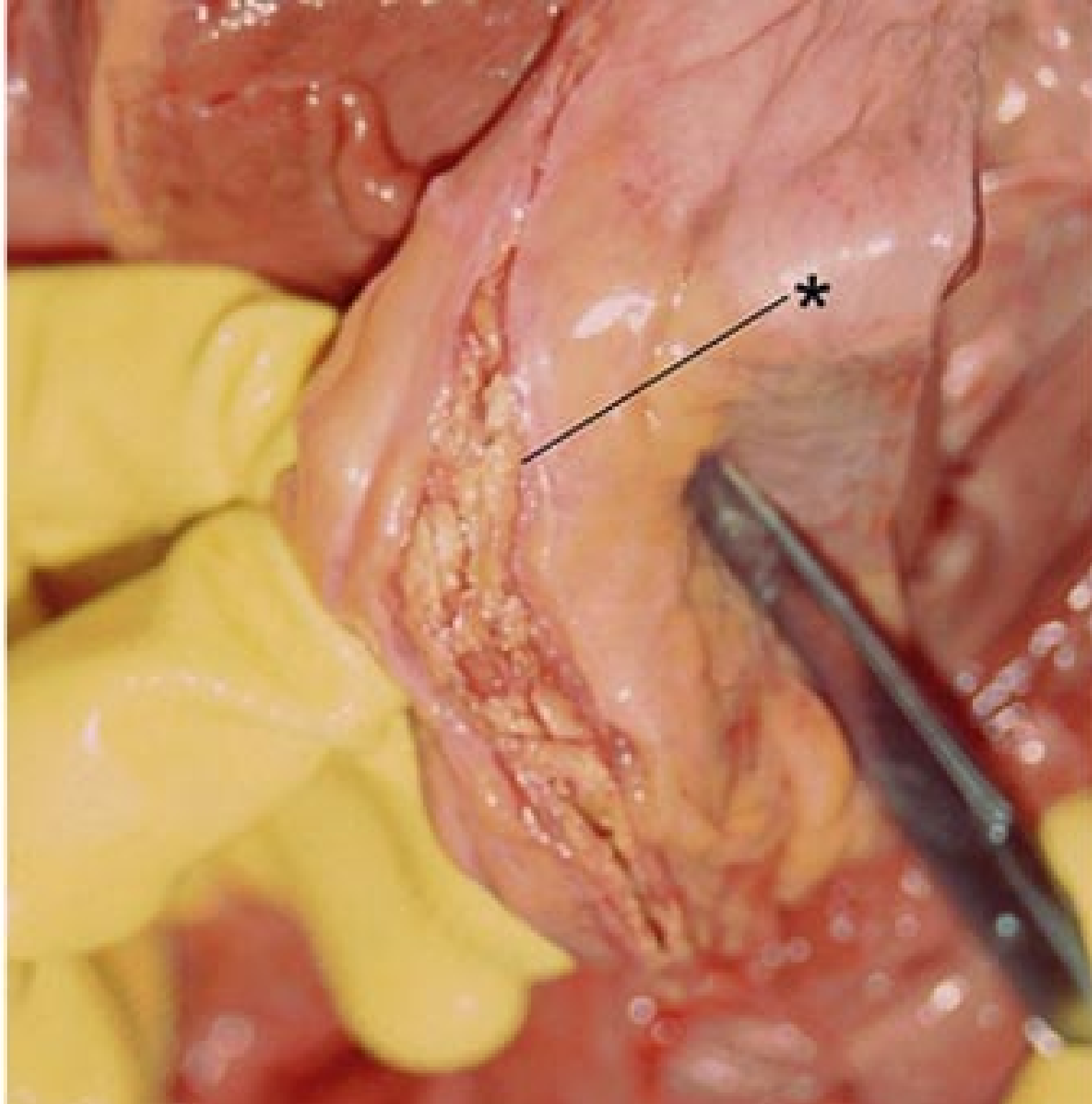


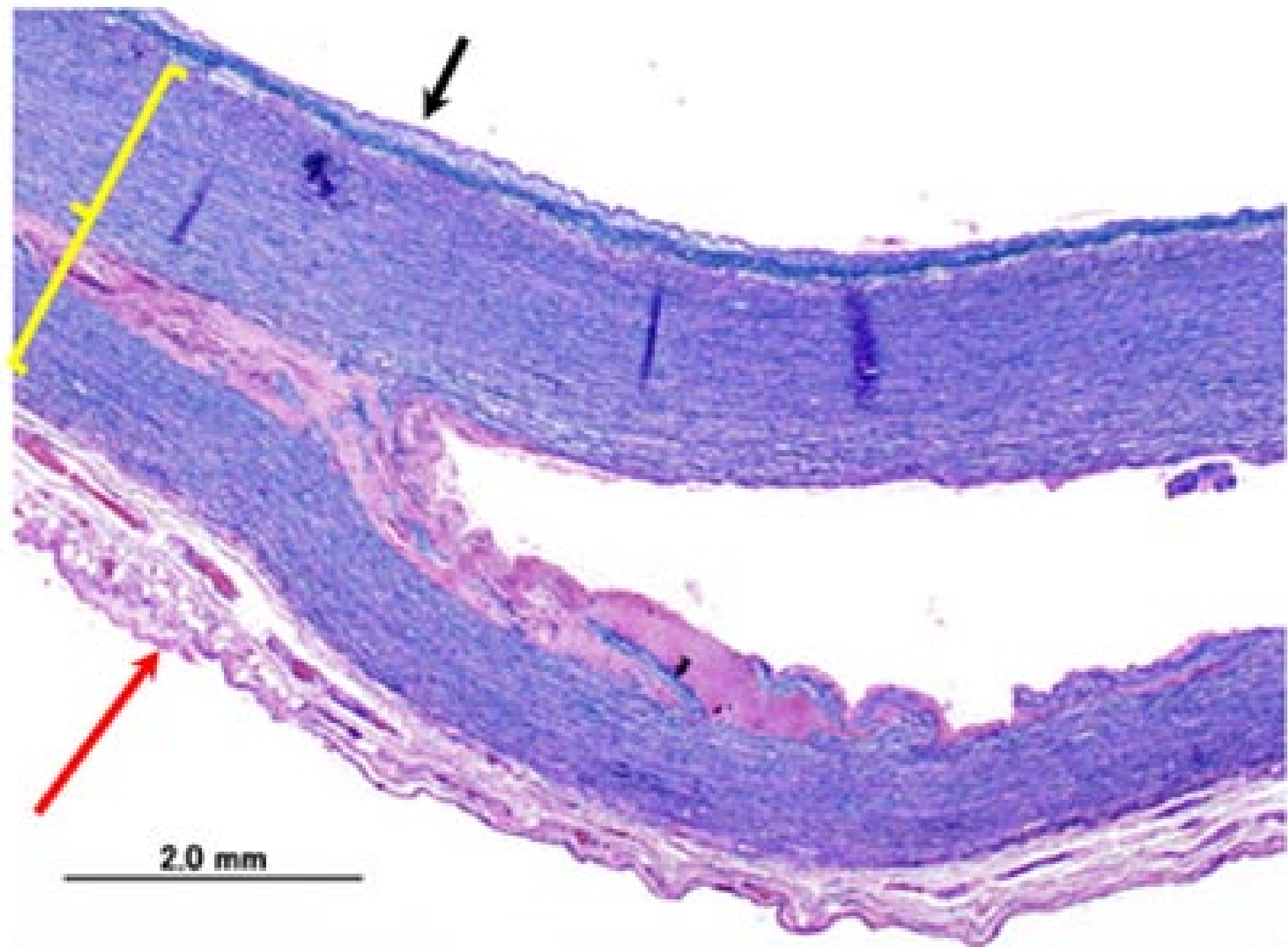
Початковим проявом гострого розшарування аорти може бути раптове виникнення роздираючого болю в ділянці грудної клітки. Маленький надрив інтими аорти може привести до швидкого розшарування стінки аорти і створення хибного просвіту, який швидко збільшується (жовта стрілка). Розшарування аорти може швидко завершитись смертю пацієнта, навіть за умови ургентного кваліфікованого лікування.



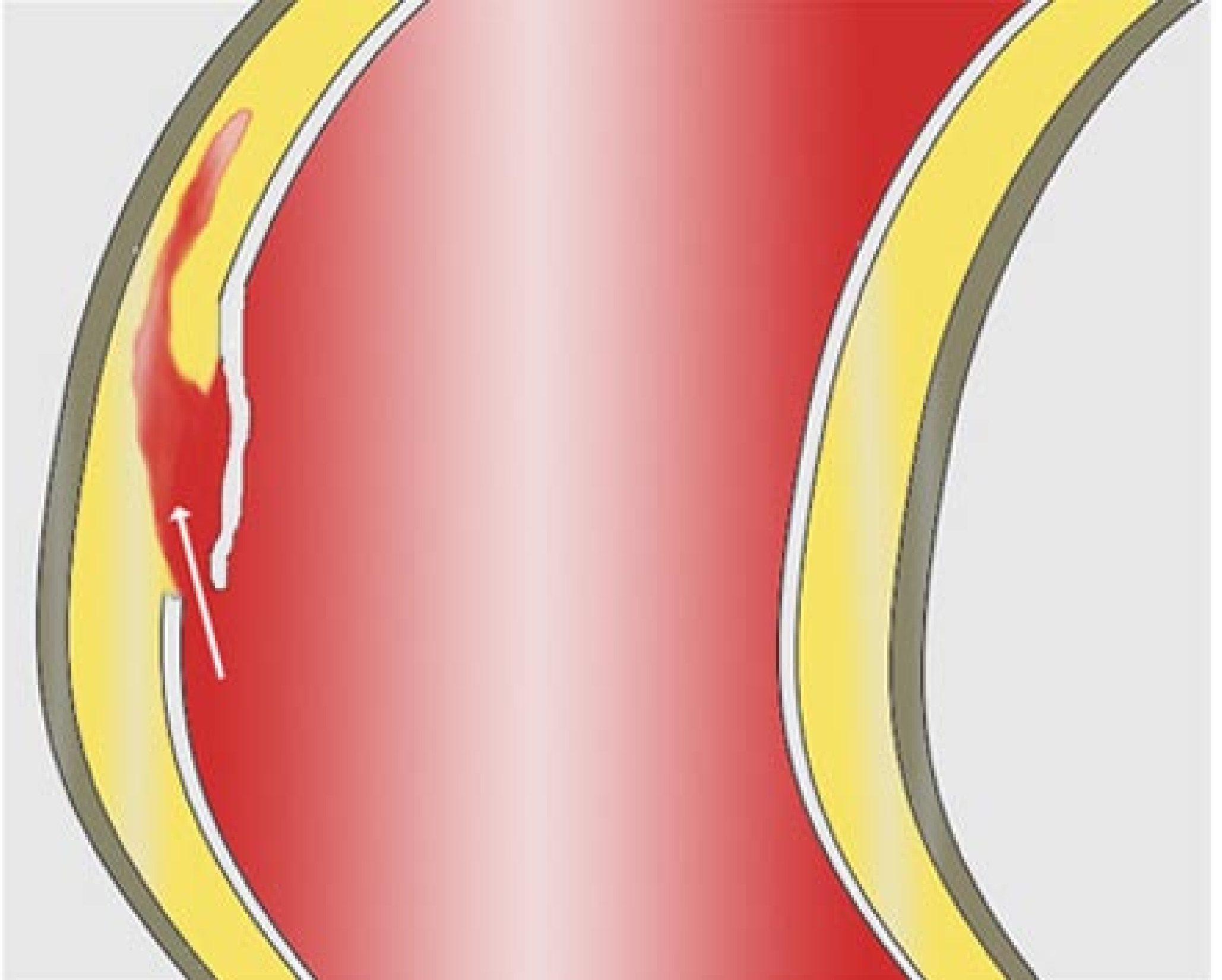
Король Великобританії Георг II помер, стоячи на п'єдесталі (показаний), і це був перший добре задокументований випадок розшарування аорти, але це ускладнення було діагностовано також у багатьох інших відомих людей, включаючи Джона Ріттера, принцесу Діану, а також доктора Майкла Дебекі, який був піонером у виконанні успішного хірургічного втручання при розшаруванні аорти. Отже, цей великий кардіохірург створив методику операції, із застосуванням якої його в майбутньому прооперували і врятували йому життя.



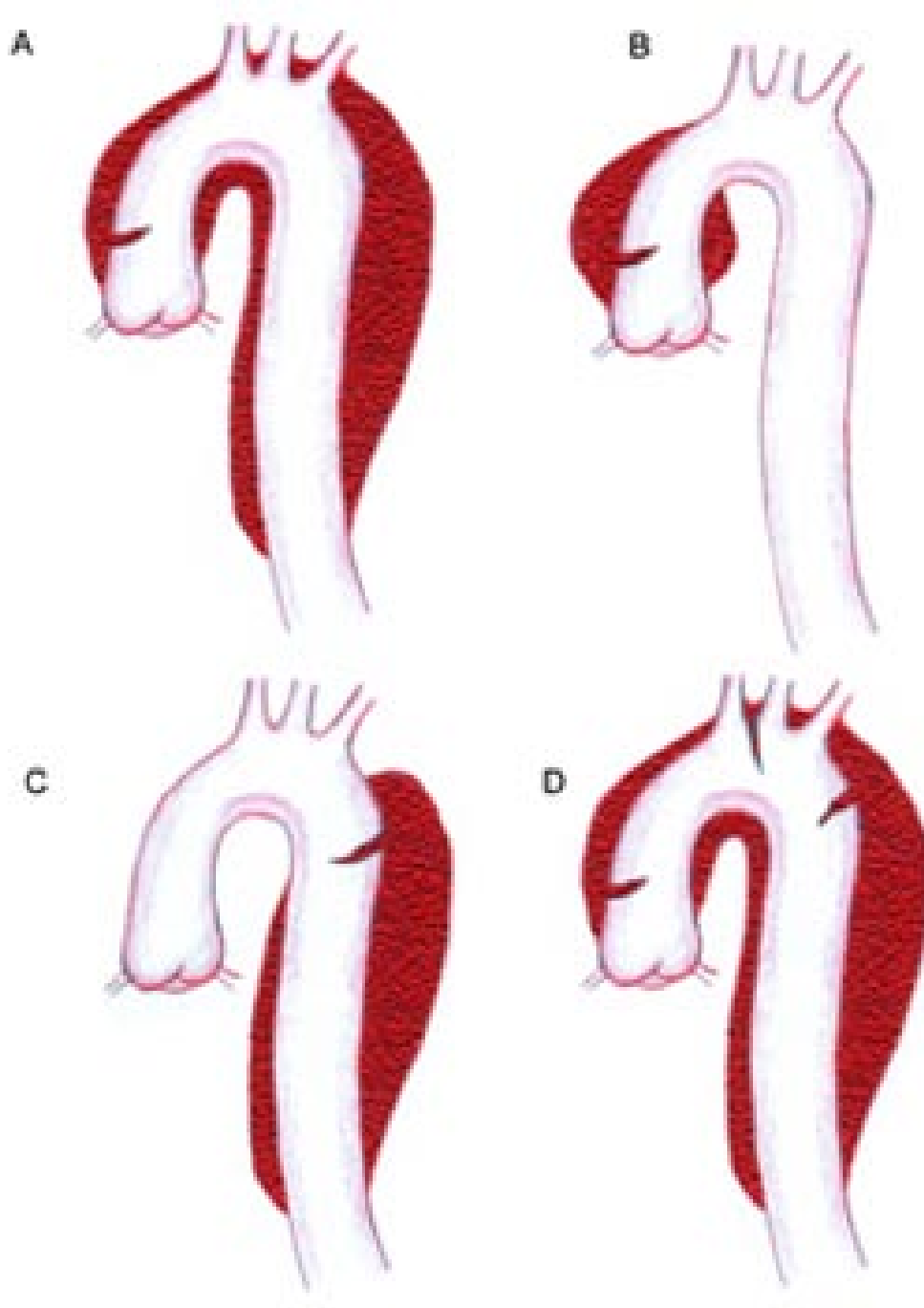
У США розшарування аорти найчастіше трапляється в пацієнтів із гіпертензією. Істинну частоту цього ускладнення оцінити важко, оскільки більшість оцінок базується на автопсійних дослідженнях (показано), при яких розшарування аорти виявляють в 1-3% трупів. Відповідно до оцінок частота становить 5-30 випадків на 1 мільйон людей на рік. Розшарування аорти виникає один раз на 10 000 пацієнтів, які були госпіталізовані; у США щороку повідомляють про 2000 нових випадків.



Аорта складається з трьох шарів: інтими (чорна стрілка), медії (жовта лінія) і адвентиції (червона стрілка), які містять різні кількості колагену, еластину і гладком'язових клітин. З віком ці компоненти стінки аорти розпадаються і заміщуються базофільною основною речовиною, процес, який називається кістозним медіанекрозом. Вказані зміни підвищують ризик того, що в аорті будуть виникати надриви із прогресуванням їх в розшарування (як показано). Треба відзначити, що кістозний медіанекроз вперше було описано в 1929 році і цей термін залишився без змін, хоча подальші дослідження засвідчили, що вказаний патологічний процес не є ні кістозним, ні некротичним. Тому деякі автори називають його кістозною дегенерацією медії.



Розшарування аорти виникає через надрив в інтимі аорти, який дає змогу сформуватись і поширюватись субінтимальній гематомі. Це призводить до формування істинного і хибного просвітів у межах аорти, що іноді описують як «аорта з двома стволами». Загальна площа поперечного перерізу, яку займають два просвіти, залишається незмінною, оскільки при збільшенні хибного просвіту менша кількість крові має змогу проходити через істинний просвіт. Якщо розшарування залучає перикардальний просвіт, тоді може розвинутиись серцева тампонада.



Є дві основні класифікаційні схеми для розшарувань аорти: за Дебекі і Станфордська. Класифікації базуються на тому, які компоненти висхідної і низхідної аорти залучено у процес розшарування.

\* Зображення А: Станфорд А або Дебекі I;

\* Зображення В: Станфорд А або Дебекі II;

\* Зображення С: Станфорд В або Дебекі III;

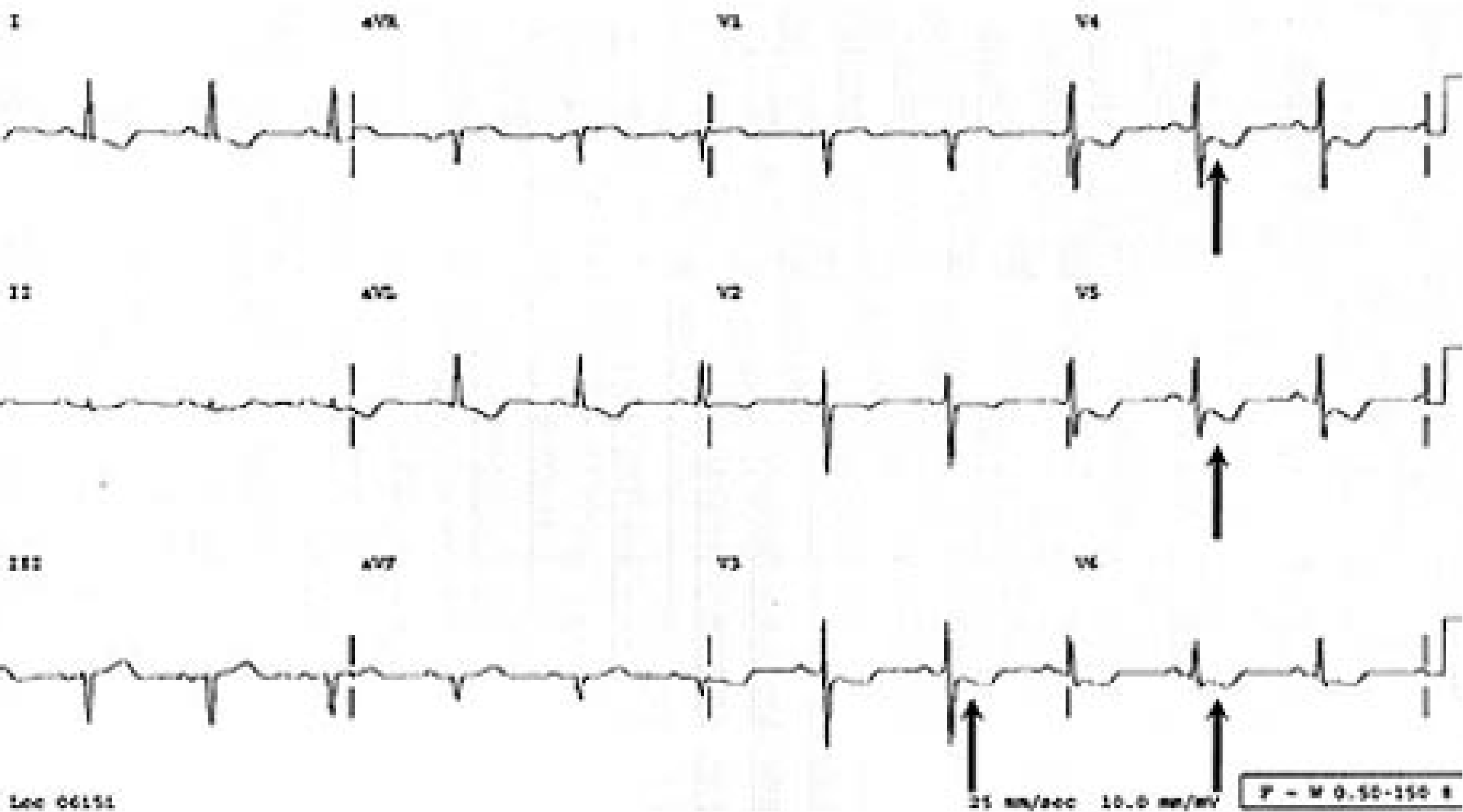
\* Зображення D: Станфорд А або Дебекі I, з додатковим надривом і входженням крові у низхідній грудній аорті.

Зверніть увагу, що первинне розшарування в ділянці дуги не вписується чітко в жодну з класифікацій.

## Причини і фактори ризику виникнення розшарування аорти

- Структурні дефекти: двостулковий аортальний клапан, коарктація аорти, анулоаортальна ектазія
- Неповноцінність сполучної тканини: синдром Марфана, синдром Елерса-Даноса
- Гіпертензія
- Вагітність
- Сифіліс
- Вживання креку і кокаїну
- Ятрогенні: катетеризація серця, кардіохірургічне втручання, внутрішньоаортальна балонна контрпульсація
- Васкуліт: гігантоклітинний артеріїт, артеріїт Такаясу
- Травма
- Інші стани, які успадковуються: полікістозне захворювання нирки дорослого, osteogenesis imperfecta, гомоцистинурия, сімейна гіперхолестеринемія, синдром Тернера

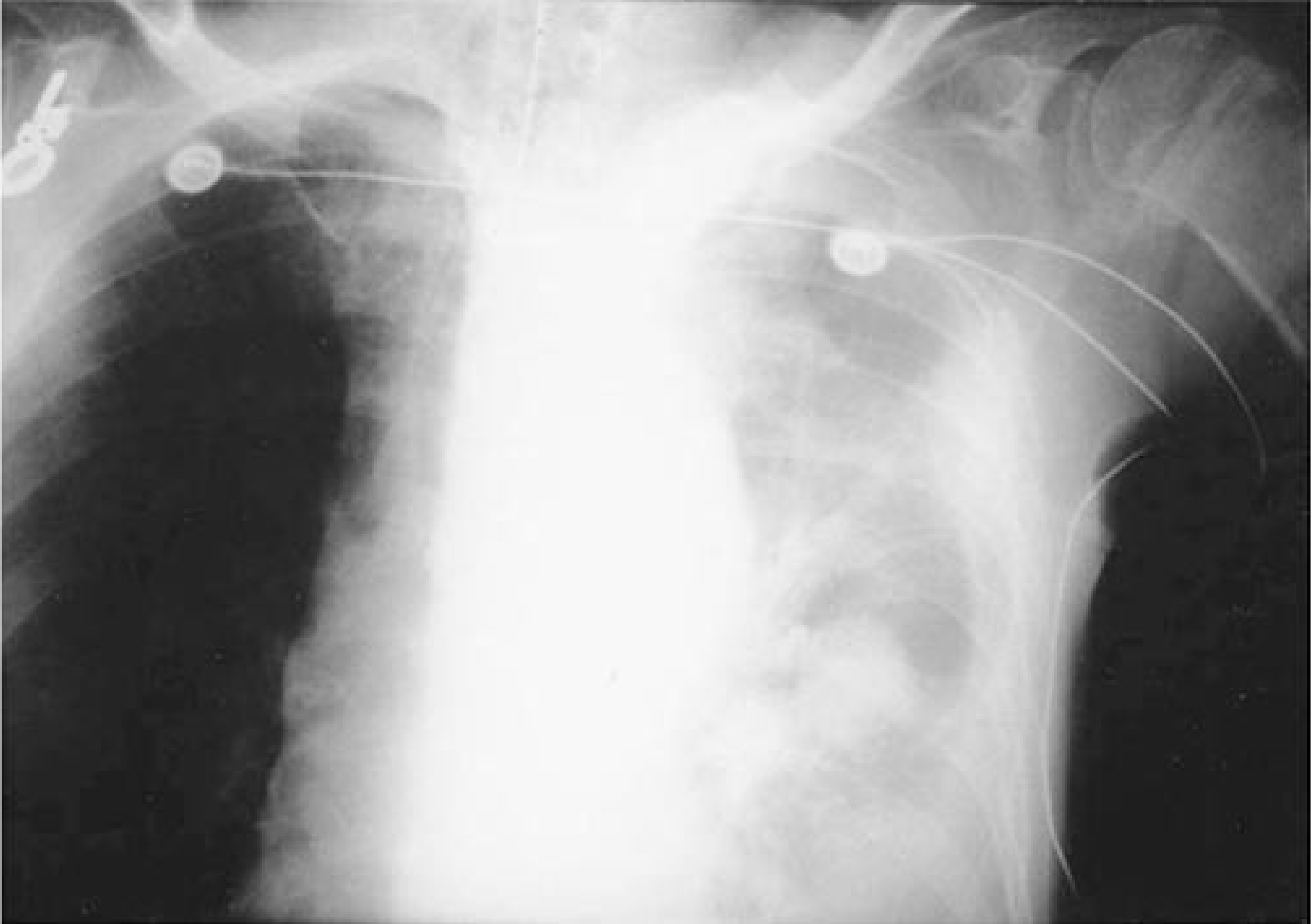
Класичною презентацією гострого розшарування аорти є раптовий початок сильного, роздираючого болю в ділянці грудної клітки. На жаль, жодна окрема ознака чи симптом не дають змоги позитивно ідентифікувати розшарування аорти і приблизно одна третина випадків не діагностуються при первинному обстеженні. Частими ознаками і симптомами при гострому розшаруванні аорти є біль у передньому відділі грудної клітки, біль у ділянці нижньої щелепи, роздираючий біль між лопатками, синкопе, симптоми інсульту, змінений ментальний статус, неспецифічні неврологічні симптоми, задишка, дисфагія, ортопное і кровохаркання. Необхідно уважно оцінити всі можливі причини і фактори ризику. Знахідки при фізикальному дослідженні включають гіпер- або гіпотензію, відмінність у рівнях артеріального тиску між двома руками, неврологічні дефіцити, нові серцеві шуми, послаблення дихальних шумів з лівого боку і ознаки серцевої тампонади.



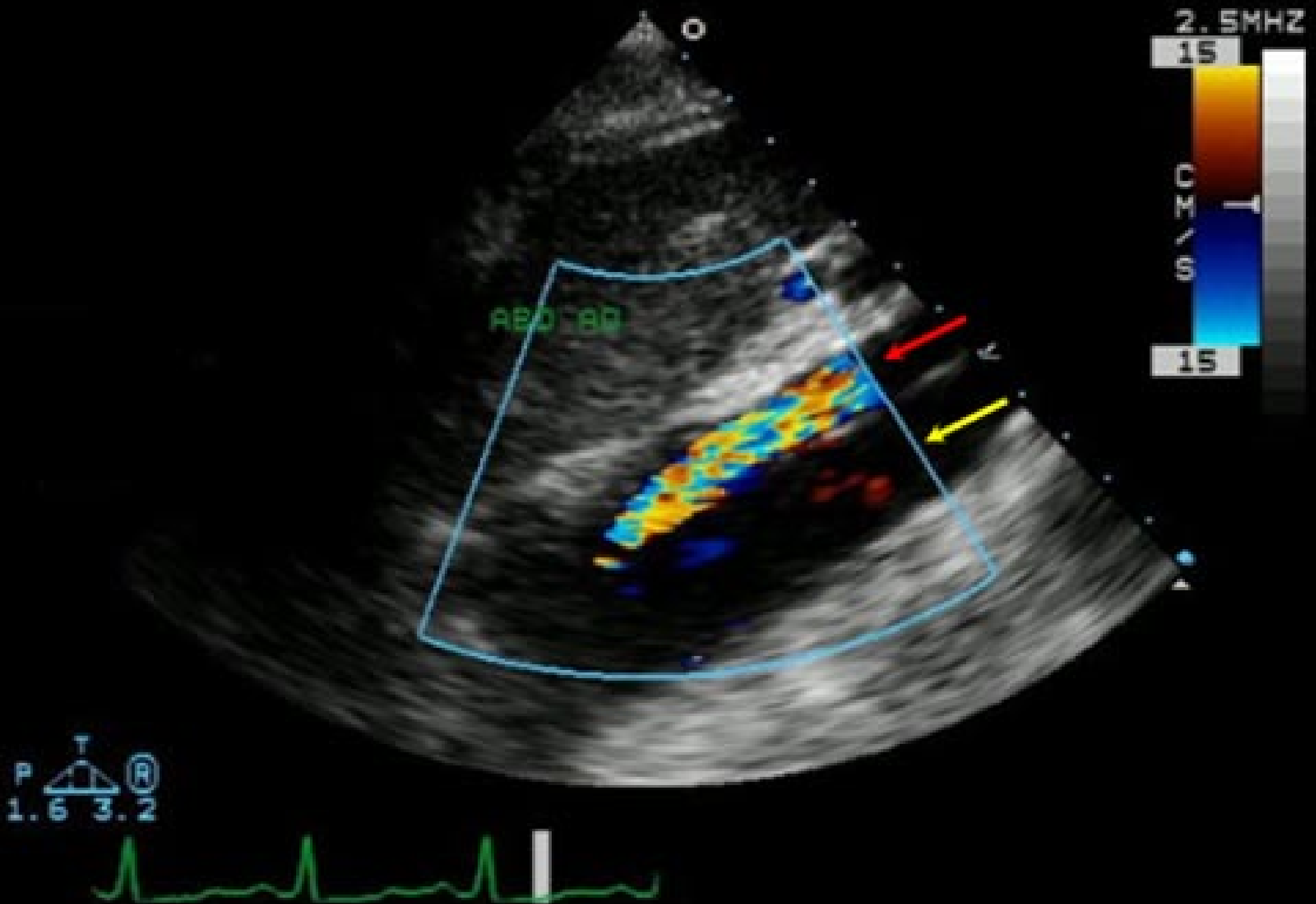
Усім пацієнтам з підозрою на розшарування аорти необхідно записати електрокардіограму (ЕКГ). Розшарування, які залучають корінь аорти, можуть переривати кровоплин до коронарних артерій. У такому випадку може виникати елевація сегмента ST, яку необхідно уважно диференціювати з гострим інфарктом міокарда, щоб помилково хворому з розшаруванням не ввели тромболітик. Однак, найбільш поширеним порушенням ЕКГ при розшаруванні аорти є депресія сегмента ST (чорні стрілки). Тип змін на ЕКГ залежить від того, кровоплин до якої коронарної артерії (лівої чи правої) порушується.



Рентгенографія ОГК часто є першим візуалізаційним дослідженням, яке виконують при підозрі на розшарування аорти, хоча воно не має ні високої чутливості, ні специфічності щодо діагностики цього ускладнення. Найчастішою знахідкою є розширене середостіння, як показано на зображенні, особливо в тих пацієнтів, у кого у процес залучена висхідна аорта. Інші рентгенологічні знахідки включають ознаку подвійної дуги аорти, зміщення в напрямку просвіту аорти пристінкових кальцифікатів, зміщення трахеї вправо, перикардальний випіт, збільшення серця, нерівномірний контур аорти і плевральний випіт. Інші патології, які треба розглядати в плані диференціального діагнозу при розширенні середостіння, є лімфома, пухлина, аденопатія і збільшена щитовидна залоза.



Якщо при розшаруванні відбувається розрив стінки аорти, тоді може відбуватись екстравазація крові в іпсилатеральний плевральний простір, викликаючи гемоторакс. При масивному гемотораксі на рентгенограмі ОГК буде виявлятися практично повне затінення залученої половини грудної клітки, як показано на зображенні.



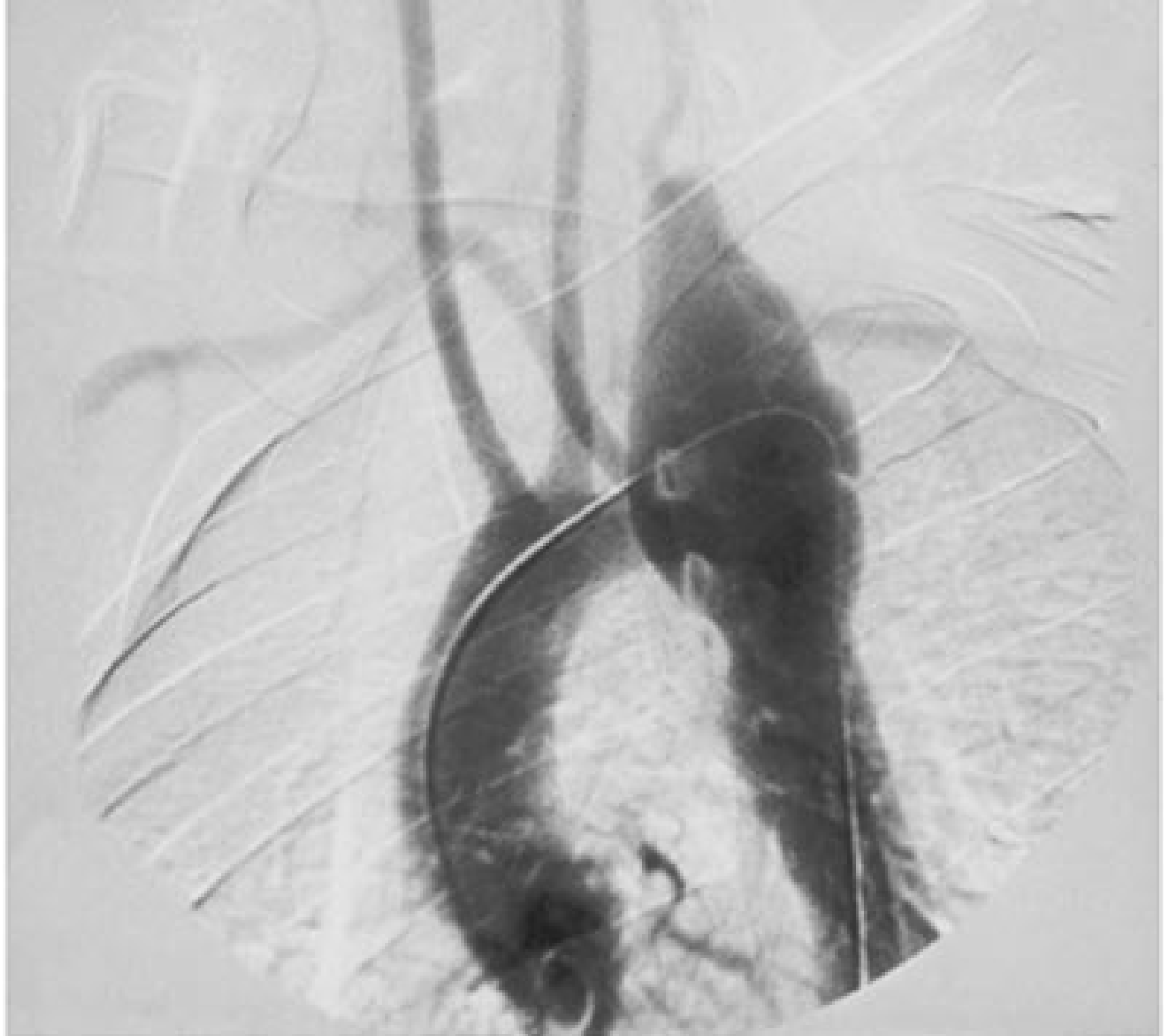
Застосування ехокардіографії (з кольоровою доплерографією) дає змогу розрізнити істинний просвіт (червона стрілка) від хибного просвіту (жовта стрілка), залежно від того, наявний чи відсутній кровоплин у просвіті. ЕхоКГ також дає змогу оцінити систолічну функцію лівого шлуночка, ідентифікувати місце надриву інтими, протяжність розшарування, наявність перикардіального випоту, наявність аортальної недостатності і її важкість, особливо в пацієнтів з розшаруванням, яке залучає висхідну аорту.



Комп'ютерна томографія (КТ) – це ще один чудовий метод, який дає змогу швидко і точно діагностувати розшарування аорти, причому чутливість і специфічність цього методу перевищують 90%. КТ сканування із застосуванням контрасту дасть змогу побачити протяжність розшарування, ідентифікувати клапоть інтими, який розділяє два аортальні канали (жовта стрілка), а також ідентифікувати великі судини, які відходять від аорти і в які більше не надходить кров з аорти. Із отриманих зображень на спеціалізованих робочих станціях можна створити тривимірні зображення, які допомагають спланувати хірургічне втручання. Серійні дослідження можуть використовуватись, щоб оцінювати в динаміці пацієнтів після операції та оцінювати постхірургічні ускладнення.



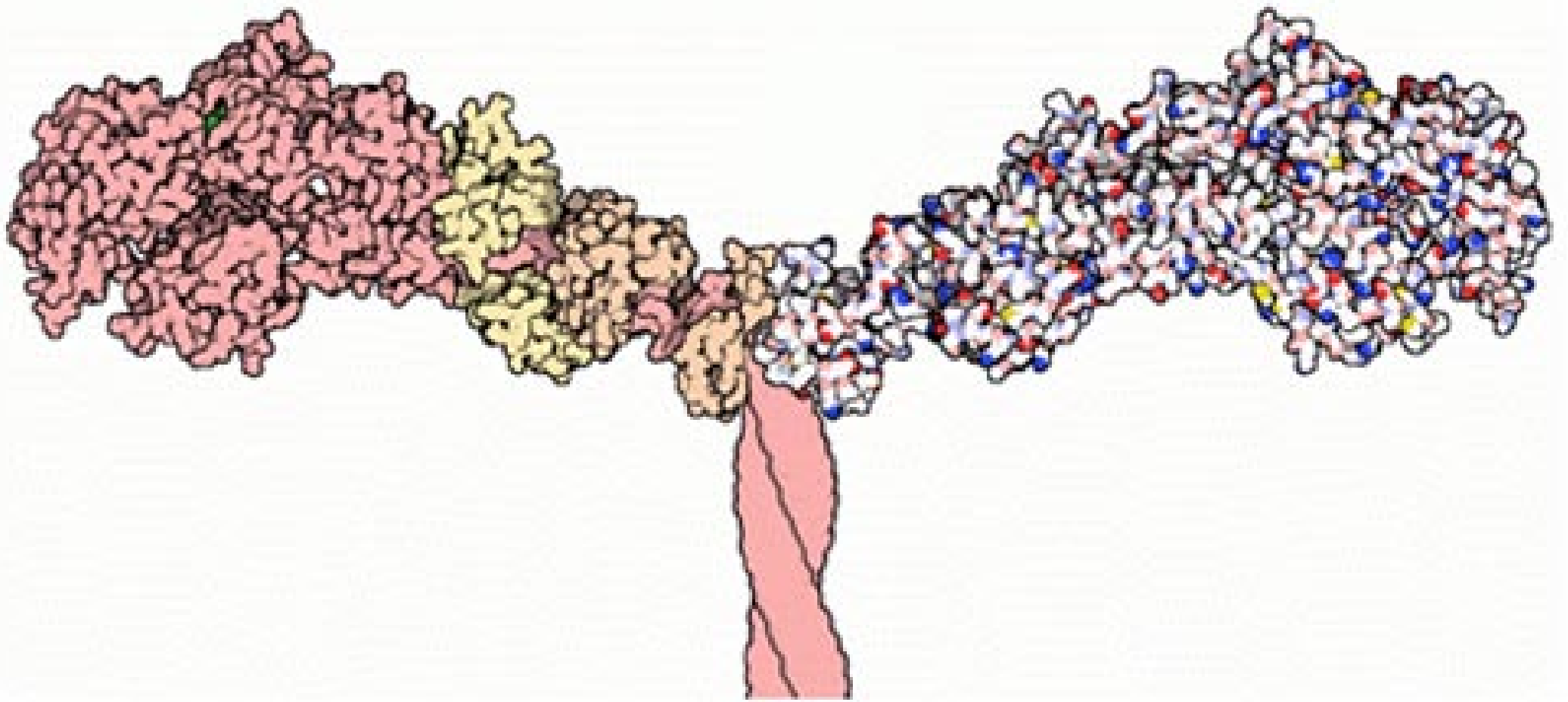
Магнітно-резонансна томографія (МРТ) – це ще одна візуалізаційна методика, яка забезпечує більш ніж 90% чутливість і специфічність при встановленні діагнозу розшарування аорти. МРТ може точно ідентифікувати місце надриву інтими, поширеність розшарування, а також наявність аортальної недостатності. При МРТ не використовується іонізуюче опромінення і деякі МРТ-послідовності можуть виконуватись без застосування контрастного матеріалу. Це метод дослідження, якому надають перевагу при серійній оцінці пацієнтів з хронічними розшаруваннями аорти. На жаль, цей метод не завжди доступний в ургентній ситуації. Представлене МРТ-зображення – це сагітальне зображення, отримане при застосуванні послідовності градієнт-ехо в ранній систолі. Видно струмінь крові, який тече через розрив інтими з маленького переднього істинного просвіту у великий задній хибний просвіт (червона стрілка). Клапоть інтими можна розпізнати як лінійну структуру з проміжною інтенсивністю сигналу, що розділяє істинний і хибний просвіти (жовта стрілка).



Ангіографія є класичною референтною стандартною методикою для діагностики розшарування аорти. Вона дає змогу візуалізації в реальному часі і забезпечує чудову інформацію для планування хірургічного втручання, оскільки легко оцінити судини, які відходять від дуги аорти. Можна безпосередньо оцінювати як істинний, так і хибний просвіти. Однак ця процедура дуже залежна від досвіду інвазивного кардіолога, оскільки досить реальним ускладненням ангіографії є погіршення важкості існуючого розшарування. При наявності сучасних КТ і МРТ-сканерів ангіографія в основному виконується пацієнтам, яким показане виконання інвазивного (нехірургічного) втручання.



Лікування розшарування аорти починається з агресивного контролю артеріального тиску, щоб зменшити скоротливість міокарда і силу, з якою кров викидається в аорту; таким чином, вдається сповільнити прогресування розриву інтими і розповсюдження розшарування. Препаратами, які часто застосовуються, є нітропрурид, лабеталол і дилтіазем. Наркотикам і опіатам надають перевагу при контролі болю, таким чином вдається зменшити адренергічну стимуляцію. Медикаментозне лікування є лікуванням вибору при неускладнених розшаруваннях низхідної аорти. Ургентне хірургічне лікування використовується при розшаруваннях у межах висхідної аорти і дуги аорти, в типових випадках використовують дакроновий протез, щоб блокувати хибний просвіт аорти. Операційна смертність становить приблизно 10%. Починають з'являтися методи інвазивного ендovasкулярного лікування і їм віддають перевагу при лікуванні розшарування низхідного відділу аорти. На фотографії (1960-ті роки) представлено операційну доктора Майкла Дебекі, першого лікаря, який виконав успішне хірургічне втручання при розшаровуючій аневризмі аорти із застосуванням дакронового протеза.



Оскільки операційна смертність при розшаруванні аорти є досить високою, медичні дослідження в цій ділянці сфокусовані на більш ранньому виявленні розшарування і запобіганні його виникненню. Перспективним біохімічним маркером є моноклональне антитіло до важких ланцюгів міозину гладких м'язів (представлено). Цей тест має більш ніж 90% чутливість і специфічність у межах перших 12 годин від розшарування, тоді як тест є негативним при інфаркті міокарда. Інші наукові дослідження сфокусовані на ідентифікації пацієнтів із генетичною схильністю до розшарування аорти, таких як пацієнти із синдромом Елерса-Данлоса і синдромом Марфана.