. 30.** Мультиспиральная компьютерная томография, аксиальный срез. Циркулярная диссекция аорты. Стрелкой указан истинный просвет аорты

В случаях циркулярной диссекции аорты ложный просвет неизменно окружает истинный просвет, который располагается в центре (рис. 30). Кроме того, контрастирование ложного канала, как правило, отсрочено во времени, что тоже оказывает помощь в определении просветов аорты;

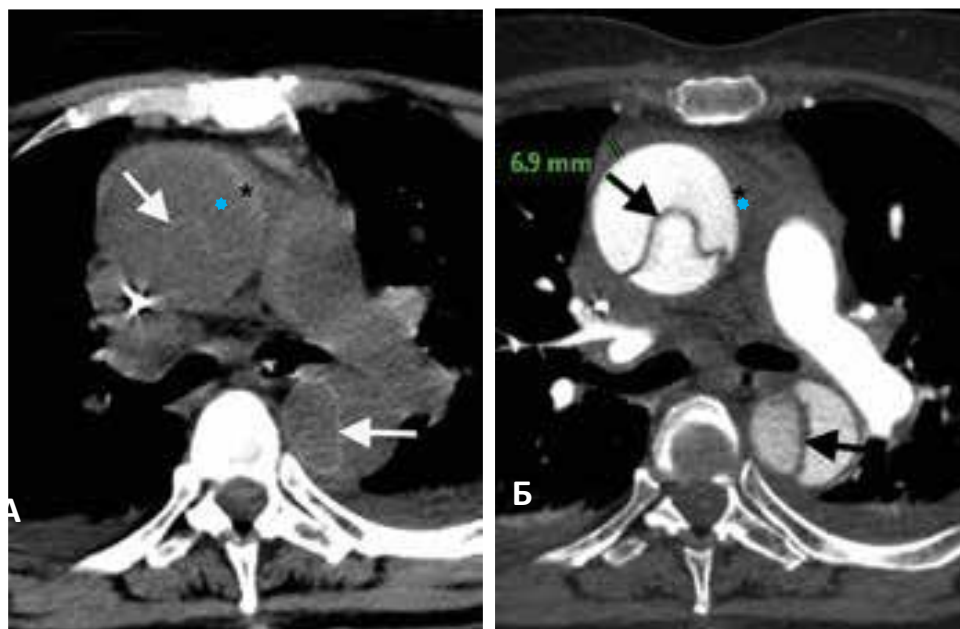
4) определение вовлеченности ветвей аорты (коронарных, брахиоцефальных, висцеральных, подвздошных артерий) в патологический процесс – отхождения ветвей от истинного или ложного просвета, наличия отрыва устьев артерий; определение проходимости сосудов (тромбоз, стеноз, окклюзия) (рис. 31).



*Рис. 31. Мультиспиральная компьютерная томография, трехмерная реконструкция. Вовлечение супрааортальных сосудов в расслоение. Слева – тромботическая окклюзия общих сонных артерий, обусловленная расслоением аорты (показано стрелками). Справа – расслоение аорты с распространением на брахиоцефальный ствол и левую подключичную артерию (показано стрелкой)*

5) визуализация анатомических особенностей внутренних органов грудной и брюшной полости, включая оценку выпота в полости перикарда и плевральных полостях;




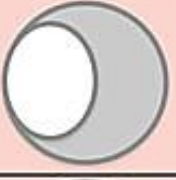





б) выявление предикторов нестабильности аортальной стенки – утолщения и уплотнения, геморрагическую трансформацию внутрипросветных тромботических масс, деформацию контуров стенки аорты и выраженное уплотнение парааортальной клетчатки (рис. 32).



**Рис. 32.** Мультиспиральная компьютерная томография грудного отдела аорты, аксиальный срез. Расслоение аорты тип А по Stanford. А – бесконтрастное исследование, Б – артериальная фаза контрастного усиления. Стрелки указывают на интимомедиальный лоскут. Утолщенные стенки аорты повышенной плотности («звездочки») – интрамуральная гематома с распространением на стенки легочной артерии (Вишнякова (мл.) М.В., Ларьков Р.Н., Вишнякова М.В., Осиев А.Г. Мультиспиральная компьютерная томография в выявлении признаков нестабильности стенки аневризмы аорты //Альманах клинической медицины. 2015;(38):27–33)

Кроме того, МСКТ-аортография используется для динамического контроля за состоянием торакоабдоминального отдела аорты после хирургического лечения в первую очередь для оценки динамики размеров общего, истинного и ложных каналов аорты, а также тромбоза ложного канала. Для этого может быть применена классификация ремоделирования аорты, в которой выделяют позитивное, стабильное и негативное ремоделирование (рис. 33).



	AL ↑	AL ↔	AL ↓
TL ↑	n 	p 	p 
TL ↔	n 	s 	p 
TL ↓	n 	n 	

**Рис. 33.** Классификация ремоделирования торакоабдоминальной аорты: TL – истинный просвет аорты; AL – общий просвет аорты; N – негативное ремоделирование аорты; S – стабильное ремоделирование аорты; P – позитивное ремоделирование аорты (Dohle D-S, Tsagakis K, Janosi RA, Benedik J. et al. Aortic remodelling in aortic dissection after frozen elephant trunk. Eur J Cardiothorac Surg. 2016;49(1);111–117)

Позитивное ремоделирование аорты определяется при увеличении размеров истинного канала на 10% от исходного уровня на фоне стабильного общего просвета аорты или сокращения его на 10%. К стабильному ремоделированию аорты отнесены состояния, при которых изменения общего или ложного просвета не превышали 10% от исходных значений. Негативное ремоделирование аорты оценивали при уменьшении размеров истинного канала или при увеличении общего просвета аорты более чем на 10%.

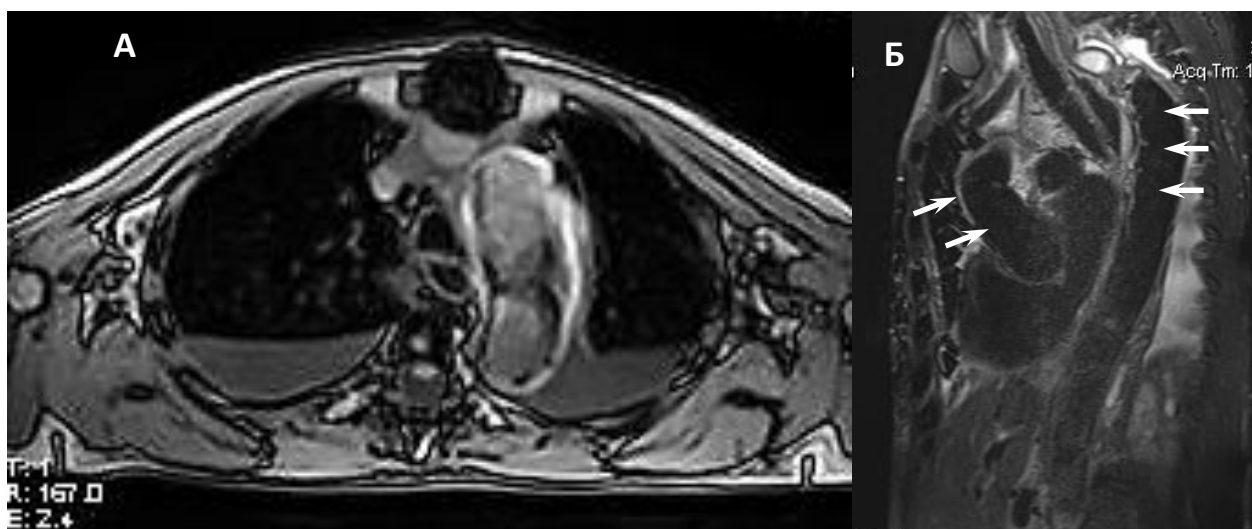
Выгодными преимуществами при выполнении МСКТ является высокая скорость процедуры, отсутствие инвазивного компонента, а также возможность создания трехмерной реконструкции объектов при контрастном режиме исследования.

В то же время относительно высокая лучевая нагрузка (10–25 мЗв), потенциальный риск развития аллергических реакций и контраст-индуцированной нефропатии ограничивают тотальное использование этого диагностического метода.

## ***Магнитно-резонансная томография***

Магнитно-резонансная томография (МРТ) относится к высокоточным неинвазивным методам визуализации, не требующей использования йодсодержащего контраста и ионизирующей радиации (рис. 34).

Диагностическое исследование грудной аорты с помощью МРТ имеет ряд привлекательных аспектов. Получаемая информация сравнима с таковой, получаемой при компьютерной томографии, но при этом добавляются преимущество легкого получения изображений в любой желаемой плоскости и данные о характеристиках кровотока в сканируемых сосудах. Это делает представление о функциональной физиологии, а также о нормальной и патологической анатомии аорты более полным.



***Рис. 34.*** Магнитно-резонансная томография грудного отдела аорты пациентки после операции «замороженный хобот слона». А – дуга аорты с имплантированным гибридным стент-графтом, аксиальный срез; Б – визуализируется протез восходящей аорты и нисходящий отдел с имплантированным стент-графтом (показано стрелками), сагиттальный срез

Современное поколение оборудования и программного обеспечения позволяет отличать кровь от тромба, дифференцировать истинный и ложный просветы, определять локализацию и степень распространения расслоения, а также устья ветвей аорты, включая ветви дуги и брюшного отдела. Новые модификации метода в настоящее время обеспечивают оценку сердечной функции и компетентности клапанов. Более того, это может быть выполнено неинвазивно, безболезненно и

без применения внутривенного контрастного вещества или ионизирующего излучения.

Углубленное обсуждение физических принципов МРТ не требуется большинству практикующих врачей, однако, для верной оценки полученных результатов, важно понимание некоторых основных концепций. Вода и ее заряженные протоны быстро движутся в просвете аорты с током крови. Таким образом, на типичном МРТ-изображении внутриартериальное пространство выглядит совершенно черным и не дает никакого радиочастотного сигнала, поскольку протоны заряжают область сканирования еще до расслабления и испускания импульса. Стенка сосуда, расслаивающая мембрана и окружающие ткани и органы, напротив, испускают сигналы различной силы, в зависимости от содержания в них воды и местного химического состава. В случаях относительно низкого потока, как, например, в ложном просвете при расслоении, может возникать слабый внутрисосудистый сигнал. Его интенсивность будет зависеть от скорости потока и от используемой последовательности импульсов, обеспечивая таким образом контраст между истинным и ложным просветами. Дополнительным режимом к «спин-эхо» является режим «градиент-эхо», дающий при наличии кровотока очень яркие изображения. Комбинация двух этих режимов дает информацию, касающуюся относительных скоростей потока в «быстром» (истинном) и «медленном» (ложном) просветах и позволяет обнаружить устья боковых ветвей аорты.

На современном этапе МРТ позволяет комбинировать изображения, полученные в результате множественного сканирования, в единую картину, подобную получаемой при ангиографии. Данный метод применим к любой структуре организма, в которой имеется кровоток, и носит название «проецирование с максимальной интенсивностью». КиноМРТ – важное недавнее достижение МРТ-технологии, поскольку дает трехмерные изображения. Путем соотнесения быстро получаемых изображений с ЭКГ можно получить изображение сердца в режиме реального времени.

Когда значения скорости кровотока в обоих просветах почти одинаковы, могут возникнуть трудности при дифференцировке истинного

просвета от ложного. Данное препятствие обычно преодолевают с помощью МРТ, синхронизированной с ЭКГ, т.к. в диастолу в истинном просвете обычно нет кровотока, в то время как в ложном просвете некоторый кровоток сохраняется на протяжении всего сердечного цикла. Другой трудностью может явиться обнаружение тромба при замедленном кровотоке в ложном просвете. При этом могут оказаться полезными фазово-контрольный дисплей и «градиент-эхо». Поскольку при хроническом расслоении ложный просвет обычно тромбируется, расслаивающаяся мембрана легче определяется при остром расслоении.

В дополнение к абсолютному диагностическому критерию, визуализации расслаивающейся мембраны, имеется ряд других признаков, подтверждающих диагноз расслоения аорты. Хотя ни один из этих критериев сам по себе не является диагностическим при расслоении аорты, их наличие при начальном отрицательном результате с использованием стандартной техники должно побудить к более детальному обследованию. К таким дополнительным находкам относятся дилатация аорты, спиральная конфигурация тромбированного участка стенки аорты и увеличение диаметра аортальной стенки. Как и при других методах получения изображений, когда ложный просвет тромбирован, могут возникнуть трудности при дифференцировке расслаивающейся мембраны от концентрически располагающегося тромба и интрамуральной гематомы. Несмотря на определенный прогресс в этой области, МРТ не может обеспечить получение удовлетворительных изображений коронарных артерий, что может быть важным в контексте расслоения аорты.

Метод МРТ до сих пор не получил широкого распространения в диагностике острого расслоения аорты по ряду крупных недостатков. Во-первых, для получения обстоятельной информации требуется много времени (в среднем от 30 минут до часа). Во-вторых, во время проведения исследования, поблизости от больного не должно быть предметов, содержащих железо, что создает затруднительную ситуацию при остром расслоении, когда необходимо использовать медицинский инструментарий. По мере накопления опыта применения МРТ были созданы различные «дружественные» для МРТ устройства,

включая специальные дыхательные аппараты с длинными трубками, оборудование для мониторинга ЭКГ и кровяного давления. Однако при введении гемодинамически активных препаратов, когда смена дозировки может потребоваться в течение минут и даже секунд, отсутствие доступа к больному становится значительным недостатком. В-третьих, оборудование для МРТ дорого и доступно не каждой клинике. Наконец, МРТ-сканер обычно располагается на цокольном этаже, на удалении от палат интенсивной терапии и операционных, и к нему может не быть круглосуточного доступа.

Техника МРТ привлекательна для длительного наблюдения расслоения по причине высокой воспроизводимости, полной неинвазивности и отсутствия потребности в контрастных веществах и ионизирующем излучении.

Хотя ошибочные результаты при применении МРТ редки, они все же по разным причинам могут иметь место. Обычно получают ложноположительные результаты вследствие смещения нормальных анатомических структур, особенно сосудов, таких как левая верхняя межреберная вена.

Замечательная чувствительность и специфичность метода МРТ при диагностике расслоения аорты была показана на больших группах больных. МРТ и ЧПЭхоКГ обладают 100% чувствительностью при распознавании расслоений, захватывающих грудной отдел аорты, независимо от их локализации в восходящей, нисходящей аорте или дуге. Однако МРТ-сканирование намного превосходило чреспищеводную эхокардиографию по специфичности (100% против 68%).

МРТ вместе с ЧПЭхоКГ занял место ангиографии в качестве «золотого стандарта» для определения сложной анатомии аорты.

### ***Аортография***

Аортография, прежде являясь эталонным методом диагностики патологии аорты, в настоящее время вытеснена мультиспиральной компьютерной и магнитно-резонансной томографией и рассматривается как исследование последней линии (рис. 35).



**Рис. 35.** *Ангиография пациента с расслоением аорты типа B по Stanford.*

Контрастированы истинный (Т) и ложный (F) каналы аорты через проксимальную фенестрацию (указана стрелкой) (Dake M.D, Kato N., Mitchell R.S. et al. Endovascular stent–graft placement for the treatment of acute aortic dissection. N Engl J Med. 1999 May 20;340(20):1546–52)

Однако же, вопреки быстрому развитию неинвазивной и миниинвазивной технологии, аортография сохраняет за собой важную позицию в диагностике расслоений аорты. Во многих клиниках этот метод продолжает служить меркой, по которой оцениваются менее инвазивные диагностические методы. В центрах с большим опытом диагноз может быть поставлен быстро, с уверенностью и с низким риском для больного. С помощью тщательно проведенного исследования можно получить функциональные и анатомические данные. При этом больному проводится полный мониторинг и, при необходимости, инфузионная терапия для поддержания гемодинамики. Получаемые снимки обычно легко интерпретируются даже не слишком опытными специалистами, и в большинстве центров аортографическое исследование может быть организовано в короткие сроки. При соответствующем опыте данная процедура может быть выполнена с чувствительностью

от 82 до 98% и специфичностью, достигающей 100%. С помощью ангиографии можно проанализировать пять очень важных факторов. Они включают: подтверждение диагноза, обширность расслоения, идентификацию первичного дефекта интимы и вторичных коммуникаций, состояние аортального клапана, включая наличие и степень недостаточности, а также оценку состояния брахиоцефальных и висцеральных сосудов.

Аортографию можно выполнить, используя внутривенную либо внутриаартериальную технику. Основным недостатком введения контраста через вену является недостаточное контрастирование аорты. Данная проблема еще более усугубляется при наличии тампонады или аортальной недостаточности. Вопреки своим недостаткам, данный метод оставался популярным, поскольку существовало опасение, что ретроградная аортография может вызвать повреждение или разрыв хрупкой стенки аорты. Однако по мере накопления опыта проведения ретроградной аортографии, стало очевидным, что частота осложнений при расслоении значимо не отличается от таковой при нерасслоенной аорте, и при этом можно получать намного более качественные изображения.

Применение техники Сельдингера в качестве предпочтительного метода установки катетера привело к тому, что доминирующим местом доступа стала бедренная артерия. К счастью, расслоение редко распространяется дистально до этого уровня (бедренной артерии), хотя обычно вовлеченными оказываются одна или обе подвздошные артерии. В целом для ангиографического доступа выбирается та общая бедренная артерия, на которой более отчетлив пульс. Подключичная артерия остается про запас на случай, если ни одна из бедренных артерий не подойдет для доступа.

В прошлом большое внимание уделялось точному обнаружению места разрыва интимы и просвета, от которого отходят брахиоцефальные и коронарные артерии при остром расслоении. Однако по мере накопления опыта отношение к данной проблеме менялось, и в настоящее время большинство хирургов согласны с тем, что всю важную

информацию можно получить в ходе интраоперационного обследования восходящей аорты и брахиоцефальных ветвей.

Одной из наиболее часто встречающихся дополнительных ангиографических находок при расслоении аорты является обнаружение сдавления истинного просвета после введения контрастного материала. В случаях, когда ложный просвет не контрастируется, такое сдавление или сужение истинного канала может оказаться единственной положительной ангиографической находкой. Сужение обычно гемодинамически незначимо, поскольку даже в сдавленном состоянии истинный просвет в большинстве случаев больше, чем таковой в норме. Характерно его изменение по ходу аорты при распространении расслоения в дистальном направлении. Стенка аорты может казаться утолщенной вследствие интрамуральной гематомы или отека. Когда такое утолщение стенки распространяется на значительную длину аорты, что свидетельствует против его атеросклеротического или жирового происхождения, это служит косвенным признаком расслоения аорты. Проекция небольшого, напоминающего язву выпячивания на гладком контуре аорты также говорит о возможном расслоении. Такая проекция обычно возникает в месте разрыва интимы, когда ложный просвет, по крайней мере, частично тромбируется. В редких случаях подобные проекции могут быть следствием изолированных разрывов интимы или окклюзии боковых ветвей аорты.

Другим косвенным признаком может служить аортальная регургитация, особенно при остром расслоении проксимального отдела аорты. К сожалению, этот признак неспецифичен, поскольку аортальная недостаточность имеется у многих больных с эктазией корня аорты и у 10% пациентов с расслоением дистальных отделов аорты.

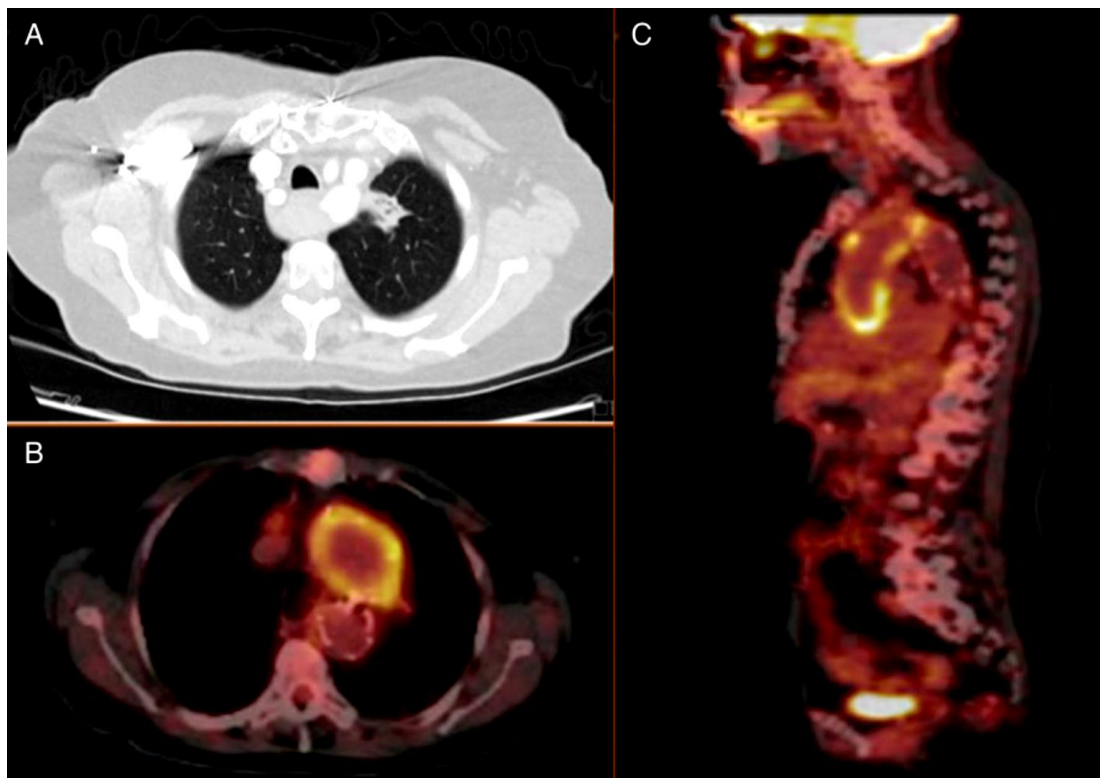
Аортография является чувствительным и специфичным инструментом для диагностики расслоения аорты. Когда эхокардиография и КТ недоступны, аортография представляет собой наиболее быстрый и надежный способ диагностики острого расслоения. Однако в большинстве случаев потребность в аортографии отпадает при наличии новых, менее инвазивных и более точных способов диагностики. Немаловажное значение в этом имеет инвазивность метода, а также



необходимость использования йодсодержащего контраста и ионизирующей радиации, что может провоцировать контраст-индуцированную нефропатию.

### ***Позитронно-эмиссионная томография***

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) является функциональным методом визуализации, который основан на накоплении в стенке аорты аналога глюкозы – F18-фтордезоксиглюкозы. Данное исследование было предложено в качестве метода, позволяющего выявить воспалительные изменения стенки и спрогнозировать возможные неблагоприятные последствия (разрыв, расслоение аорты). Кроме того, метод полезен для диагностики инфекции аортальных стент-графтов (рис. 36).

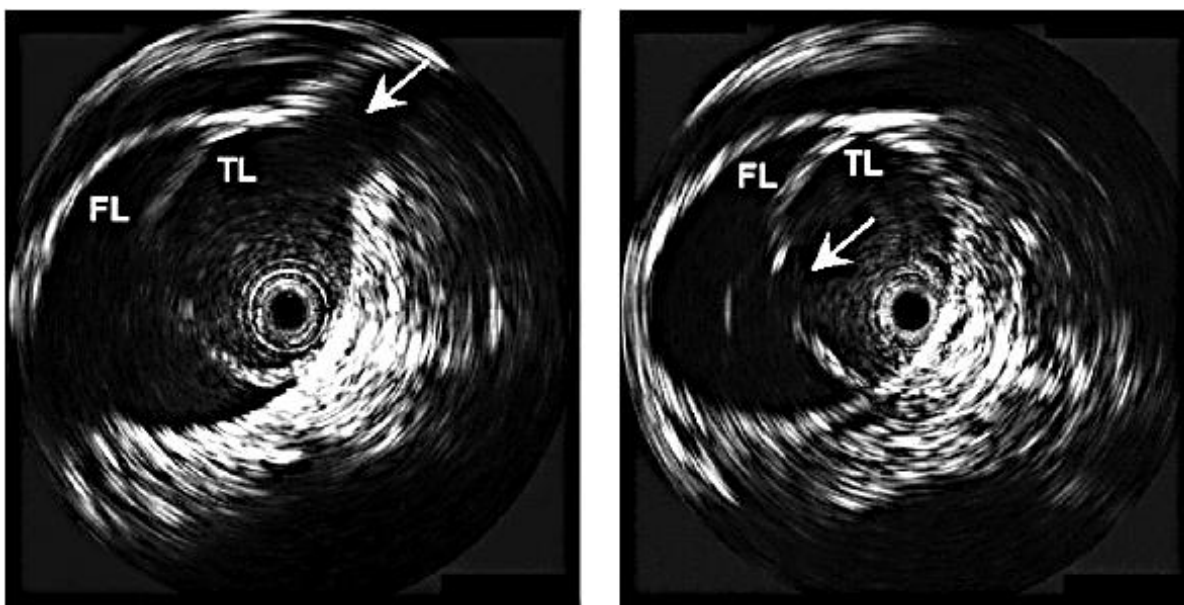


***Рис. 36. Позитронная эмиссионная томография. Парапротезный инфекционный процесс у пациента после процедуры «замороженный хобот слона»***

А – поражение левой верхней доли легкого по данным компьютерной томографии, инфицирование парапротезного пространства по данным ПЭТ; В – аксиальный срез, С – сагиттальный срез (Morjan M, Ali K, Harringer W, El-Essawi A. Late prosthetic graft infection after frozen elephant trunk presenting by haemoptysis and positive 18F-fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2014 Nov;19(5):872–4)

### ***Внутрисосудистое ультразвуковое исследование***

Внутрисосудистое ультразвуковое исследование позволяет получить информацию о состоянии аортальной стенки в радиусе 360 градусов по аксиальной оси в режиме реального времени, используя миниатюрный высокочастотный (10–30 МГц) ультразвуковой датчик (рис. 37).



***Рис. 37.*** Внутрисосудистое ультразвуковое изображение расслоенной аорты на уровне левой почечной артерии (слева, показано стрелкой). Определяется коммуникация между истинным и ложным каналом (справа, показано стрелкой). FL, False lumen – ложный канал; TL, true lumen – истинный канал (Goldstein S.A., Evangelista A., Abbara S., Arai A., et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the american society of echocardiography and the european association of cardiovascular imaging endorsed by the society of cardiovascular computed tomography and society for cardiovascular magnetic resonance. J Am Soc Echocardiogr. 2015;28:119–182)

Исследование применяется, в основном, для сопровождения эндоваскулярного лечения аорты. Одним из главных преимуществ данного метода стоит считать значительное сокращение использования йодсодержащего контраста при эндоваскулярных процедурах, что особенно важно для пациентов с исходной почечной недостаточностью. В то же время существуют ограничения использования методики. В случаях извитой аорты с выраженной ангуляцией, а также при значительно дилатированной аорте получение адекватных измерений может быть

трудновыполнимо по причине сложной оцетровки датчика в сосуде. Более того, в данных условиях возрастает риск дополнительной ятрогенной травмы аорты. Высокая стоимость датчиков и инвазивный характер процедуры лимитирует использование этого метода диагностики для большинства клинических целей, отличных от сопровождения эндоваскулярных процедур.

На сегодняшний день наличие широкого выбора инструментальных исследований позволяет поставить корректный диагноз в каждом конкретном случае, используя для этого наиболее оптимальный диагностический метод. Проведение адекватной диагностики пациентов с расслоением аорты позволяет определить или скорректировать тактику лечения, способную повлиять на прогноз и качество жизни пациентов.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

*Выберите один правильный ответ.*

1. В ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ РАССЛОЕНИЯ АОРТЫ ВЕДУЩУЮ РОЛЬ ИГРАЕТ

- 1) рентгенография
- 2) эхокардиография
- 3) компьютерная томография
- 4) магнитно-резонансная томография
- 5) аортография

2. МЕТОД, ПОЗВОЛЯЮЩИЙ ВИЗУАЛИЗИРОВАТЬ ФУНКЦИЮ АОРТЫ В РЕЖИМЕ РЕАЛЬНОГО ВРЕМЕНИ - ЭТО

- 1) рентгенография
- 2) эхокардиография
- 3) компьютерная томография
- 4) магнитно-резонансная томография
- 5) аортография

3. ПОЗВОЛЯЕТ ВЫЯВЛЯТЬ НЕГЕРМЕТИЧНОЕ ПРИЛЕГАНИЕ ИМПЛАНТИРОВАННЫХ В АОРТУ СТЕНТ-ГРАФТОВ

- 1) рентгенография

- 2)эхокардиография
- 3)компьютерная томография
- 4)магнитно-резонансная томография
- 5)аортография

4. ПОДХОДИТ ДЛЯ МНОГОКРАТНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ И ЯВЛЯЕТСЯ МЕТОДОМ ВЫБОРА ДЛЯ ДИНАМИЧЕСКОГО КОНТРОЛЯ ПАЦИЕНТОВ

- 1)рентгенография
- 2)эхокардиография
- 3)компьютерная томография
- 4)магнитно-резонансная томография
- 5)аортография

5. «СИМПТОМ КЛЮВА» ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПРИ

- 1)рентгенографии
- 2)эхокардиографии
- 3)компьютерной томографии
- 4)магнитно-резонансной томографии

# ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

## 1. Эпидемиология и естественное течение заболевания

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	1	2.	1	3.	2

## 2. Анатомо-морфологические особенности грудной аорты

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	5	2.	2	3.	3

## 3. Этиология расслоения аорты

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	2	2.	1	3.	2
4.	1	5.	3	6.	3
7.	3				

## 4. Патогенез и патофизиологические аспекты расслоения аорты

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	4	2.	1	3.	1

## 5. Классификация расслоения аорты

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	2	2.	2	3.	1

## 6. Клиника расслоения аорты

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	1	2.	3	3.	2

## 7. Лабораторная диагностика

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	1	2.	2	3.	6

## 8. Инструментальная диагностика

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	3	2.	2	3.	5
4.	4	5.	3		

## ЛИТЕРАТУРА

1. The international registry of acute aortic dissection (IRAD): new insights into an old disease / P.G. Hagan, C.A. Nienaber, E.M. Isselbacher [et al.] // *JAMA*. – 2000. – Vol. 283, No 7. – P. 897–903.
2. Knaut A.L. Aortic emergencies / A.L. Knaut, J.C. Cleveland // *Emerg. Med. Clin. N. Am.* – 2003. – Vol. 21. – P. 817–845.
3. Nienaber C.A. Management of acute aortic syndromes / C.A. Nienaber, J.T. Powell // *Eur. Heart Journal*. – 2012. – Vol. 33. – P. 26–35. – doi:10.1093/eurheartj/ehr186.
4. Chau K.H. Natural history of thoracic aortic aneurysm: size matters, plus moving beyond size / K.H. Chau, J.A. Elefteriades // *Prog. Cardiovasc. Dis.* – 2013. – Vol. 56, No 1. – P. 74–80. – doi: 10.1016/j.pcad.2013.05.007.
5. Cohn L.H. Cardiac surgery in the adult / L.H. Cohn. – Third ed. – The McGraw-Hill Companies, Inc., 2008. – P. 1704.
6. Tsai T.T. Acute aortic dissection: perspectives from the international registry of acute aortic dissection (IRAD) / T.T. Tsai, S. Trimarchi, C.A. Nienaber // *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.* – 2009. – Vol. 37. – P. 149–159. – doi:10.1016/j.ejvs.2008.11.032.
7. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14 000 cases from 1987 to 2002 / C. Olsson, S. Thelin, E. Ståhle [et al.] // *Circulation*. – 2006. – Vol. 114. – P. 2611–2618. – doi: 10.1161/circulationaha.106.630400.
8. Прозоров С.А. Современное значение рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения больных с острой патологией аорты / С.А. Прозоров, Г.Е. Белозеров // *Журн. им. Н.В. Склифосовского. Неотложная медицинская помощь*. – 2013. – № 1. – С. 46–49.
9. Noninvasive imaging approaches to evaluate the patient with known or suspected aortic disease / C.A. Nienaber, S. Kische, V. Skriabina [et al.] // *Circ. Cardiovasc. Imaging*. – 2009. – Vol. 2. – P. 499–506. – doi: 10.1161/circimaging.109.850206.
10. Мультиспиральная компьютерная томография в выявлении признаков нестабильности стенки аневризмы аорты / М.В. Вишнякова (мл.), Р.Н. Ларьков, М.В. Вишнякова [и др.] // *Альм. клин. медицины*. – 2015. – № 38. – С. 27–33. – doi:10.18786/2072-0505-2015-38-27-33.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

### Основная

1. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine / L.F. Hiratzka, G.L. Bakris, J.A. Beckman [et al.] // *Circulation*. – 2014. – Vol. 35, No 41. – P. 2873–2926. – doi: 10.1161/CIR.0b013e3181d4739e.
2. 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) / R. Erbel, V. Aboyans, C. Boileau [et al.] // *Eur. Heart Journal*. – 2014. – Vol. 35. – P. 2873–2926. – doi:10.1093/eurheartj/ehu281.

### Дополнительная

1. Golledge J. Acute aortic dissection / J. Golledge, K.A.Eagle // *Lancet*. – 2008. – Vol. 372. – P. 55–66.
2. Su Y-J. Gender-specific in aortic dissection / Y-J. Su, C-Y. Liu, Y-H. Yeh // *Journal of Acute Disease*. – 2014. – P. 10–13. – doi: 10.1016/S2221-6189(14)60003-2.
3. Acute aortic syndromes and thoracic aortic aneurysm / V.S. Ramanath, J.K. Oh, T.M. Sundt [et al.] // *Mayo Clin. Proc.* – 2009. – Vol. 84, No 5. – P. 465–481.
4. Biomarkers in aortic dissection / D. Wen, X.L. Zhou, J-J. Li [et al.] // *Clin. Chim. Acta*. – 2011. – Vol. 412. – P. 688–695.
5. Thoracic aortic aneurysm and dissection / J.Z. Goldfinger, J.L. Halperin, M.L. Marin [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2014. – Vol. 64. – P. 1725–1739.
6. Corvera J.S. Acute aortic syndrome / J.S. Corvera // *Ann. Cardiothorac. Surg.* – 2016. – Vol. 5, No 3. – P. 188–193. – doi: 10.21037/acs.2016.04.05.

7. Molecular mechanisms of thoracic aortic dissection / D. Wu, Y.H. Shen, L. Russell [et al.] // *J. Surg, Res.* – 2013. – Vol. 184. – P. 907–924. – URL: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jss.2013.06.007>.
8. Hallinan JTPD. Multi-detector computed tomography in the diagnosis and management of acute aortic syndromes / JTPD. Hallinan, G. Anil // *World J. Radiol.* – 2014. – Vol. 6, No 6. – P. 355–365. – doi: 10.4329/wjr.v6.i6.355.
9. The role of imaging in aortic dissection and related syndromes / R.R. Baliga, C.A. Nienaber, E. Bossone [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol. Img.* – 2014. – Vol. 7. – P. 406–424. – URL: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.10.015>.
10. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging endorsed by the society of cardiovascular computed tomography and society for cardiovascular magnetic resonance / S.A. Goldstein, A. Evangelista, S. Abbara [et al.] // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2015. – Vol. 28. – P. 119–182. – URL: <http://dx.doi.org/10.1016/j.echo.2014.11.015>.



Учебное издание

**Борис Николаевич Козлов,  
Дмитрий Сергеевич Панфилов**

**РАССЛОЕНИЕ АОРТЫ:  
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОПАТОГЕНЕЗ,  
ДИАГНОСТИКА**

Учебное пособие

Редактор А.Ю. Коломийцев  
Технический редактор О.В. Коломийцева  
Обложка С.Б. Гончаров

Издательство СибГМУ  
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107  
Тел. 8(382-2) 51-41-53  
E-mail: [otd.redaktor@ssmu.ru](mailto:otd.redaktor@ssmu.ru)

---

Подписано в печать 09.09.2021 г.  
Формат 60x84 <sup>1</sup>/<sub>16</sub>. Бумага офсетная.  
Печать цифровая. Гарнитура «Times». Печ. лист 6,3. Авт. лист. 3,7.  
Тираж 100 экз. Заказ № 18

---

Отпечатано в Издательстве СибГМУ  
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2  
E-mail: [lab.poligrafii@ssmu.ru](mailto:lab.poligrafii@ssmu.ru)