

**Гострий аортальний  
синдром.**

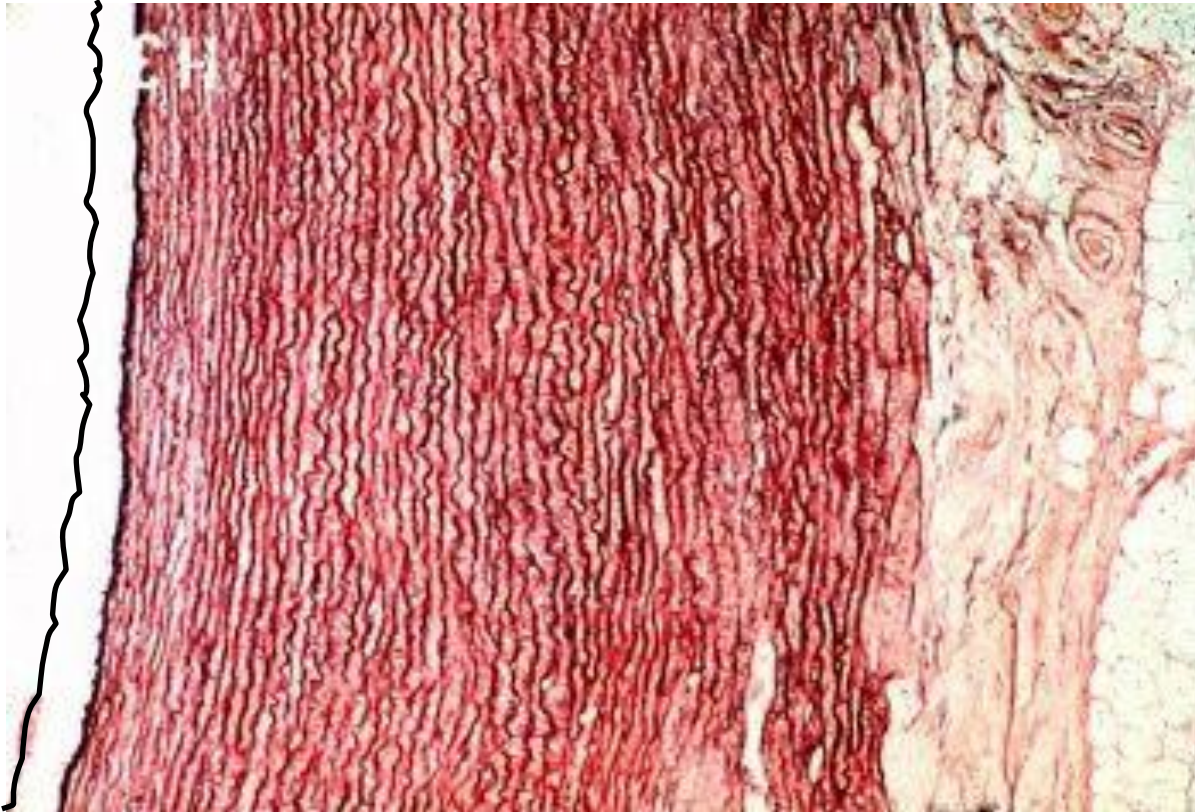
**Розшарування аорти:  
стандарти діагностики та  
лікування**

## Гострий аортальний синдром (ГАС)

характеризується гострим виникненням характерного «аортального болю», пов'язаного з одним з трьох життєво небезпечних патологічних станів:

- розшаруванням аорти (РА)
- інтрамуральною гематомою аорти (ІГА)
- пенетрацією атеросклеротичної виразки аорти

# Стінка артерії еластичного типу (Аорта)



# Термінологія

- **Розшарування аорти** – руйнування медіального шару стінки аорти з кровотечею в його межах та поширенням по довжині аортальної стінки (до 90% пацієнтів з ГАС).
- **Інтрамуральна гематома** формується внаслідок розриву vasa vasorum та характеризується відсутністю кровотоку в несправжньому просвіті аорти та відсутністю розриву інтими (10-20% хворих з ГАС)
- **Пенетрація атеросклеротичної виразки аорти** характеризується руйнуванням внаслідок виразкового процесу внутрішньої еластичної пластинки та формуванням гематоми в медіальному шарі аортальної стінки.

**Аневризма** (або справжня аневризма) – постійне локалізоване розширення артерії, яке характеризується збільшенням її діаметру більш ніж на 50% в порівнянні з очікуваною нормою.



# Епідеміологія РА

- РА виявляється в 1-3% всіх аутопсій.
- Поширеність 5-30 випадків на мільйон осіб щорічно.
- У одного з 10 000 госпіталізованих пацієнтів діагностується РА.
- В Україні 250-500 пацієнтів із РА (грудної) потребує допомоги щорічно. В США щороку реєструється 6000-10 000 випадків.

# Статистика діагностики РА

- **Правильний діагноз на ранньому етапі встановлюється в 15-43% випадків.**
- **В 40% випадків РА не діагностується або має місце помилковий діагноз.**
- **Приблизно 75% випадків РА діагностується в непрофільних лікувальних закладах.**
- **В європейських країнах для 50% пацієнтів з РА час від початку захворювання до встановлення діагнозу становить більше 6 годин, в США – більше 15 годин.**
- **У 20-50% пацієнтів з РА типу А тривалість часового інтервалу від появи симптомів до призначення лікування становить більше 24 годин.**

# Фактори ризику

## 1. Збільшення навантаження на стінку аорти.

- артеріальна гіпертензія
- феохромоцитома
- вживання кокаїну та інших стимуляторів
- під'йом важкої ваги, інші вальсальво-подібні маневри
- травма
- пошкодження, викликані різким зниженням швидкості руху тіла людини або скручуванням (падіння з висоти, ДТП)
- коарктація аорти



# Фактори ризику (2)

## 2. Патологія медіального шару стінки аорти

### Генетичні синдроми

- Синдром Марфана (Marfan syndrome)
- Синдром Ейлерса-Данлоса (Ehlers-Danlos syndrome) васкулярна форма
- Двостулковий клапан (ризик РА збільшується в 9 разів)
- Синдром Тернера ( РА 36:100 000 порівняно з загальною популяцією 6:100 000)
- Синдром Лойца-Дітца (Loeys-Dietz syndrome)
- Сімейна аневризма грудної аорти та синдром розшарування

### Системні васкуліти

- Хвороба Такаясу
- Гіганто-клітинний артеріїт
- Артеріїт Бехчета

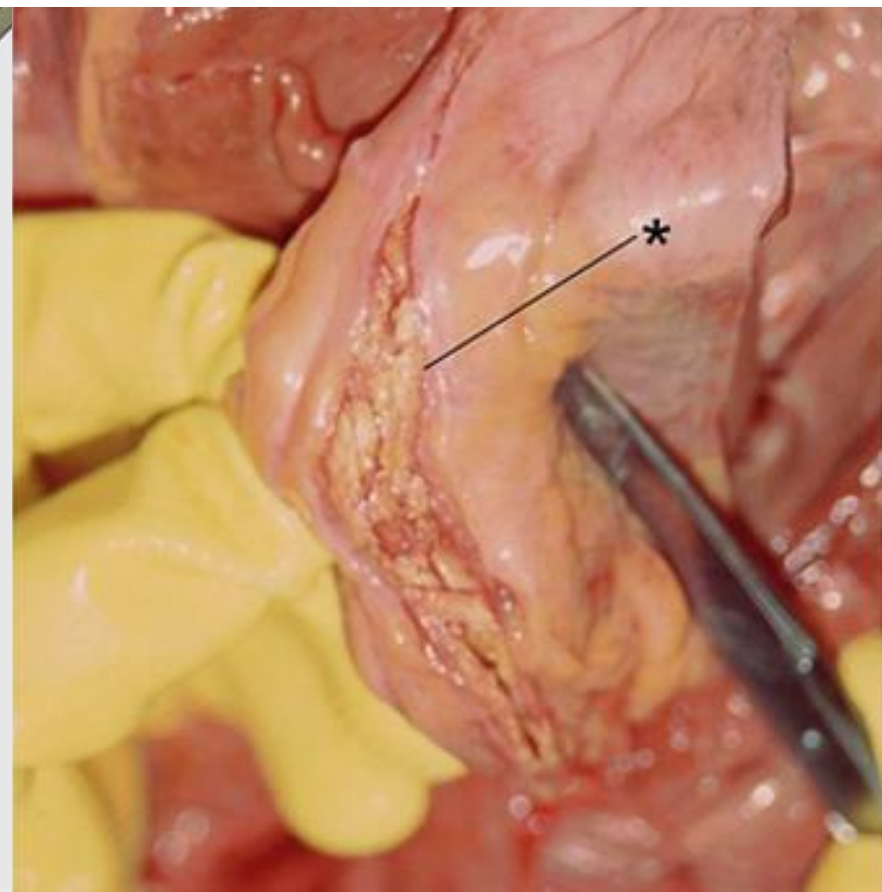
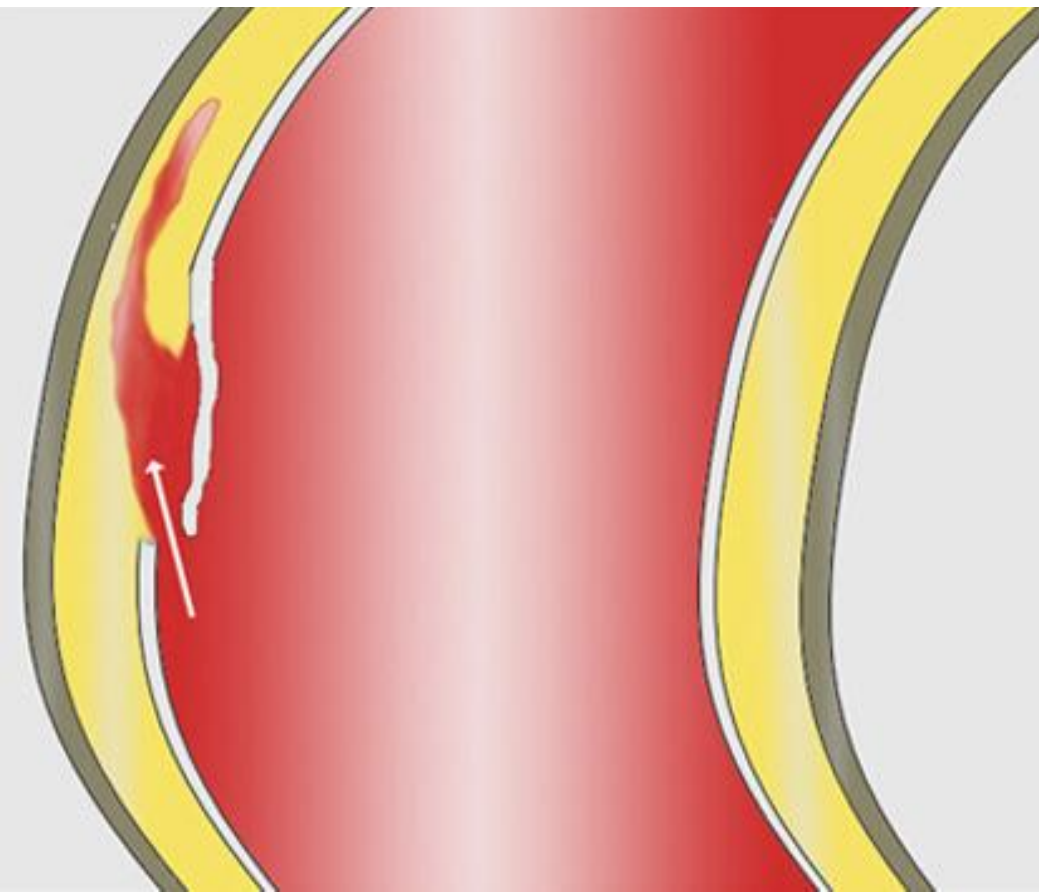
### Інші

- Вагітність
- Полікістозна хвороба нирок
- Хронічне вживання кортикостероїдів та імуносупресорів
- Інфікування стінки аорти
- Сифіліс

# Клініко-демографічна інформація про 464 хворих з РА (Міжнародний реєстр РА, 2000 р.)

Показник	Тип А	Тип В
Вік після 40 років	93%	
Стать: чоловіки/жінки	63%/37%	69%/31%
Артеріальна гіпертензія	69%	71%
Атеросклероз	24%	42%
Підтверджена аневризма аорти	12%	2%
Попереднє розшарування аорти	4%	11%
Цукровий діабет	4%	6%
Синдром Марфана	19%	3%

# Механізм розшарування аорти

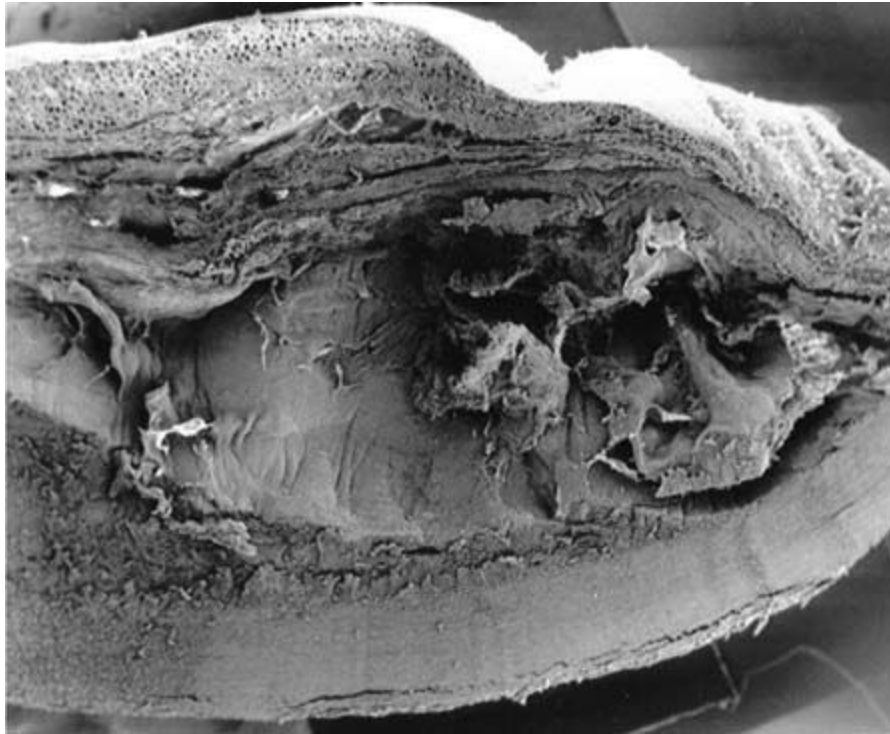


# Локалізація розриву інтіми

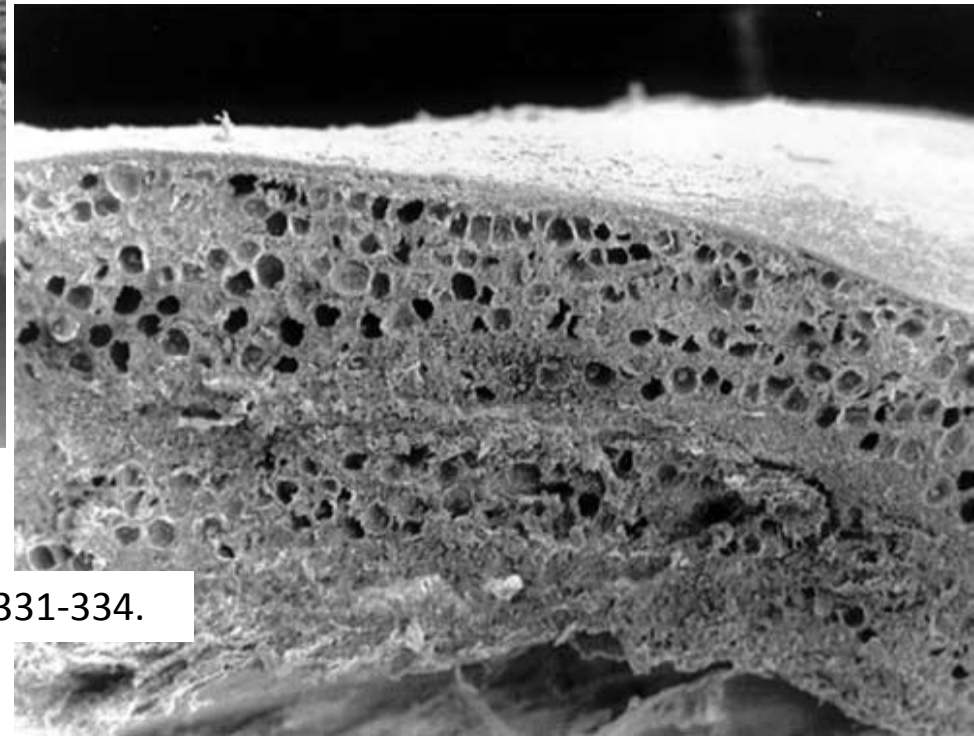
- **61% - на кілька сантиметрів вище аортального клапану**
- **16% - біля устя лівої підключичної артерії**
- **9% - нисхідна аорта**
- **8% - дуга аорти**
- **2% - черевна аорта**

# Патоморфологічний субстрат РА

## медіальна дегенерація (кістозний некроз медії)



- Руйнування та втрата еластичних волокон
- Накопичення протеогліканів
- Втрата гладком'язевих клітин

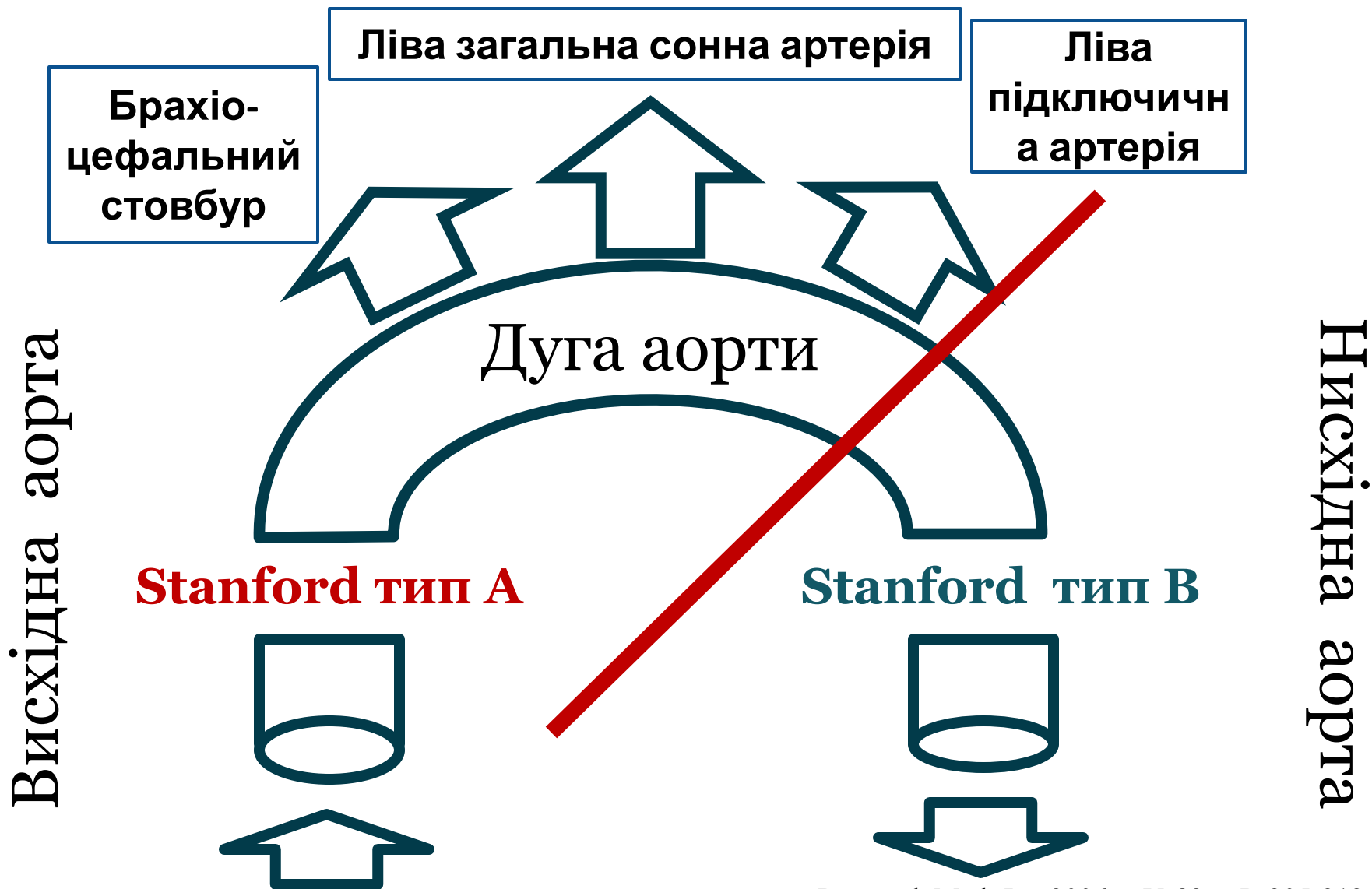


(Електронна мікроскопія)

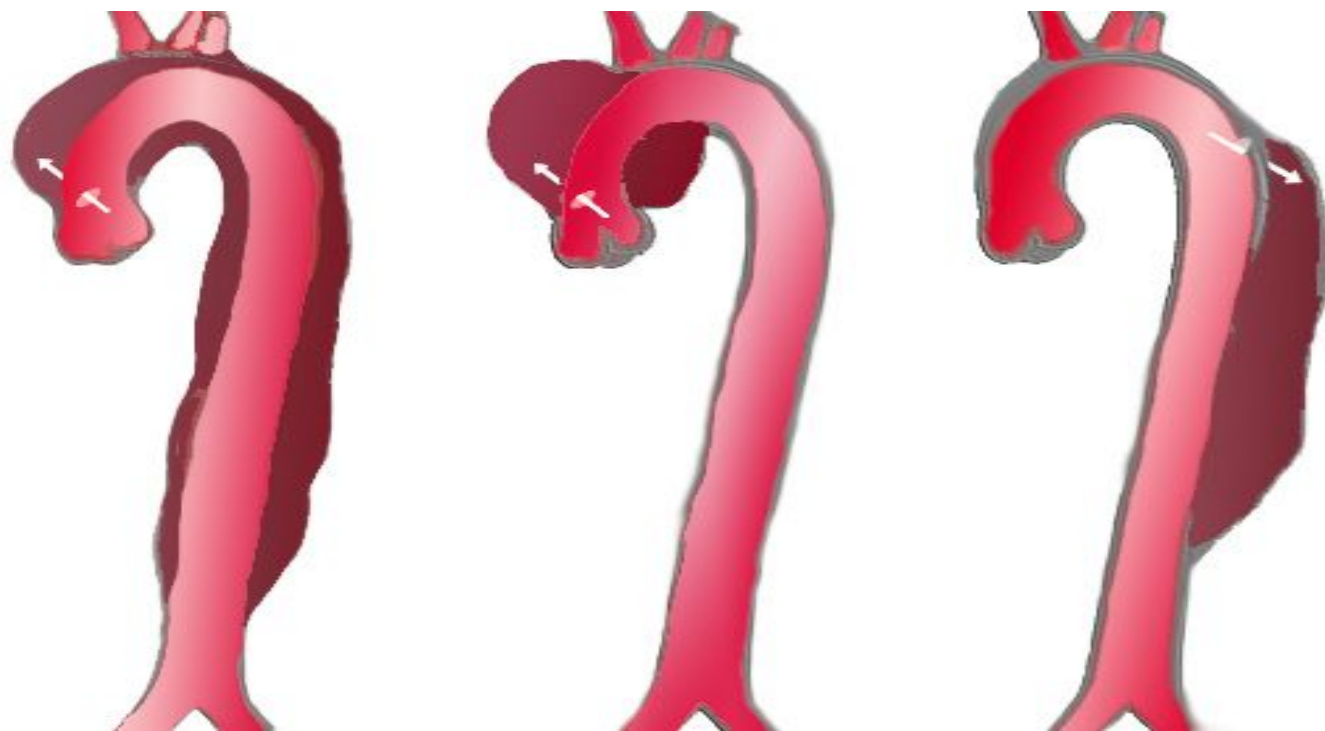
Ann Thorac Cardiovasc Surg. – 2010. – V.16, №5. – P.331-334.

JACC. – 2010. – V.55, № 14. – P. e27-e131.

# Стенфордська класифікація РА (1970 р.)



# Класифікація розшаровуючої аневризми



Поширеність	60%	10-15%	25-30%
De Bakey	DeBakey I	DeBakey II	DeBakey III
Стенфордська класифікація	Stanford A (Proximal)		Stanford B (Distal)

## РА тип А

- **Гостра форма** - до 2 тижнів від початку захворювання
  - Летальність** в перші 48 годин – 1-2% хворих щогодини,
    - в першу добу – 38% хворих
    - в перші 2 доби – 50% хворих,
    - в перший тиждень – 70% хворих,
    - перші 2 тижня – 80%.
- **Хронічна форма** – більше 2 тижнів
  - Вживає впродовж 3 місяців не більше 10% хворих
- **Лікування:** раннє хірургічне втручання
- **Операційна летальність** 10%
- Операційна летальність при протезуванні дуги аорти – 25-50%
- Впродовж 5 років після хірургічного втручання виживають 74% пацієнтів (*Ann Thorac Surg.* 1999; 67: 1975–1978.)



## РА тип В

- **Гостра форма** – до 2 тижнів, **хронічна** – більше 2 тижнів
- **Летальність** в перший місяць – 25%
- **Лікування** – медикаментозне; хірургічне – при ускладненнях  
(при медикаментозному лікуванні – летальність 10,7%, при хірургічному – 31,4%)
- Лише 18,4% з таким типом розшарування мають значне розширення нисхідної аорти (5,5 см та більше)

# Больовий синдром (95,5% хворих)

(Міжнародний реєстр РА, 2000 р., 464 хворих)

Показник	Всі типи	Тип А	Тип В
Дуже інтенсивний біль	91%		
Гострий початок	85%	85%	84%
Біль в грудній клітці	73%	79%	63%
- в передній частині грудної клітки	61%	71%	44%
- в задній частині грудної клітки	36%	33%	41%
Біль в спині	53%	47%	64%
Біль в животі	30%	22%	43%
Біль роздираючий, розриваючий	51%	49%	52%
пронизливий, різучий	64%	62%	68%
Біль з ірадиацією від центру	28%	27%	30%
Мігруючий характер болю	17%	15%	19%
Відсутність болю	6%		

# Значення локалізації больового синдрому для клінічної підозри на РА

- **Біль в грудній клітці та спині – 86%**
- **Біль тільки в грудній клітці – 45%**
- **Первинний абдомінальний біль – 8%**

# Диференційна діагностика больового синдрому (Рекомендації ACCF / АНА / ААТS, 2010 р.)

## 1. Біль в грудній клітці

- Гострий інфаркт міокарда
- ТЕЛА
- Спонтанний пневмоторакс
- Розрив стравоходу

## 2. Біль в животі

- Ниркова/печінкова колька
- Перфорація шлунка(кишковика)/кишкова непрохідність
- Мезентеріальна ішемія, не пов'язана з РА

## 3. Біль в спині

- Ниркова колька
- М'язово-скелетний біль
- Кила міжхребцевого диску

# Дані об'єктивного обстеження хворих з РА

(Міжнародний реєстр РА, 2000 р., 464 хворих)

Показник	Всі типи	Тип А	Тип В
Гіпертензивні ( $\geq 150$ мм рт.ст.)	49%	36%	70%
Нормотензивні	35%	40%	26%
Гіпотензивні ( $< 100$ мм рт.ст.)	8%	12%	2%
Шок	8%	13%	1,5%
Шум аортальної недостатності	32%	44%	12%
Дефіцит пульсу	15%	19%	9%
Мозкові судинні катастрофи	5%	6%	2%
Ішемія нижніх кінцівок	-	10%	-
Застійна серцева недостатність	7%	9%	3%
Тампонада серця	8%	13%	2%

JAMA. 2000; 283(7), 897-903

JACC. 2010;55(14),

# Диференційна діагностика клінічних проявів (Рекомендації ACCF / AHA / AATS, 2010 р.)

## 1. Дефіцит пульсу

- Емболії, не пов'язані з РА
- Оклюзії артерій, не пов'язані з РА

## 2. Фокальний неврологічний дефіцит

- Первинні ішемічні церебро-васкулярні події
- Синдром “кінського хвоста” (Cauda equina syndrome): поєднання асиметричних периферичних паралічів стоп, відсутності ахілових рефлексів, гіпестезії та болю в ділянці ніг та промежини з порушенням функції тазових органів.

# Ускладнення

Ускладнення	Тип А	Тип В
<b>Серцево-судинні</b>		
Аортальна недостатність	41-76%	12%
Синкопальні стани	13%	4%
Гідроперикард	33%	-
Тампонада серця	8-10%	-
Ішемія / Інфаркт міокарда	19% / 7%	
Застійна серцева недостатність	9%	3%
<b>Неврологічні</b>	17%	
	29%	-
Ішемічний інсульт/ ТІА	53%	-
Периферична нейропатія	37%	-
Спинальна ішемія (параплегія/ парапарез)	1-3%	

## Ускладнення (2)

Ускладнення	Тип А	Тип В
<b>Легеневі</b>		
Гемоторакс	17%	22%
Аорто-пульмональна фістула з кровотечею (внаслідок притиснення легеневої артерії)	рідко	
Кровохаркання	3%	
<b>Гастроінтестинальні</b>		
Мезентеріальна ішемія/інфаркт кишковика	рідко	
Аорто-ентеральна фістула з кровотечею		
<b>Ренальні</b>		
Ниркова недостатність	рідко	
ішемія / інфаркт нирки		
<b>Ішемія кінцівок</b>		



# Неспецифічні лабораторні ознаки

- **Анемія**
- **Помірний лейкоцитоз**
- **Підвищення рівня ЛДГ**
- **Нормальні рівні КФК та трансаміназ**
- **Підвищення рівня білірубіну**
- **Ознаки ДВЗ-синдрому**
- **Підвищення СРБ**

# Специфічні діагностичні тести

- **Важкі ланцюги міозину гладеньких м'язів (Smooth muscle myosin heavy chain (smMHC))** (чутливість 90,9% та специфічність 83% в перші 3 години від початку захворювання)
- **Кисла та лужна ізоформи кальпоніну (basic isoform, acidic isoform of calponin)**. Негативна прогностична цінність становила відповідно 0,84 та 0,86 в перші 6 годин захворювання, та зберігалась на рівні 0,84 та 0,80 в першу добу.
- **Продукти деградації волокон еластину (sELAF)** Чутливість 88,9% та специфічність 99,8% при РА та відкритому або частково тромбованому несправжньому просвіті аорти.
- **D-дімер (DD) > 500 нг/мл**. Чутливість 96,6% та специфічність 46,6% - 56,0%. Негативна прогностична цінність 96%, а позитивна прогностична цінність 60%. Для **рівня 620 нг/мл** чутливістю та специфічністю дорівнюють 100% та 73% відповідно.

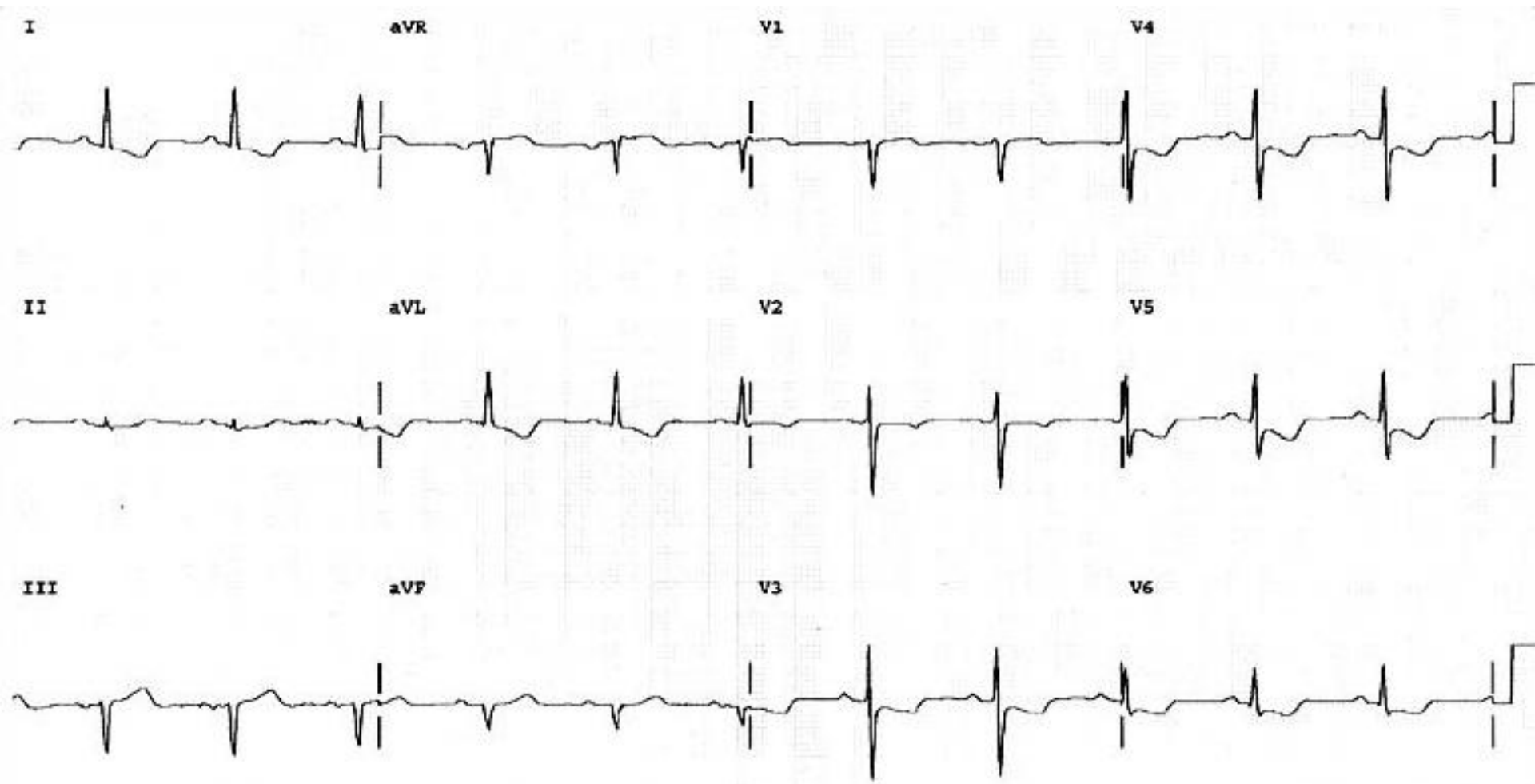
**При позитивному результаті тесту діагноз РА не може бути виключений навіть при підвищеному рівні тропоніну в сироватці крові.**

Для порівняння: при гострому інфаркті міокарда та ТЕЛА специфічність DD становить 39,1% та 20,0% відповідно.

# Електрокардіографія

Показник	Частота
Відсутність патологічних змін	31%
Неспецифічні зміни сегменту ST та зубця T	41%
Гіпертрофія лівого шлуночка	26%
Ознаки ішемії міокарда	15%
Q-Інфаркт міокарда	7%

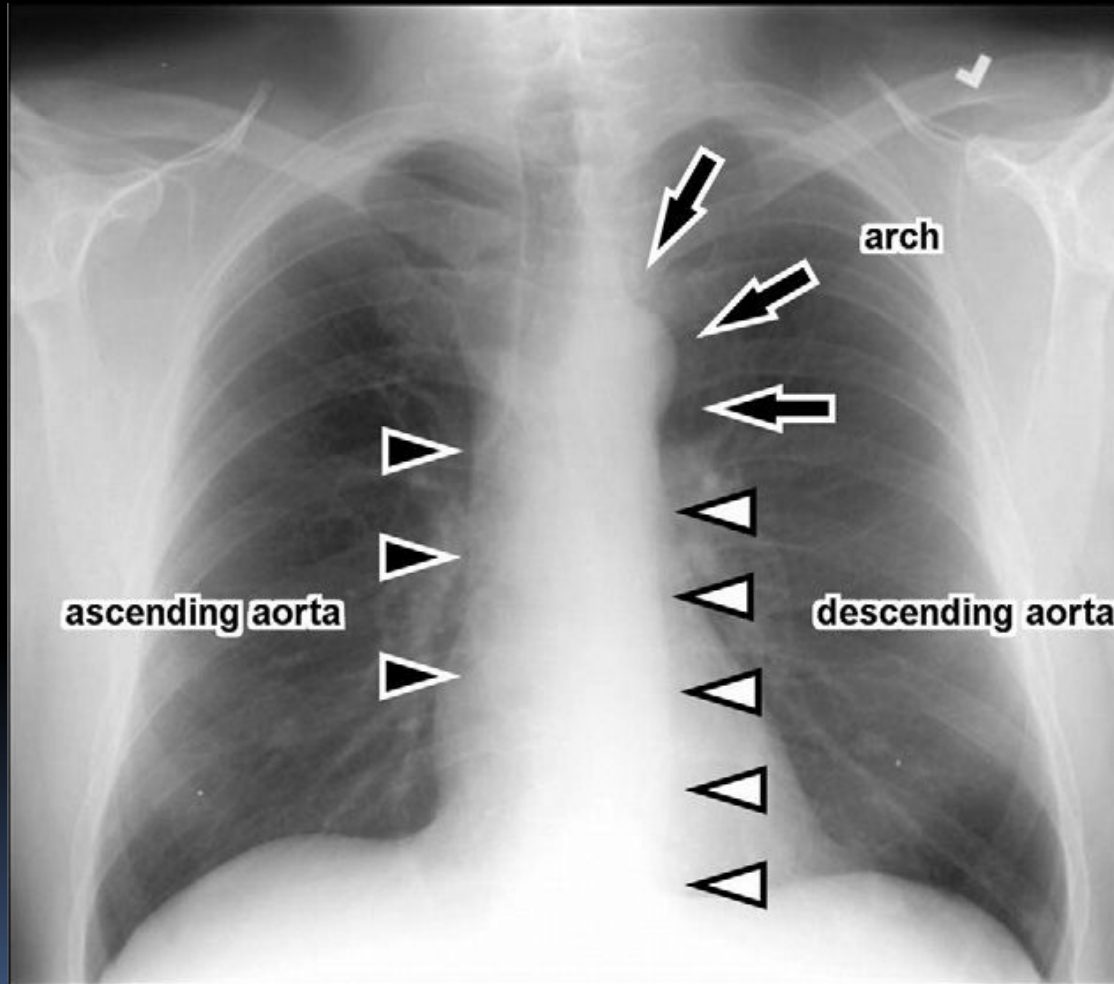
# РА. Електрокардіографія. Зміни сегменту ST та зубця Т.



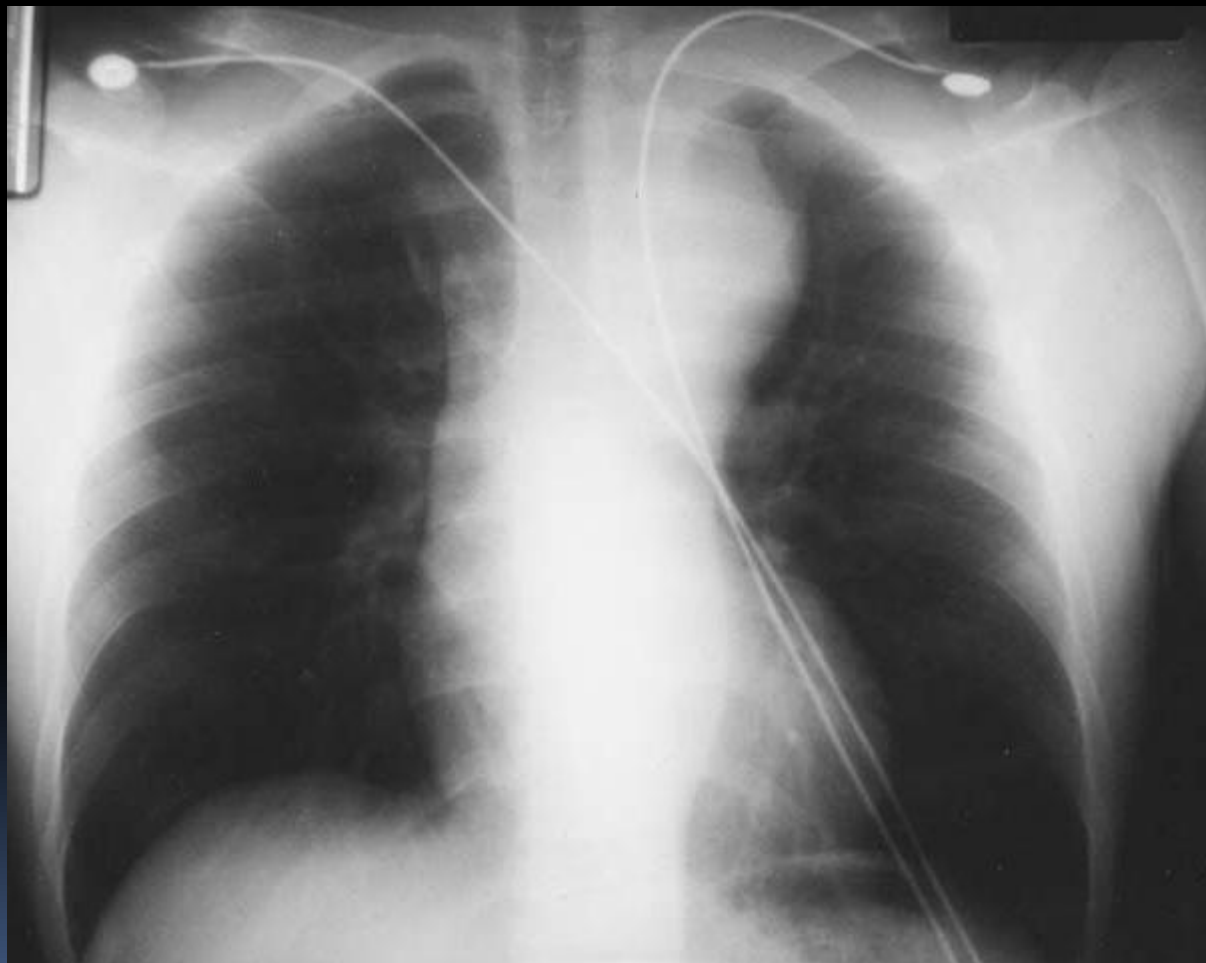
# Рентгенографія ОГК

Показник	Частота
Відсутність патологічних змін	12-16%
Розширення тіні середостіння	62%
Зміни контуру аорти	50%
Зміни тіні серця	26%
Гемоторакс	19%

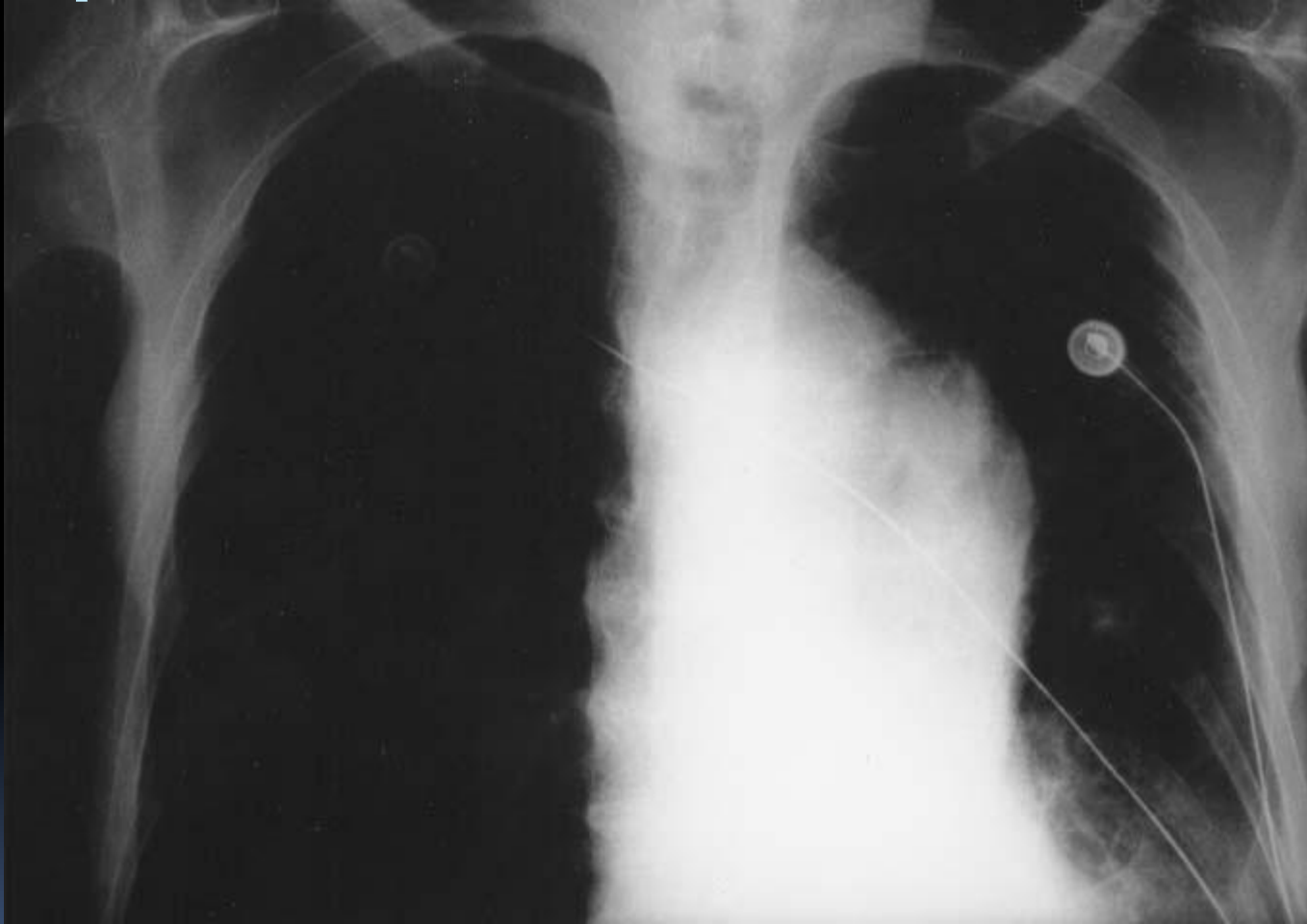
# Рентгенограма. Тінь грудної аорти. (норма)



# РА. Розширення тіні середостіння

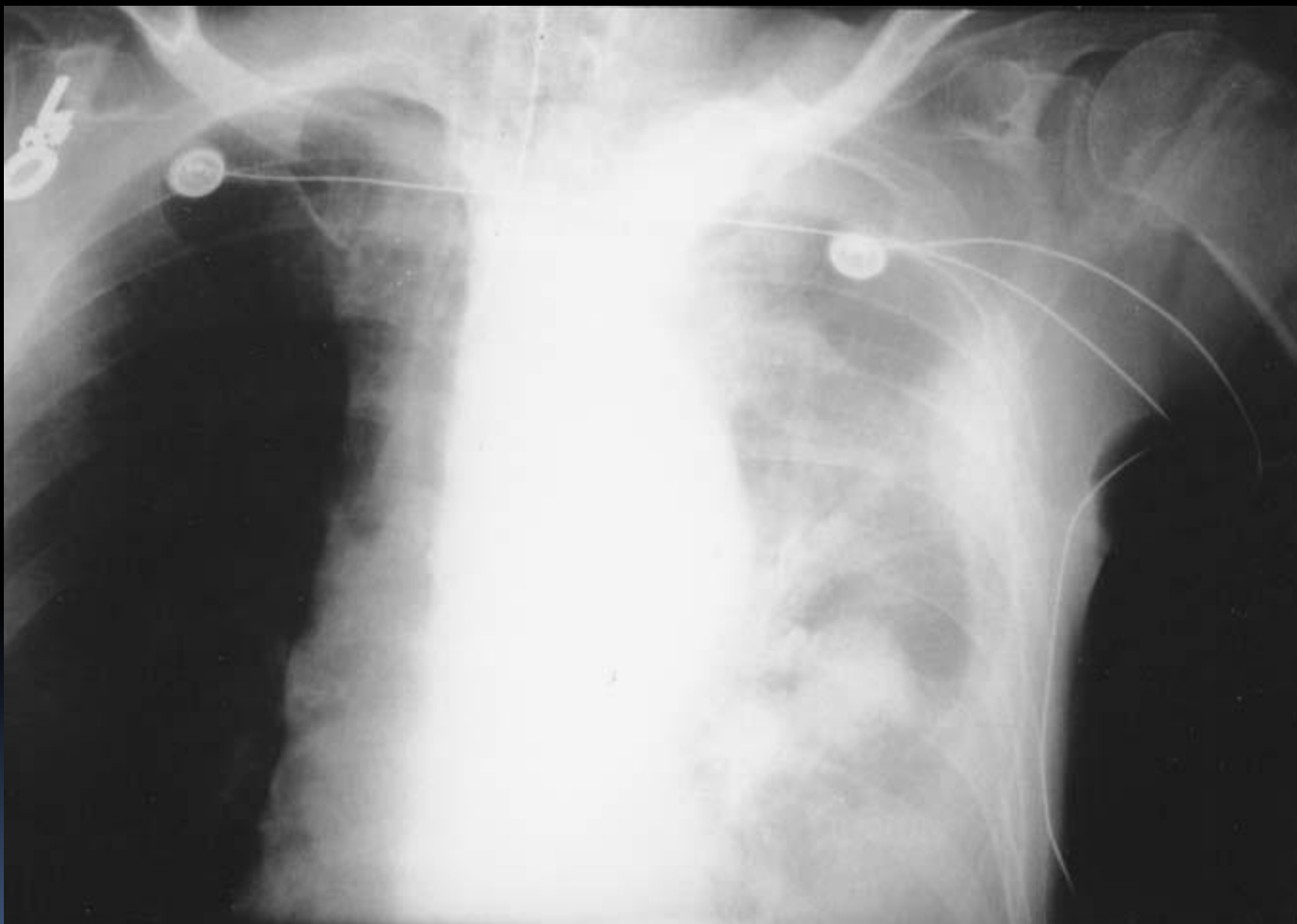


# РА. Розширення тіні середостіння





# РА. Гемоторакс.



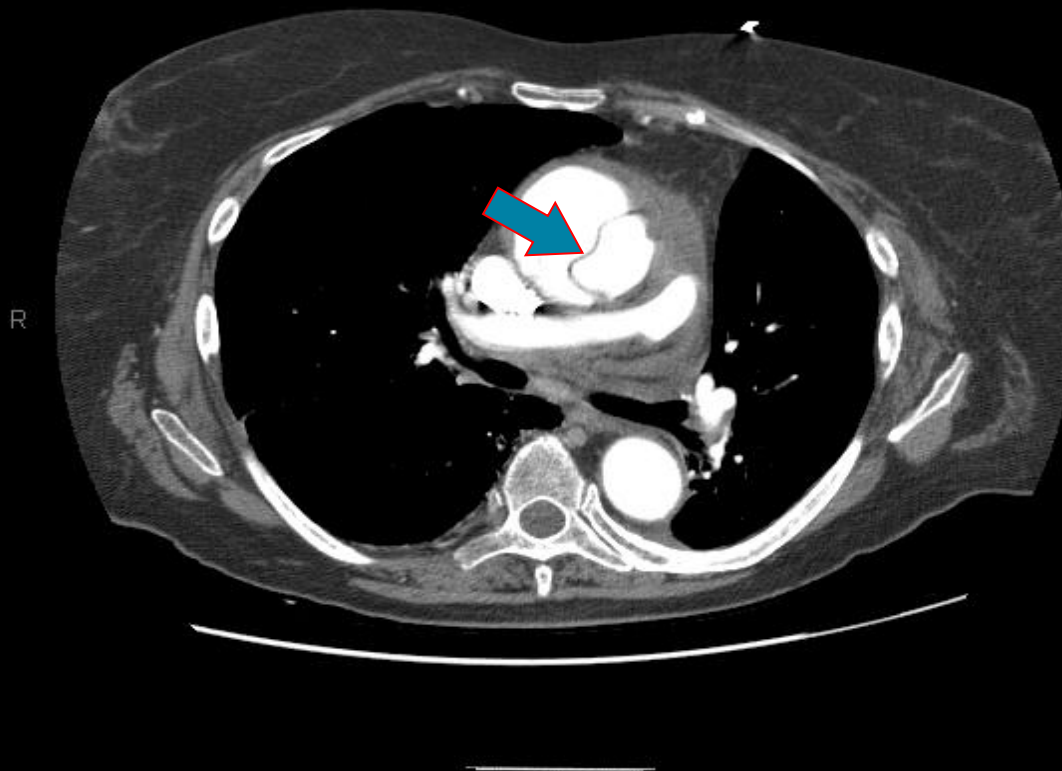
# Методи інструментальної діагностики

- **Спіральна комп'ютерна томографія**
- **Магнітно-резонансна томографія**  
Чутливість 87- 94%; специфічність 92-100%
- **Черезстравохідна ехокардіографія (ТЕЕ)**  
Чутливість 86-98% , специфічність 90-95%
- **Трансторакальна ехокардіографія (ТТЕ)**  
Чутливість 78-90% - для РА типу А  
та 31-55% - для РА типу В.  
специфічність 87-96% - для типу А та  
60-83% - для типу В.
- **Трансторакальна ехокардіографія з контрастуванням**  
чутливість 93% - для типу А та  
84% - для типу В,  
специфічність 97% - для типу А та  
94% - для типу В

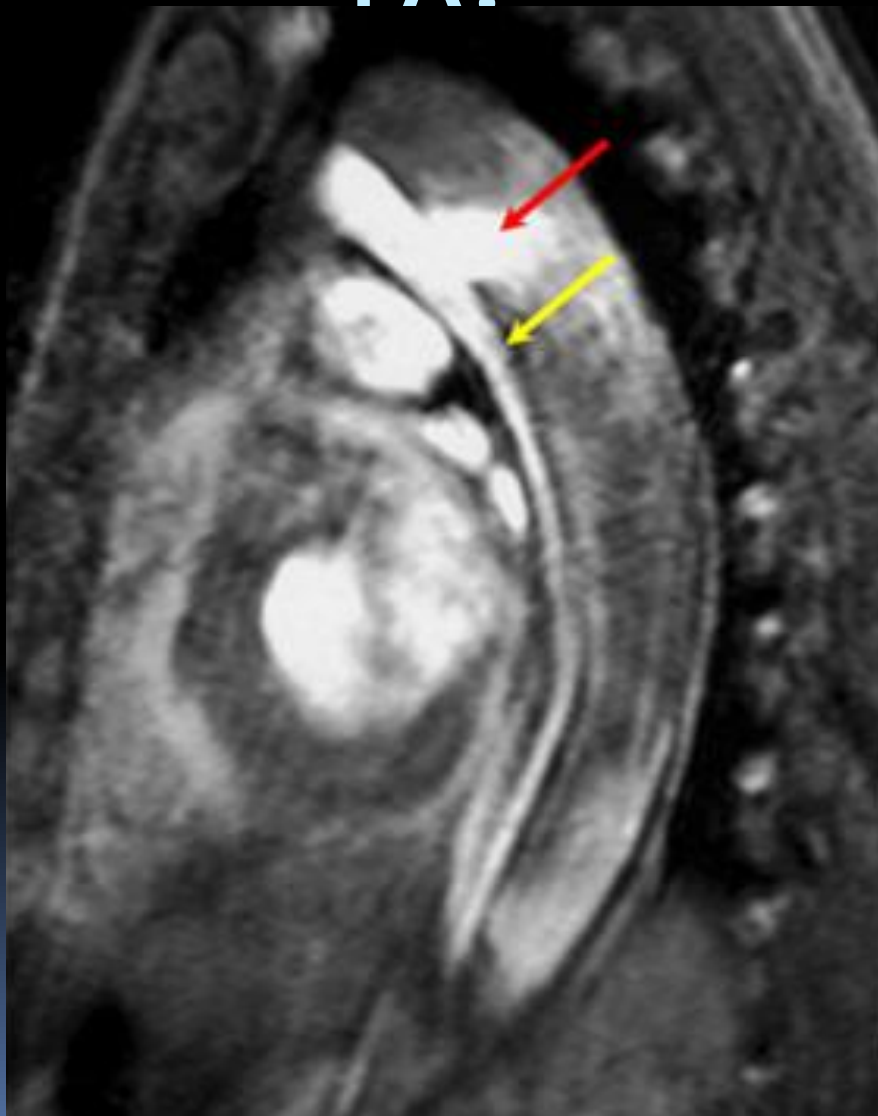
# КТ: РА, лоскут відшарованої інтими.

61

A

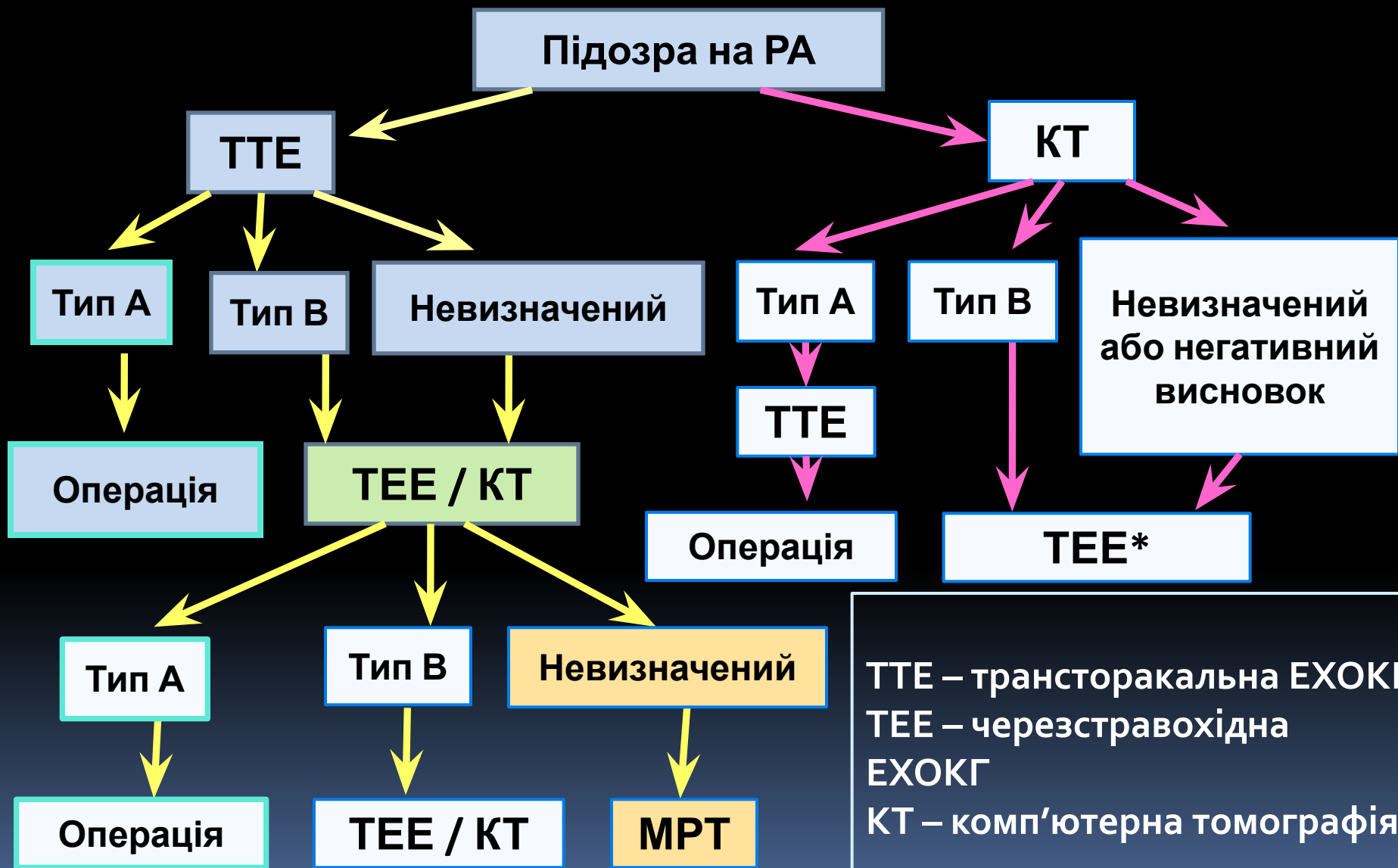


# МРТ: метод вибору при хронічному РА.



# Алгоритм інструментальної діагностики РА

(Рекомендації ЕАЕ / ESC, 2010 р.)



ТТЕ – трансторакальна ЕХОКГ  
ТЕЕ – черезстравохідна ЕХОКГ  
КТ – комп'ютерна томографія

# ЕХОКГ критерії діагнозу РА

(Рекомендації ЕАЕ / ESC, 2010 р.)

- **Візуалізація лоскута відшарованої інтими.**
- **Візуалізація двох просвітів аорти (справжнього та несправжнього) за допомогою режиму кольорового доплерівського картування.**

Візуалізація несправжнього просвіту утруднена при його тромбозі або ретроградному розшаруванні аорти.

**Черезстравохідна ЕХОКГ.  
Відшарована інтіма пролабує в діастолу  
в порожнину ЛШ**



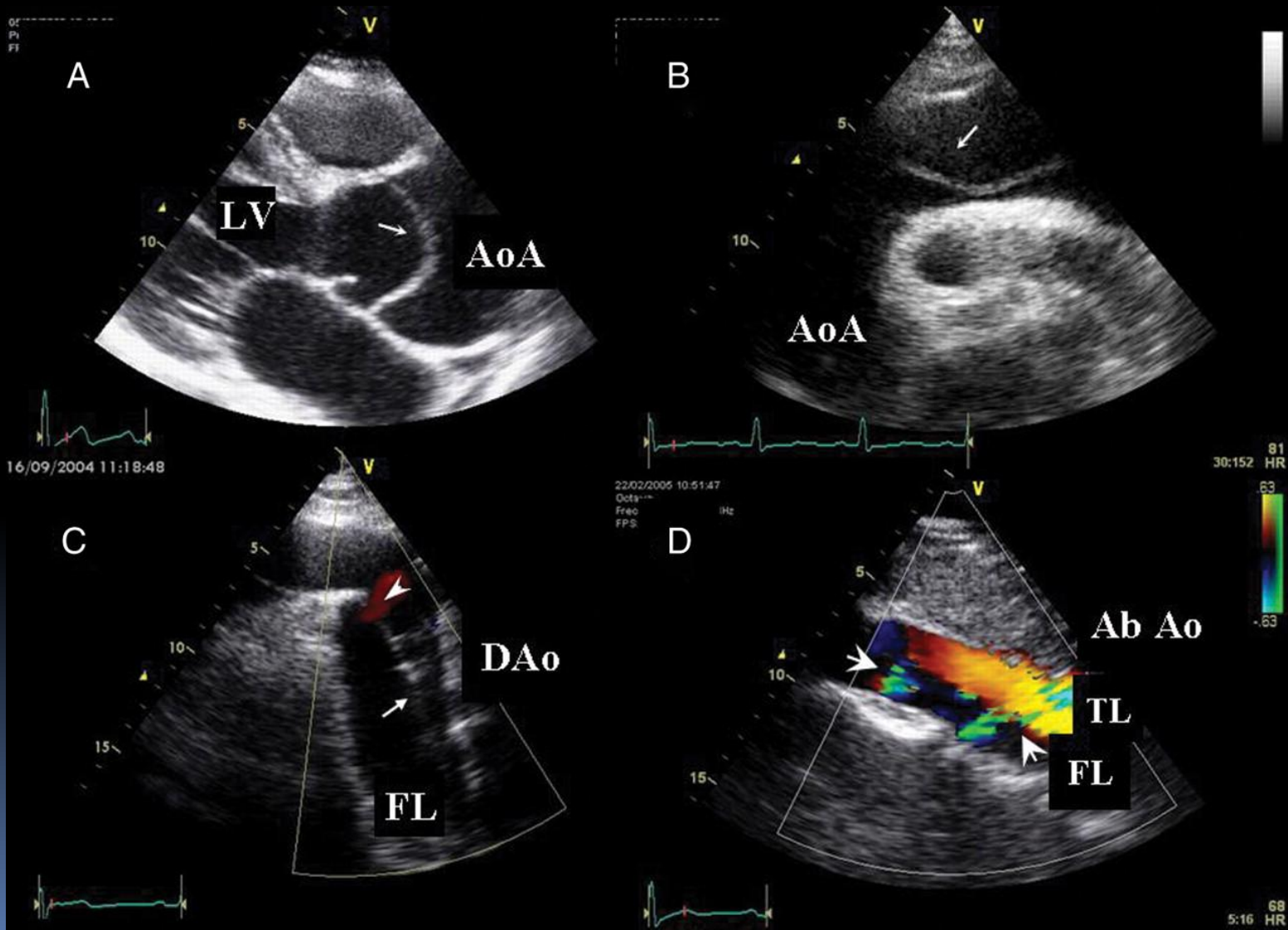
# Трансторакальна ЕХОКГ.

*A* - Парастернальна позиція, повздожня вісь.

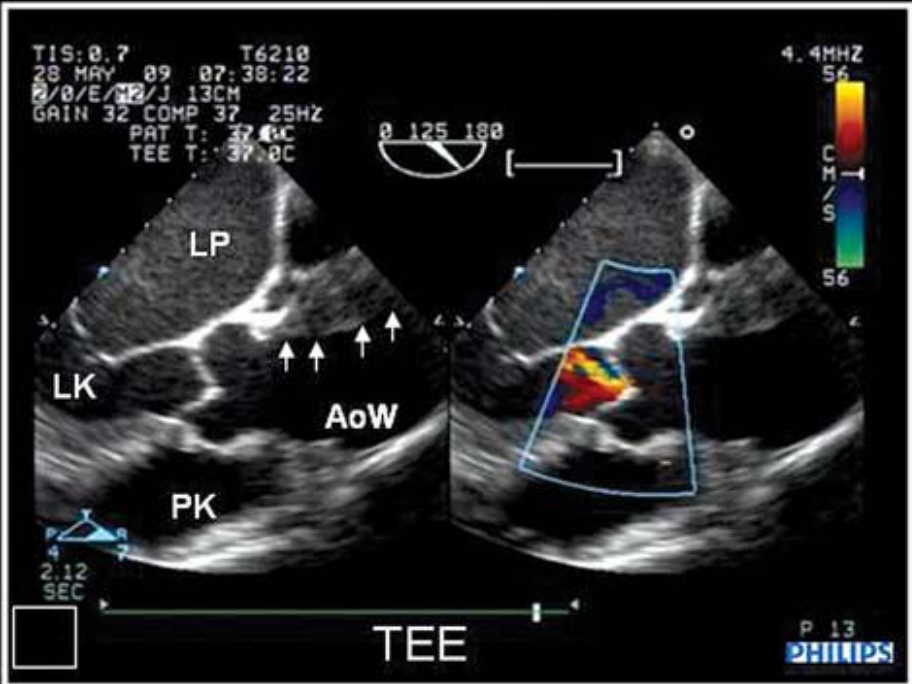
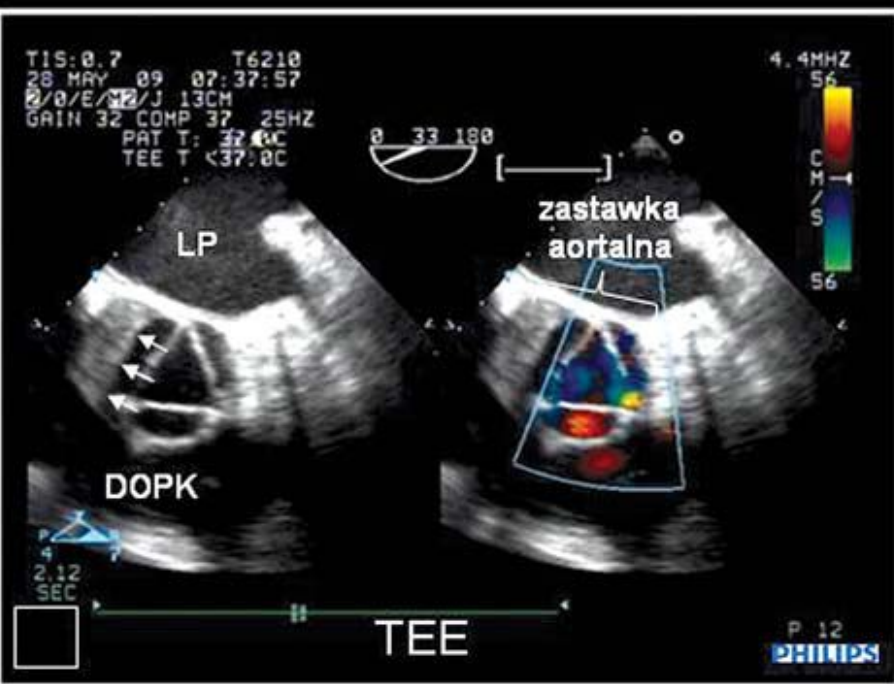
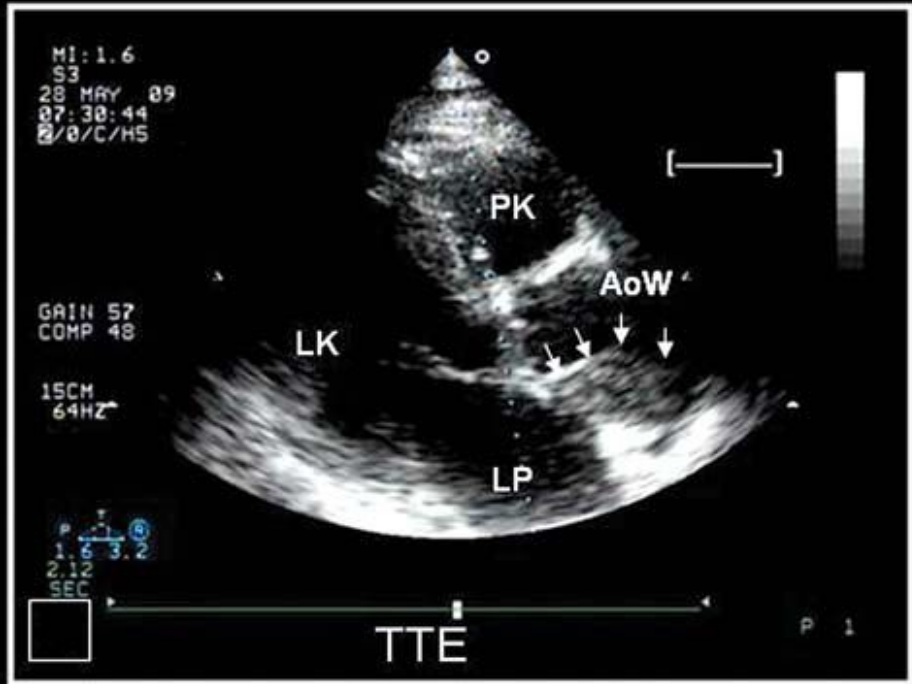
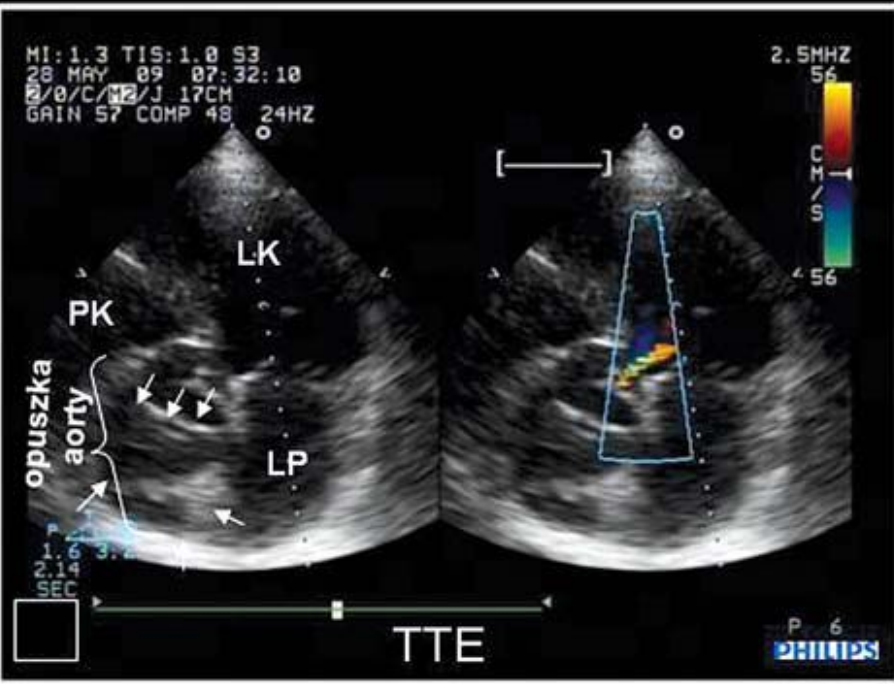
*B* - Супрастернальна позиція, повздожня вісь.

*C* - Супрастернальна позиція, повздожня вісь

*D* - Субкостальна позиція, черевна аорта.

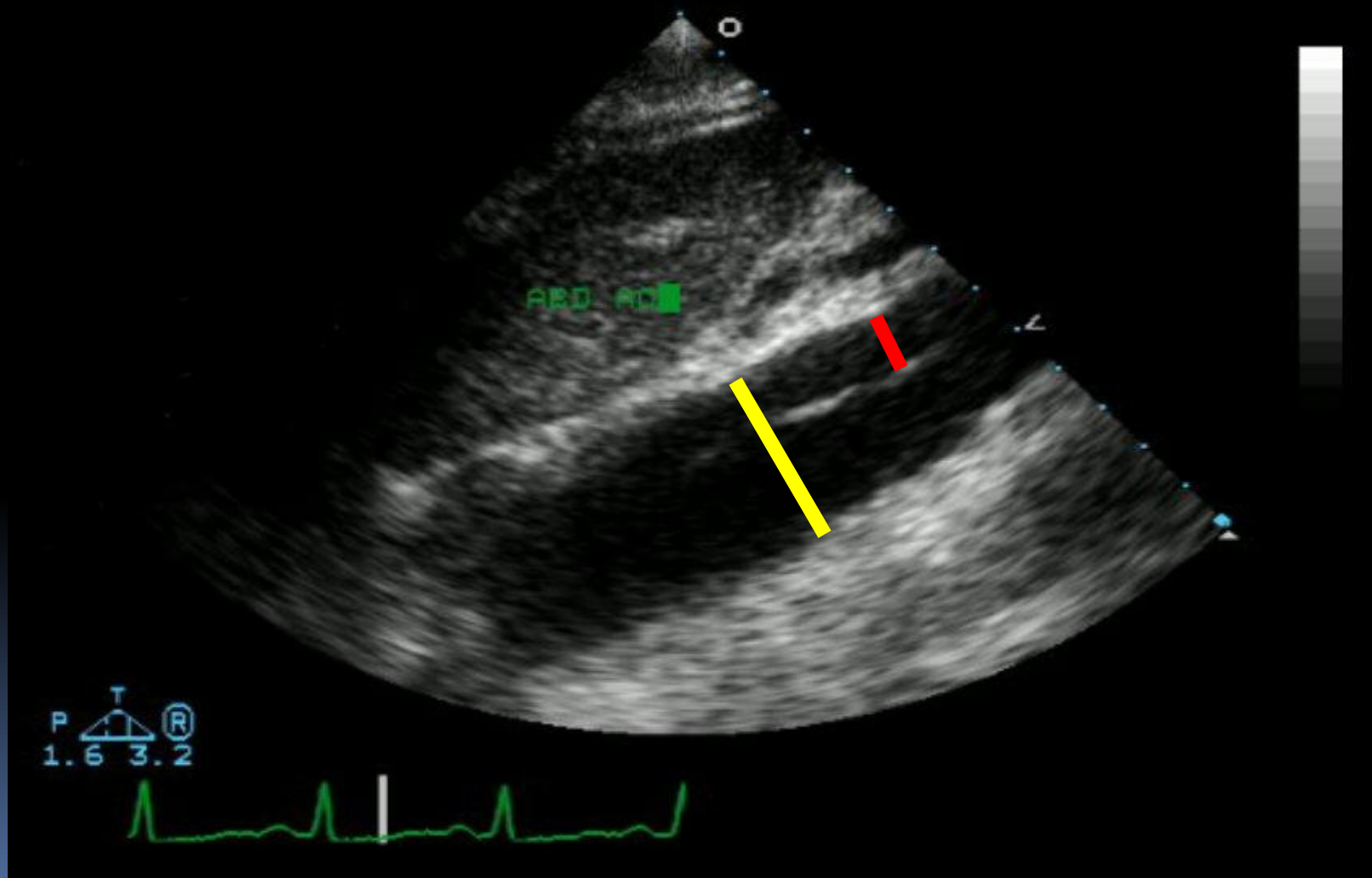






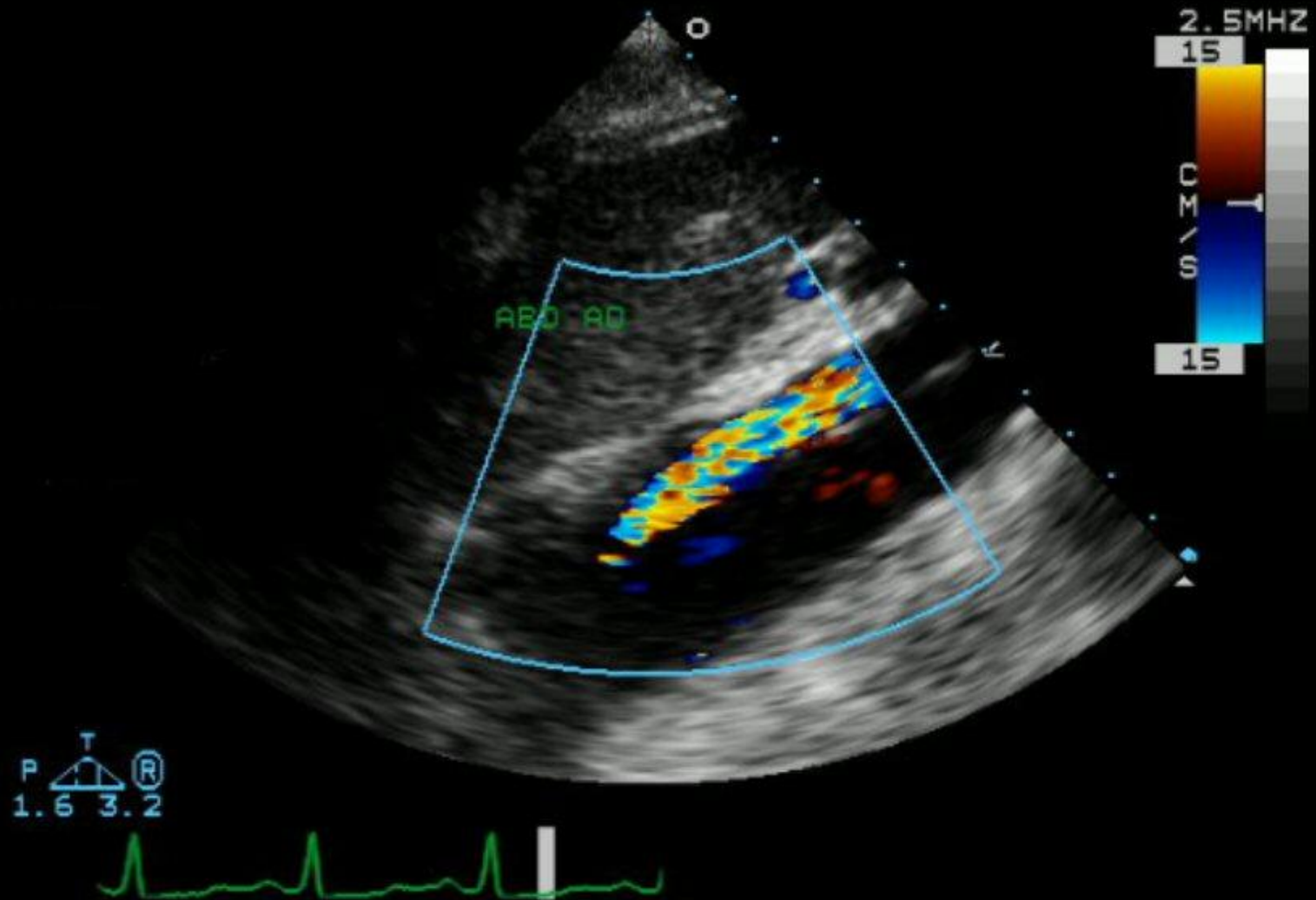
# ТТЕ. Субкостальна позиція.

Нисхідна аорта. Лоскут відшарованої інтими



# ТТЕ. Субкостальна позиція.

Низхідна аорта. Справжній та несправжній просвіти аорти.



# Алгоритм діагностики РА

(Рекомендації ACCF / АНА / ААТS, 2010 р.)

## Підозра на РА

- біль в грудній клітці, спині та/або животі
- синкопальні епізоди
- симптоми органної гіперперфузії (ЦНС, кишковика, міокарду або кінцівок)

## Визначення рівня ризику

Ознаки високого ризику **відсутні** (анамнестичні та клінічні)

**Низький ризик**

Присутня **одна** ознака високого ризику (анамнестична чи клінічна)

**Помірний ризик**

Присутні **дві або більше** ознак високого ризику

**Високий ризик**

# Ознаки високого ризику діагнозу РА

(Рекомендації ACCF / АНА / ААТS, 2010 р.)

## Анамнестичні:

1. **Генетичні синдроми** (Марфана, Лойца-Дітса, Ейлерса-Данлоса, Тернера) та **системні хвороби сполучної тканини**
2. **Генні мутації** (FBN1, TGFBR1, TGFBR2, ACTA2, MYH11)
3. **Сімейний анамнез** (родичі з РА або аневризмою аорти)
4. **Вади аортального клапана**
5. **Попередні аортальні маніпуляції** (хірургічні, ендоваскулярні)
6. **Аневризма грудної аорти в анамнезі**

## Клінічні:

1. **Біль в грудній клітці, спині, животі:**
  - **різкий початок,**
  - **виражена інтенсивність,**
  - **розриваючий або ріжучий характер**
2. **Показники перфузійного дефіциту:**
  - **дефіцит пульсу,**
  - **різниця систолічного АТ на кінцівках **більш ніж 20 мм рт.ст.****
  - **фокальний неврологічний дефіцит (особливо в поєднанні з болем)**
3. **Шум аортальної регургітації (новий)**
4. **Гіпотензія або шок**

# Алгоритм діагностики РА (1)

(Рекомендації ACCF / AHA / AATS, 2010 р.)

**Високий  
ризик**

```
graph TD; A[Високий ризик] --> B["ТТЕ / ТЕЕ / КТ / МРТ та термінова консультація судинного хірурга"];
```

**ТТЕ / ТЕЕ / КТ / МРТ  
та термінова консультація  
судинного хірурга**

# Алгоритм діагностики РА (2)

(Рекомендації ACCF / АНА / ААТS, 2010 р.)



Алгоритм діагностики РА (3)  
(Рекомендації ACCF / АНА / ААТS, 2010 р.)





# Медикаментозне лікування

(Рекомендації ACCF / АНА / ААТS, 2010 р.)

Вимірювання АТ на обох руках  
(враховується вищий)

В/в  
β-адреноблокатори  
або лабеталол  
до ЧСС < 60/хв  
+  
Купірування болю  
(опіати в/в)

ні

Гіпотензія  
або шок

так

В/в болюсне  
введення  
розчинів

середній АТ  
70 мм рт.ст.  
або  
еуволемічний  
стан

Систолічний АТ  
> 120 мм рт. ст.

В/в вазодилататори  
до зниження АТ < 120 мм  
рт. ст (цільовим є АТ, при  
якому зберігається перфузія  
внутрішніх органів)

A scenic landscape photograph featuring Mount Fuji in the background, its peak covered in snow. The foreground is dominated by vibrant, autumn-colored maple leaves in shades of red and orange, framing the scene. The sky is a clear, deep blue, and the overall atmosphere is serene and picturesque.

**Дякую за увагу!**