

## КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.132.14-007-089

**ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ПЯТАЯ ДУГА АОРТЫ. ОСОБЕННОСТИ АНАТОМИИ И ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ***В.С. Аракелян, О.А. Демидова, Я.Г. Колесников, Н.Р. Гамзаев, Н.А. Гидаспов, Н.В. Бортникова*

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН, 121552, Москва, Российской Федерации

Проблема своевременной диагностики и лечения коарктации аорты в России является весьма актуальной. Диагностический алгоритм для выявления данной патологии в подростковом или зрелом возрасте детально разработан. Однако среди хирургов нет единого мнения относительно выбора метода реконструкции суженного сегмента аорты. В некоторых хирургических центрах все еще выполняются паллиативные оперативные пособия. В статье приведено описание клинического случая – успешного радикального лечения редкой врожденной аномалии дуги аорты у взрослого пациента. Представленное наблюдение – коарктация персистирующей левой пятой аортальной дуги в сочетании с перерывом четвертой – является первым в России.

**Ключевые слова:** пятая дуга аорты; коарктация аорты; экстраанатомическое шунтирование.

**PERSISTENT FIFTH AORTIC ARCH. UNCOMMON SURGERY FOR UNCOMMON ANATOMY***V.S. Arakelyan, O.A. Demidova, Ya.G. Kolesnikov, N.R. Gamzaev, N.A. Gidasпов, N.V. Bortnikova*

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Russian Academy of Medical Science, 121552, Moscow, Russian Federation

The problem of aortic coarctation is especially acute in Russia. It is a fairly regular occurrence that the defect is diagnosed later in life (in teenage children or adults). There is no consensus among surgeons on the method of coarctation repair. Some surgical centers in our country still offer palliative operative care. We report Russian first clinical case of successful surgical treatment of a rare congenital anomaly – persistent left fifth aortic arch coarctation with fourth aortic arch interruption in an adult patient.

**Key words:** fifth aortic arch; aortic coarctation; extraanatomic bypass.

Эмбриология аорты, этот сложный и не до конца изученный процесс, редко является предметом размышлений и обсуждений практикующих сосудистых хирургов. В то же время знание его общих закономерностей является крайне актуальным и важным, когда врач имеет дело с врожденной аномалией развития дуги аорты, особенно у взрослого пациента. Персистирующая пятая дуга аорты, или «двуствольная», «туннелированная» дуга аорты, – исключительно редкий тип аномалии дуги аорты, который может как встречаться изолированно и быть случайной находкой у асимптомного пациента, так и ассоциироваться с разнообразными пороками развития сердца и крупных сосудов.

**Клинический случай**

Пациент Ф., 28 лет, поступил в клинику с жалобами на быструю утомляемость, головную боль, повышение цифр артериального давления (АД).

Считает себя больным около 12 лет – повышение АД впервые выявлено в 15-летнем возрасте, при обследовании установлен диагноз «врожденный порок сердца (неуточненный)». В возрасте 26 лет (2010 г.) при обследовании по поводу повышения АД до 230/130 мм рт. ст. с помощью МРТ выявлена коарктация аорты. 2 декабря 2010 г. в клинике по месту жительства выполнена операция подключично-аортального шунтирования 10-миллиметровым синтетическим эксплантатом с временным улучшением (цифры АД снизились до 150/100 мм рт. ст., появилась пульсация артерий на нижних конечностях). Через 6 мес после операции пациент перестал отвечать на гипотензивную терапию и был госпитализирован в отделение хирургии артериальной патологии (ОАП) НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН для хирургического лечения по поводу рекоарктационного синдрома.

*Особенности объективного статуса.* Нормостеник. Индекс массы тела 27,28 кг/м<sup>2</sup>. Гипертрофиче-

\*Аракелян Валерий Сергеевич, доктор мед. наук, профессор, руководитель отделения хирургии артериальной патологии. 121552, Москва, Рублевское ш., д. 135. E-mail: valeryarakelyan@hotmail.com

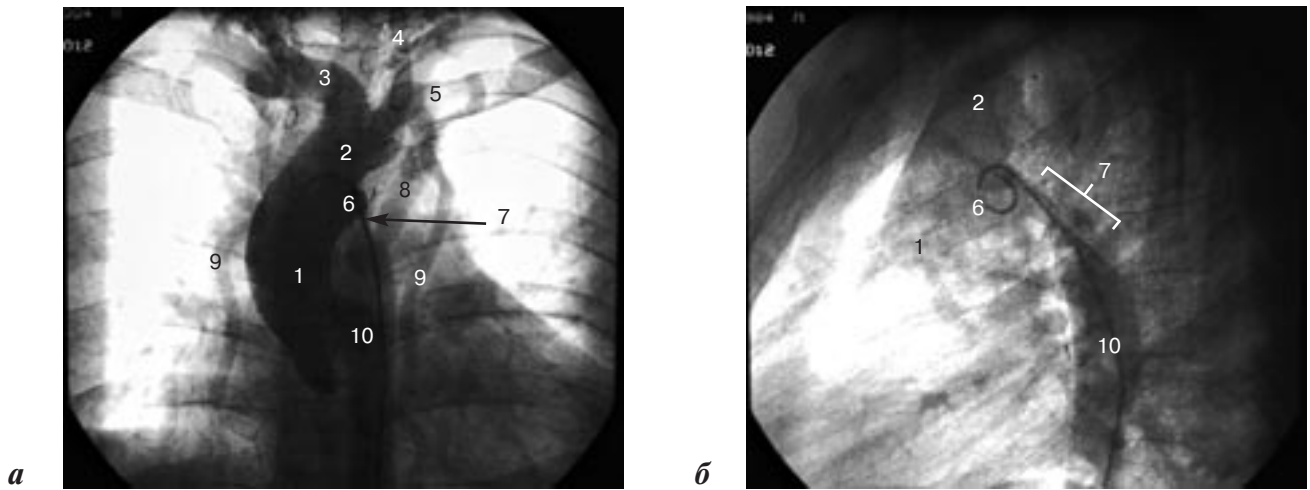


Рис. 1. Аортограммы пациента Ф.:

*a* – прямая проекция; *б* – боковая проекция; 1 – восходящая аорта; 2 – проксимальный отдел четвертой дуги аорты; 3 – брахиоцефальный ствол; 4 – левая общая сонная артерия; 5 – левая подключичная артерия; 6 – персистирующая пятая дуга аорты; 7 – коарктация; 8 – функционирующий подключично-аортальный шунт Gore-Tex 10-миллиметровый; 9 – внутренняя грудная артерия; 10 – нисходящая грудная аорта

ский широкий рубец после левосторонней торако-томии. Тоны сердца ясные, громкие, ритмичные. Выслушивается грубый систолический шум над левой половиной грудной клетки с максимумом во втором и третьем межреберье по среднеключичной линии слева, проводится на спину. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 104 уд/мин. Артериальное давление на левой руке – 220/130 мм рт. ст., на правой – 230/130 мм рт. ст. Пульс высокий и скорый. Пульсация брахиоцефальных артерий отчетливая, симметричная, на нижних конечностях ослабленная на всех уровнях. В остальном без особенностей.

**ЭхоКГ:** полости сердца не расширены, гипертрофия межжелудочковой перегородки, миокарда ЛЖ. Сократительная функция миокарда ЛЖ удовлетворительная. Коарктация аорты в типичном месте до 5 мм на протяжении 1,6 см с градиентом систолического давления 85 мм рт. ст. Проплапс митрального клапана I степени; состояние после подключично-аортального шунтирования.

**Ультразвуковое дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий (УЗДС БЦА):** подключично-аортальный шунт проходим, повышение линейной скорости кровотока до 223 см/с на проксимальном анастомозе (стеноз около 50 %); левая общая сонная (ОСА) отходит от брахиоцефального ствола. По сонным, подключичным и позвоночным артериям удовлетворительный магистральный антеградный кровоток. В артериях нижних конечностей – кровоток магистрально-измененный, ближе к коллатеральному, градиент систолического давления между правыми рукой и ногой – 50 мм рт. ст.

**Аортография:** коарктация аорты в типичном месте до 2–3 мм протяженностью 30 мм. Диаметр аорты в восходящем отделе – 30 мм, перед отхождением брахиоцефального ствола (БЦС) – 23 мм, нисходящей аорты – 18 мм, все брахиоцефальные

артерии (БЦА) отходят единым стволом; подключично-аортальный шунт функционирует. Прямая тонометрия: градиент систолического давления на коарктации аорты 80 мм рт. ст. (рис. 1).

**Компьютерная томоангиография:** коарктация аорты. Минимальный диаметр перешейка до 4–5 мм, ветви дуги аорты отходят единым стволом, гипоплазия дистального отдела дуга аорты (на расстоянии 2 см дистальнее отхождения единого брахиоцефального ствола), подключично-аортальный шунт проходим (рис. 2).

**Клинический диагноз:** гипоплазия дистального отдела дуги аорты. Состояние после подключично-аортального шунтирования слева 10-миллиметровым эксплантатом (02.12.2010). Рекоарктационный синдром. Симптоматическая артериальная гипертензия III степени. Аномалия отхождения ветвей дуги аорты единым стволом.



Рис. 2. МСКТ-аортограмма пациента Ф. (3D-реконструкция). Обозначения те же, что на рис 1.

19 ноября 2012 г. пациенту выполнена операция аорто-аортального шунтирования справа от восходящей к нисходящей аорте 18-миллиметровым эксплантатом Васкутек БАСЭКС.

**Ход операции:** доступом по четвертому межреберью справа произведена торакотомия. Выделена нисходящая грудная аорта над диафрагмой, прошиты и перевязаны две пары межреберных артерий. Нисходящая аорта пережата двумя зажимами, сформирован дистальный анастомоз конца эксплантата Васкутек БАСЭКС диаметром 18 мм в бок нисходящей аорты. Герметизирующие швы. Над восходящей аортой вскрыт перикард. Восходящая аорта пристеночно отжата. После контроля толерантности гемодинамики эксплантат проведен впереди корня правого легкого и наложен проксимальный анастомоз конец в бок с восходящей аортой. Перикард ушит до протеза (рис. 3). Для возможности дренирования полости перикарда наложена контрапертура в его нижних отделах кпереди от правого желудочка. Дренирование правой плевральной полости, контроль гемостаза, рана ушита послойно наглухо. Асептические повязки.

По данным УЗДС периферических артерий после операции: кровоток во всех периферических артериях магистральный, на нижних конечностях систолическое давление на 10 мм рт. ст. выше, чем на верхних.

Плевральный дренаж удален на 6-е сутки. Заживление раны *per primam*, швы сняты на 12-е сут-

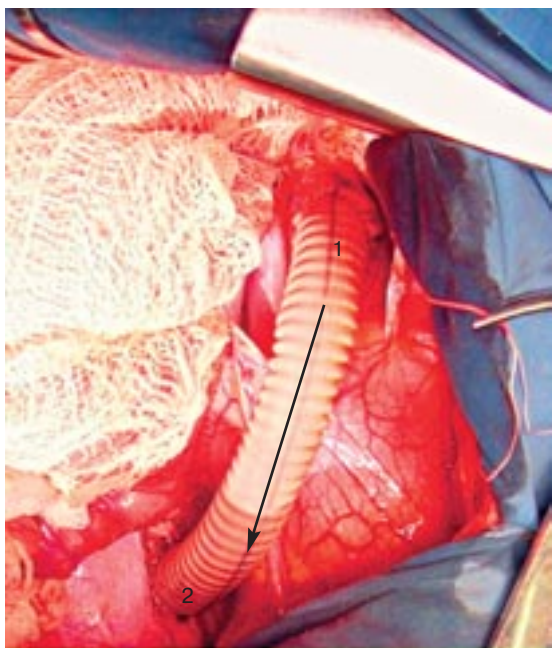


Рис. 3. Интраоперационная фотография. Экстраанатомический аорто-аортальный шунт от восходящего отдела к нисходящему отделу грудной аорты. Перикард вскрыт продольно над восходящей аортой, показан проксимальный анастомоз (1). Стрелкой указано направление кровотока по шунту. Виден анастомоз с нисходящим отделом грудной аорты (2). Увлажненной марлей укрыто правое легкое

ки. Послеоперационный период осложнился парезом правого купола диафрагмы и гиповентиляцией нижней доли правого легкого, которая значительно уменьшилась под действием дыхательных упражнений и ЛФК.

На 12-е сутки после операции пациент выписан под наблюдение хирурга поликлиники по месту жительства в удовлетворительном состоянии.

## Обсуждение

При анализе доступной литературы, в популяционных исследованиях, анализирующих варианты отхождения ветвей дуги аорты, мы не обнаружили ни одного упоминания об отхождении всех брахиоцефальных артерий от одного ствола, что говорит о чрезвычайной редкости данного варианта развития дуги аорты.

Единственным вариантом отхождения всех брахиоцефальных артерий от единого ствола у человека является истинно «бычий» тип дуги аорты [1], когда от «бычьего» ствола отдельными стволами отходят подключичные артерии и бикаротидный ствол. В описанном нами случае деление единого ствола на ветви соответствовало самому распространенному типу отхождения ветвей дуги аорты у человека (тип А по Adashi [2]): правый брахиоцефальный ствол, левая общая сонная и левая подключичная артерии.

В литературе приводятся лишь единичные описания персистирующей пятой дуги аорты при атрезии истинной дуги аорты дистальнее левой подключичной артерии [3]. Проведенный поиск публикаций по теме за последние 10 лет (критерий поиска – словосочетание «пятая дуга аорты») позволил найти лишь 16 публикаций с описанием одного клинического случая в каждой работе. Среди них только в 4 случаях возраст пациентов превышал 20 лет [4–7] и в 5 случаях отмечена коарктация персистирующей пятой дуги [7–11].

Персистирующая пятая дуга аорты была впервые описана Van Praagh в 1969 г. как «двухпросветная аорта с расположением обеих дуг по одну сторону от трахеи» [12]. Более современное определение: «сосуд, отходящий от дистального отдела восходящей аорты проксимальнее и с противоположной стороны от безымянной артерии, впадающий в нисходящую аорту (в зону между левой подключичной артерией и артериальным протоком) или систему легочной артерии» [13].

Персистирование пятой дуги аорты обычно не влияет на гемодинамику, или ее влияние гораздо менее опасно, чем сопутствующая патология [14].

Персистирующая пятая дуга аорты может сочетаться с самыми разнообразными пороками сердца и крупных сосудов (открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, атрезия легочной артерии, атрезия трикуспидального

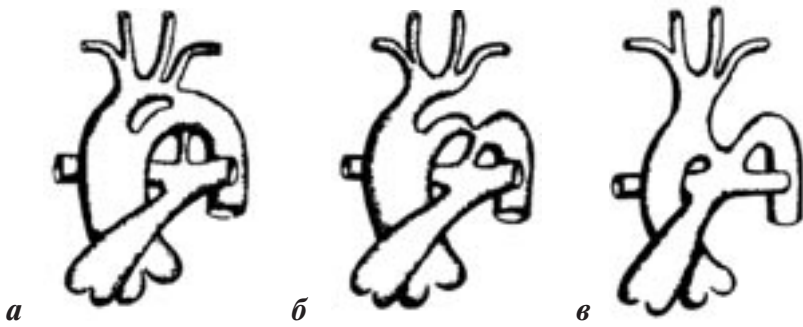


Рис. 4. Анатомическая классификация персистирующей пятой дуги аорты (по Zhao Y.-H. и соавт., 2007):

*а* – двупросветная дуга аорты, оба просвета проходима; *б* – атрезия или перерыв «верхней» дуги при проходимости нижней; *в* – системно-легочное сообщение, атрезия дуги аорты

клапана, тетрада Фалло, общий открытый атрио-вентрикулярный канал, общий артериальный ствол, коарктация аорты, перерыв дуги и правая дуга аорты, синдром Шона и единственная коронарная артерия).

Существует несколько вариантов классификации персистирования пятой дуги аорты. Они разделяют место впадения пятой дуги в аорту или легочную артерию с формированием системно-системного или системно-легочного шунта, учитывают проходимость и наличие обструкции системному или легочному кровотоку (рис. 4).

Учитывая все вышеизложенное, диагноз описанного нами пациента следующий: «Врожденная аномалия развития аорты: перерыв дуги аорты типа А (по Celotia G. и Patton R.). Коарктация персистирующей левой пятой дуги аорты типа А2 (по Oppido G. и Davies B.), типа В по (по Zhao Y.-H. и соавт.)».

На разработку тактики хирургического лечения пациента значимо влияли два фактора: во-первых, пациент уже перенес операцию на грудной аорте из левой торакотомии; во-вторых, у пациента имеется рекоарктационный синдром, который в будущем может привести к осложнениям (гипертрофия левого желудочка, раннее развитие ИБС и застойной ХСН, инсульт).

В этой связи обсуждались четыре возможных тактических подхода:

1. Баллонная аортопластика с возможным стентированием грудного отдела аорты.
2. Резекция коарктации аорты с устранением подключично-аортального шунта и с анастомозом конец в конец или протезированием.
3. Реконструкции дуги аорты в условиях ИК.
4. Экстраанатомическое аорто-аортальное шунтирование.

Мы не рассматривали операцию истмопластики, указания на которую при данной патологии имеются в мировой литературе, так как считаем эту операцию рискованной в отношении развития послеоперационных ложных аневризм в области имплантированной заплатки.

От стентирования аорты было решено отказаться из-за малого диаметра дистального отдела дуги аорты и вероятности разрыва аорты (стенка аорты у взрослых пациентов с врожденными аномалиями часто диспластична, ригидна, фиброзно измене-

на). Хотя нельзя не признать привлекательности для эндопротезирования аорты анатомической ситуации отхождения всех БЦА от одного ствола, своеобразного природного *debranching*, который в случае осложнений позволил бы имплантировать стент-графт в зону Z1.

Прямая операция на перешейке аорты была сопряжена с рисками, связанными с повторной торакотомией, выделением перешейка аорты в зоне произведенной реконструкции и крайне неудобной анатомией порока – персистирующая пятая дуга малого диаметра резко «кивала» тотчас за бифуркацию легочной артерии, а сужение имело тубулярную конфигурацию.

У пациента после операции на грудной аорте при отсутствии значимых поражений брахиоцефальных артерий (отсутствие окклюзионно-стенотических поражений, сопутствующих аномалий дуги, аневризм, диссекций, извитостей) радикальная реконструктивная операция сопряжена с высоким риском осложнений (срединная стернотомия, искусственное кровообращение с гипотермической остановкой кровообращения, антеградная бигемисферальная перфузия головного мозга и других жизненно важных органов).

Таким образом, операцией выбора явилось экстраанатомическое аорто-аортальное шунтирование от восходящей к нисходящей грудной аорте. Кроме малой травматичности (нет необходимости ретоработомии, дополнительных доступов, срединной стернотомии) у данной методики операции имеется несколько преимуществ: отсутствие необходимости ИК, гипотермии, перфузии головного мозга, а соответственно, и значительно меньшие риски геморрагических осложнений, к тому же возможность наложения анастомозов при пристеночно отжатой восходящей и нисходящей грудной аорте уменьшает риски ишемических осложнений. Для данного пациента операция экстраанатомического аорто-аортального шунтирования является «радикальной» гемодинамической коррекцией.

Эта операция разработана в отделении хирургии аортальной патологии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. В ранее опубликованных работах [15] было показано, что эксплантаты диаметром более 18 мм позволяют достигать клинического и гемо-

динамического эффекта у пациентов с врожденными аномалиями дистального отдела дуги и перешейка аорты. Сосудистый протез большого диаметра позволяет уменьшить артериальное давление в верхней половине тела, снизить постнагрузку на левый желудочек, предохраняя пациента от осложнений и улучшая объемные показатели кровотока ниже места сужения аорты в долгосрочной перспективе.

### Заключение

Во всех случаях коарктации и рекоарктации аорты следует стремиться восстановить нормальную анатомию перешейка аорты и прилежащих областей. Повторные операции, сопутствующие аномалии аорты (врожденные деформации, гипоплазия, атрезия) значительно затрудняют прямую реконструкцию аорты, многократно увеличивая риск осложнений. В подобных ситуациях стоит рассматривать альтернативные методики оперативного вмешательства, одной из которых является операция экстраанатомического аорто-аортального шунтирования от восходящего к нисходящему отделу грудной аорты [15].

В анализируемом случае данная операция позволила купировать рекоарктационный и гипертензионный синдром у больного с редкой формой аномалии дуги аорты.

### Литература/References

1. Layton K.F., Kallmes D.F., Cloft H.J. et al. Bovine aortic arch variant in humans: clarification of a common misnomer. *Am. J. Neuroradiol.* 2006; 27: 1541–2.
2. Adachi B. Das Arterien System der Japaner. Vol. 1. Kyoto: Verlag der Kaiserlich-Japanischen Universitat, Kenyusha Press; 1928: 29–41.
3. Weinberg P.M. Congenital Heart Disease. Aortic Arch Anomalies. *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2006; 8 (4): 633–43.
4. Edwin F. Aortic arch anomalies – persistent fifth aortic arch remnant. Commentary to the Akita M., Urashima K. article "A remnant left aortic arch and a right aortic arch as well as Kommerell's diverticulum with an aberrant left subclavian artery". *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2011; 12: 70–72.
5. Linhares R.R., Silva C.E.S., Monaco C.G. et al. Double lumen aortic arch or persistence of fifth aortic arch? – Report of a case with no associated cardiac defects and literature review. *Echocardiography.* 2011; 28: E143–E145.
6. Tehrai M., Saidi B., Goudarzi M. Multi-detector computed tomography demonstration of double-lumen aortic arch – persistent fifth arch – as an isolated anomaly in an adult. *Cardiol Young.* 2012; 22 (3): 353–355.
7. Khajali Z., Ali Basiri H., Maleki M. Persistent fifth aortic arch associated with coarctation of aorta: a case report. *Congenit. Heart Dis.* 2011; 6 (6): 650–2.
8. Ohashi N., Sakamoto T., Kosuka Y. et al. Persistent fifth aortic arch with coarctation of aorta; report of a case. *Kyobu Geka.* 2012; 65 (2): 158–60. [Article in Japanese].
9. Yu C.-H. Persistent fifth aortic arch with coarctation. *Pediatr. Cardiol.* 2010; 31: 571.
10. Santoro G., Caianiello G., Palladino M.T. et al. Aortic coarctation with persistent fifth left aortic arch. *Int. J. Cardiol.* 2009; 14: 136 (2): e33–4.
11. Al Akhfash A.A., Al Mutairi M.B., Al Habshan F.M. Persistent fifth aortic arch diagnosed by echocardiography and confirmed by angiography: Case report and literature review. *J. Saudi Heart Association.* 2009; 21: 245–248.
12. Van Praagh R., Van Praagh S. Persistent fifth arterial arch in man. Congenital double lumen aortic arch. *Am. J. Cardiol.* 1969; 24: 279–282.
13. Weinberg P.M. Aortic arch anomalies. *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2006; 8: 633–643.
14. Geva T., Ray R.A., Santini F. et al. Asymptomatic persistent fifth aortic arch (congenital double-lumen aortic arch) in an adult. *Am. J. Cardiol.* 1990; 65: 1406–1407.
15. Arakelyan V., Spiridonov A., Bockeria L. Ascending-to-descending aortic bypass via right thoracotomy for complex (re-) coarctation and hypoplastic aortic arch. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005; 27 (5): 815–20.

Поступила 04.04.2013