

**Гострий аортальний  
синдром.**

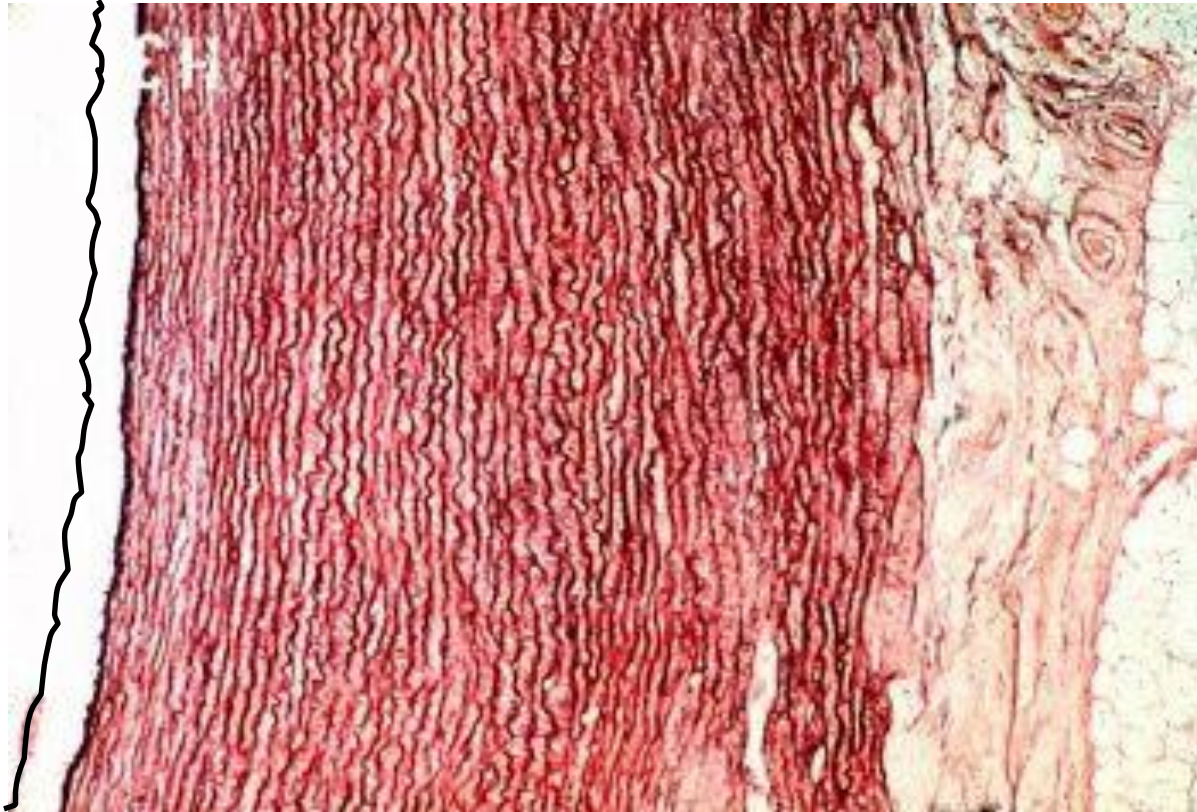
**Розшарування аорти:  
стандарти діагностики та  
лікування**

## 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

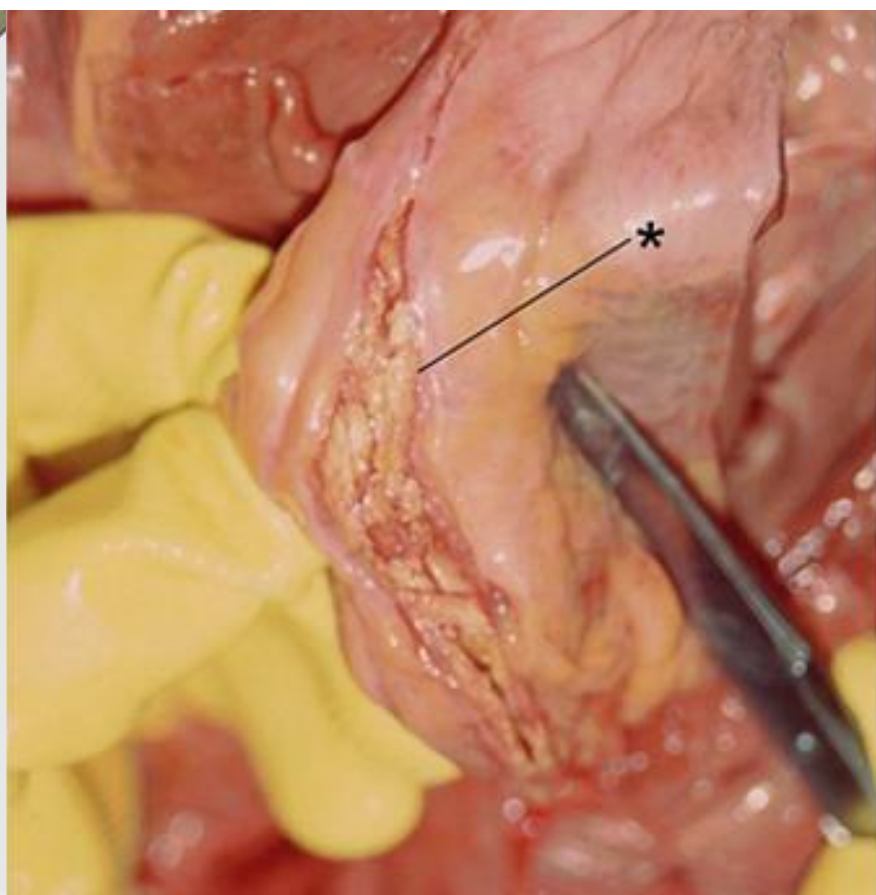
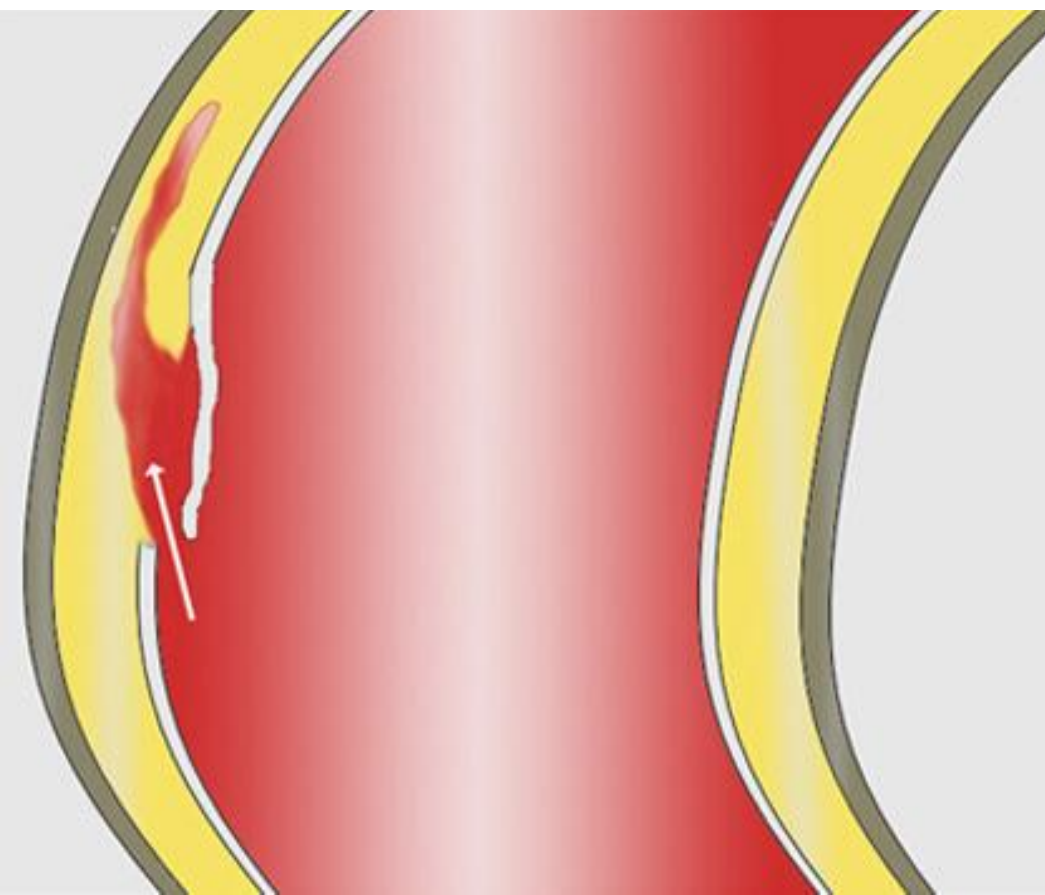
### Інші

- 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



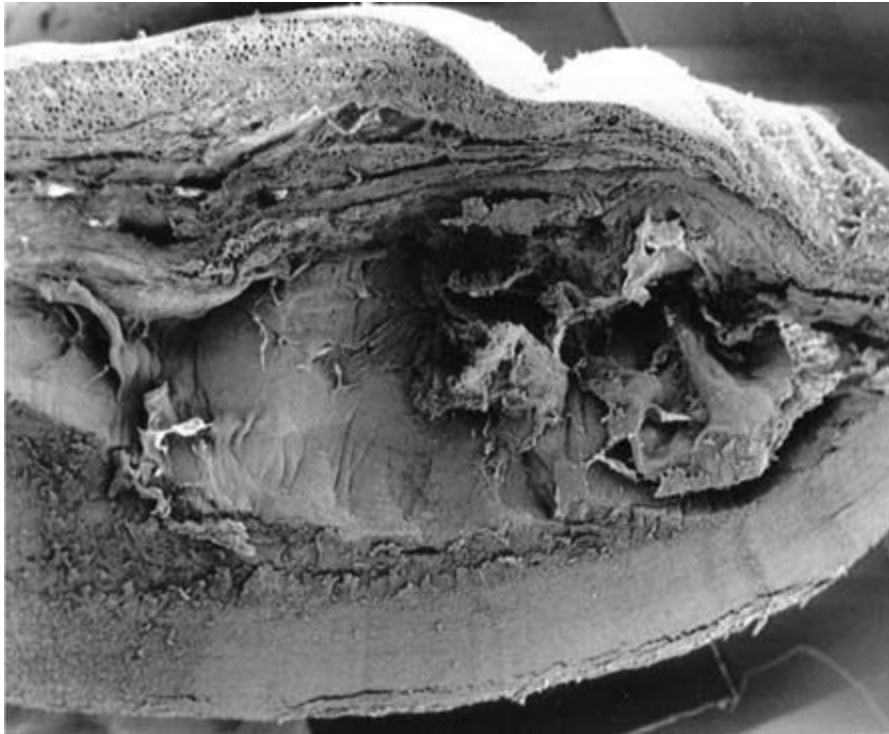
# Локалізація розриву інтіми

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

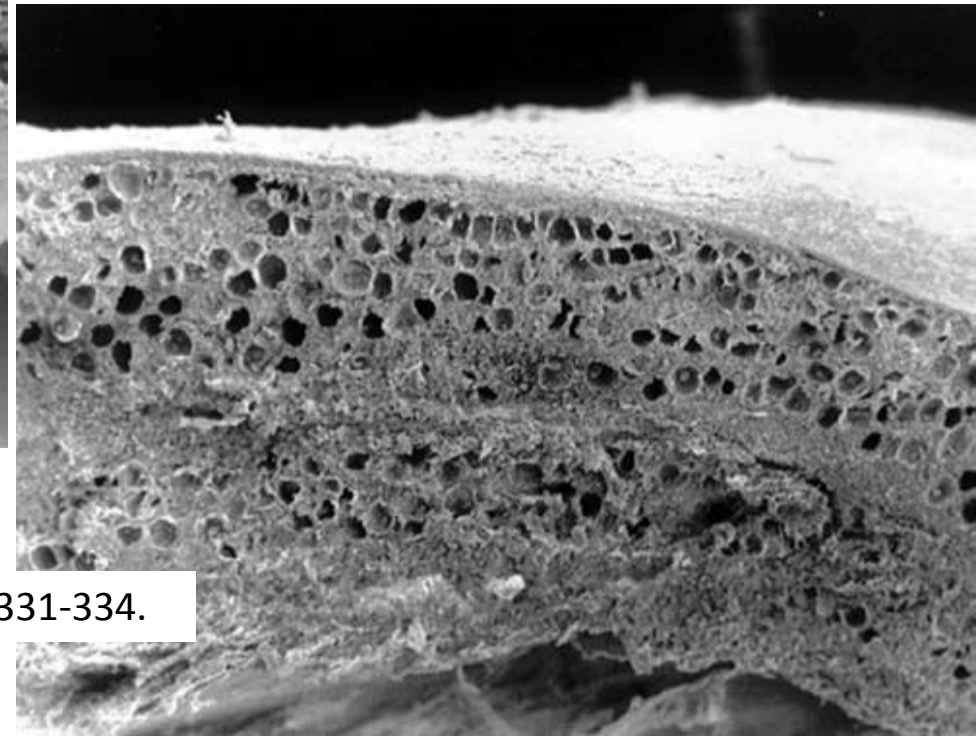
# Патоморфологічний субстрат РА

## медіальна дегенерація (кістозний некроз медії)

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



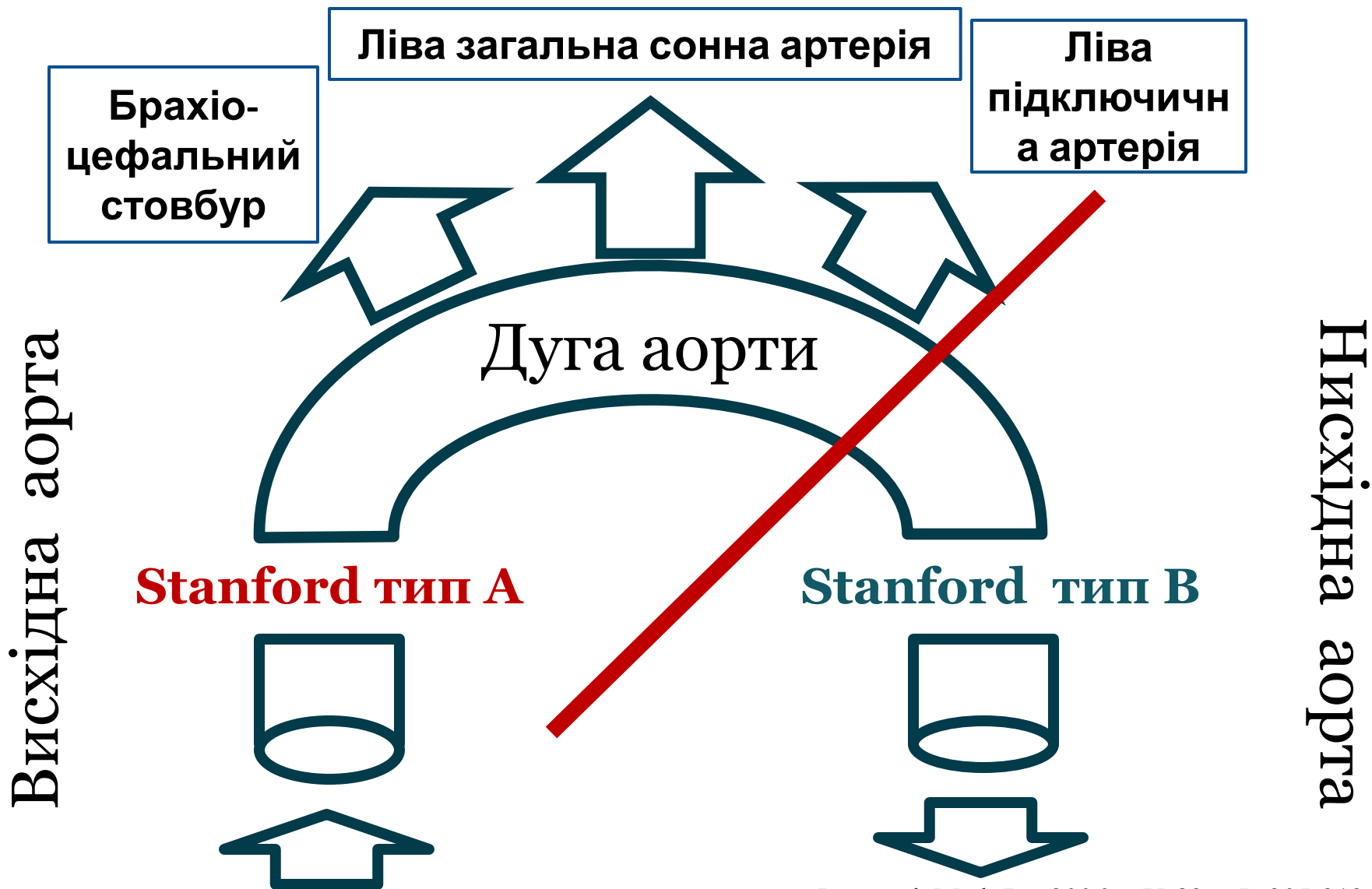
(Електронна мікроскопія)



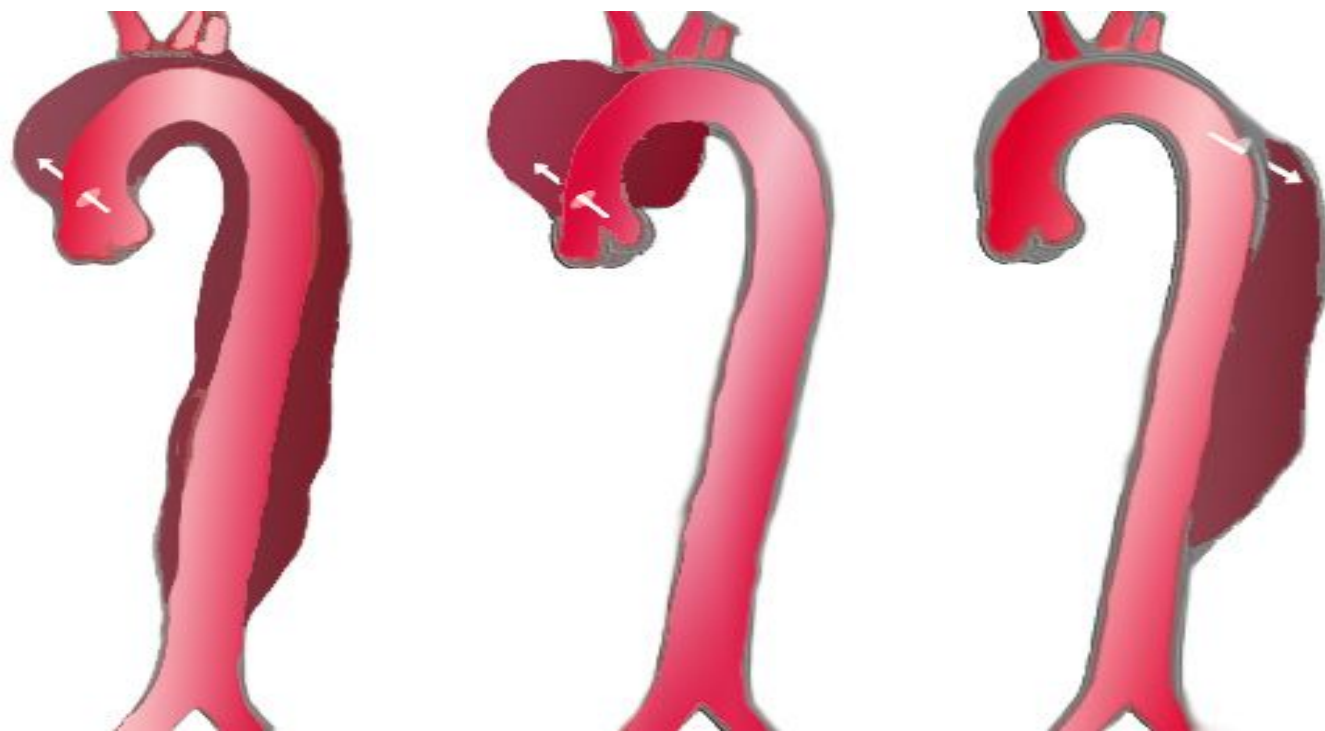
Ann Thorac Cardiovasc Surg. – 2010. – V.16, №5. – P.331-334.

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.**

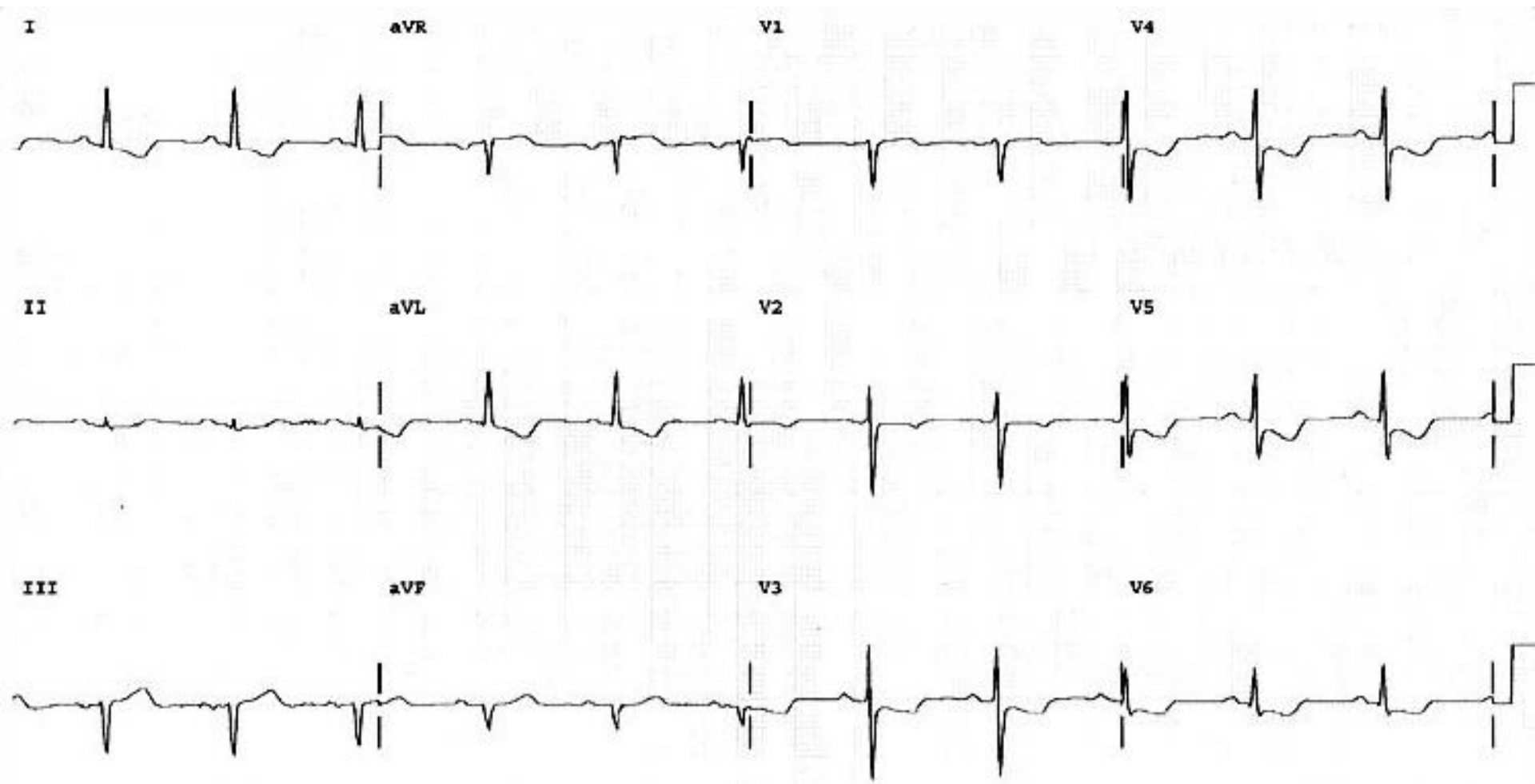
Для порівняння: при гострому інфаркті міокарда та ТЕЛА специфічність DD становить 39,1% та 20,0% відповідно.

# 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.

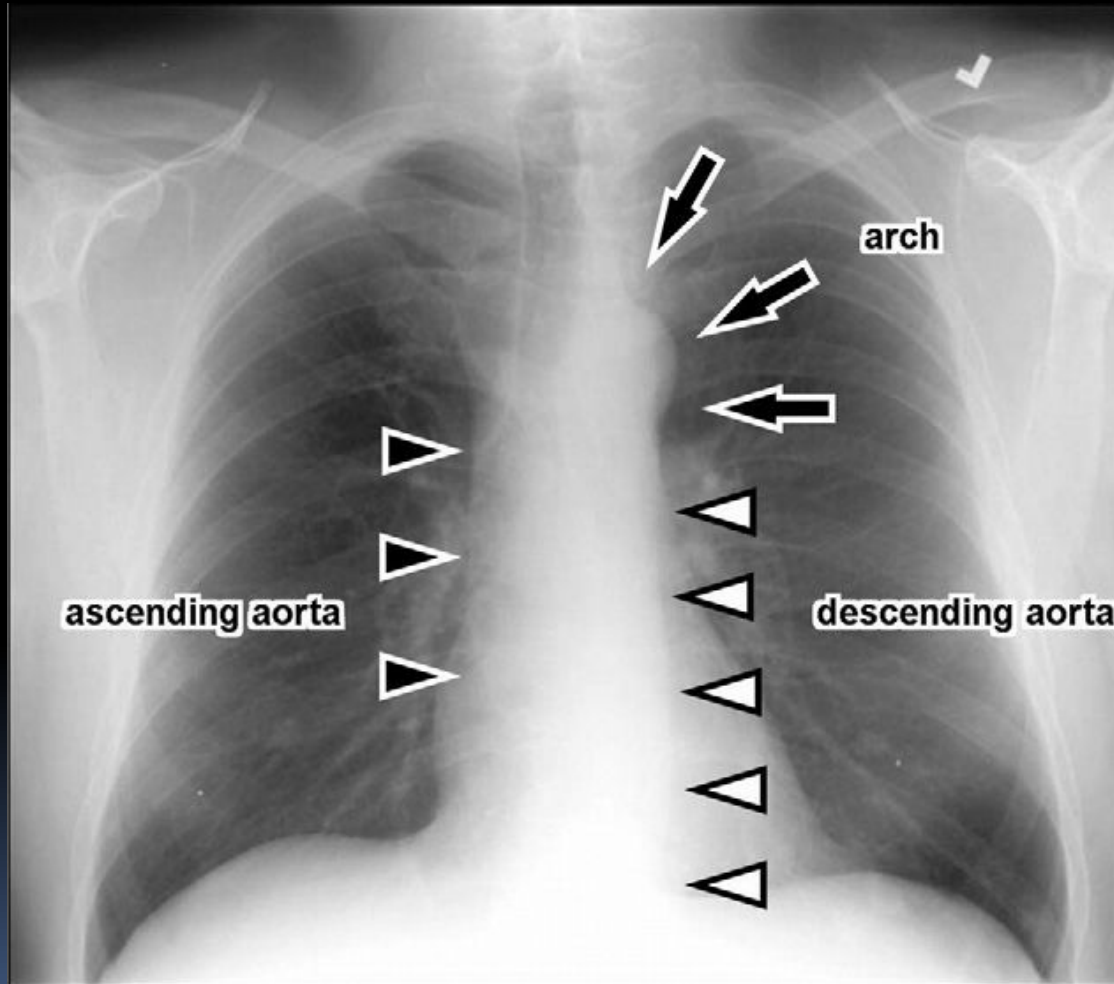
## Зміни сегменту ST та зубця Т.



# 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

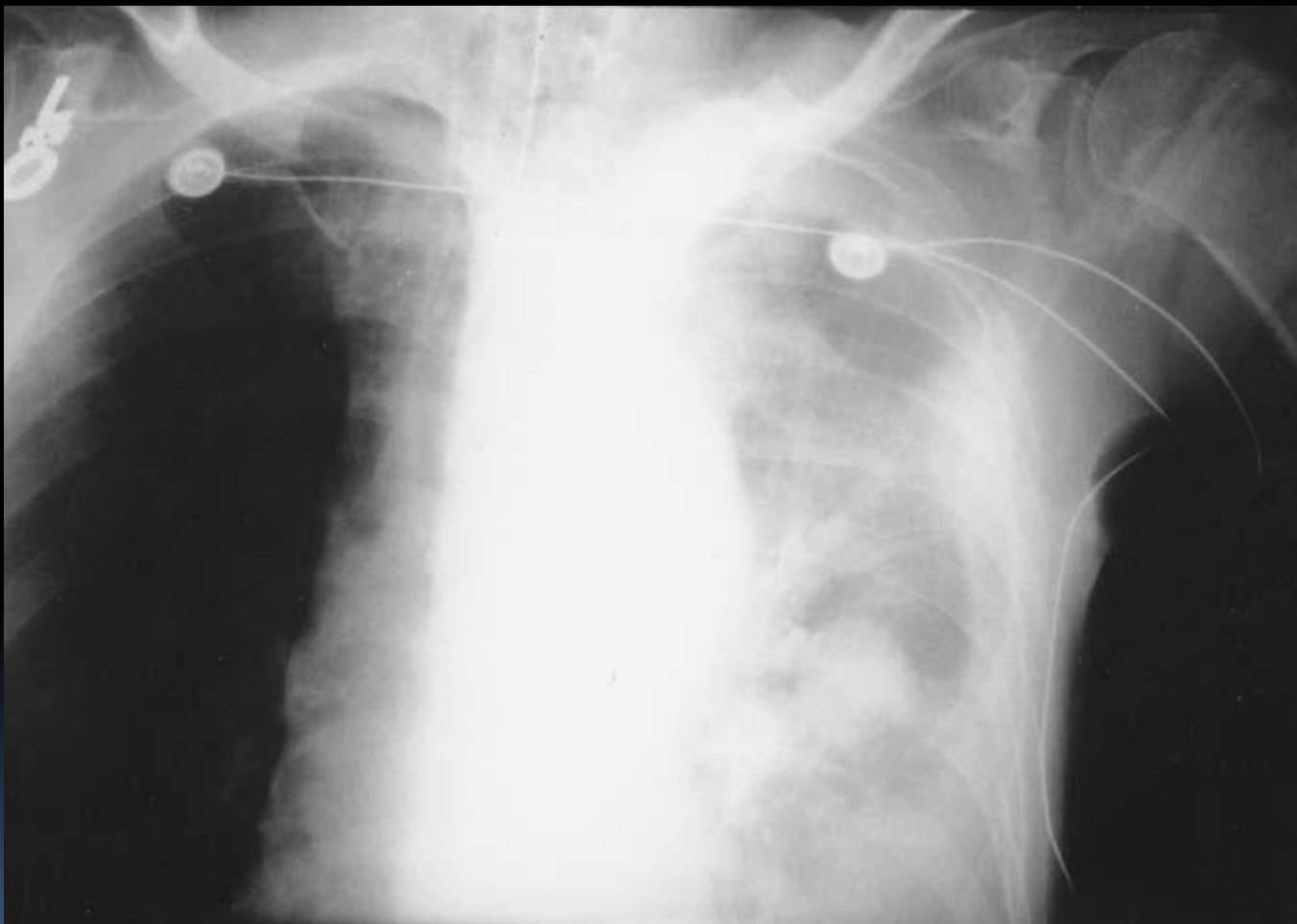


# РА. Розширення тіні середостіння





# РА. Гемоторакс.



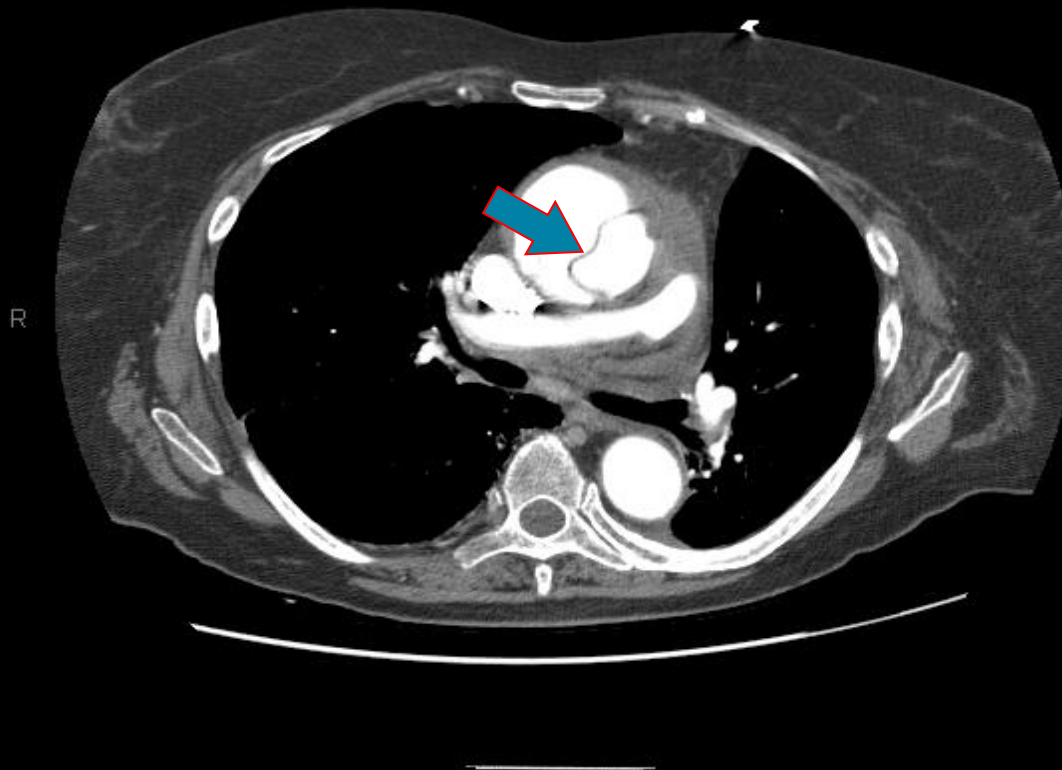
# Методи інструментальної діагностики

- **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

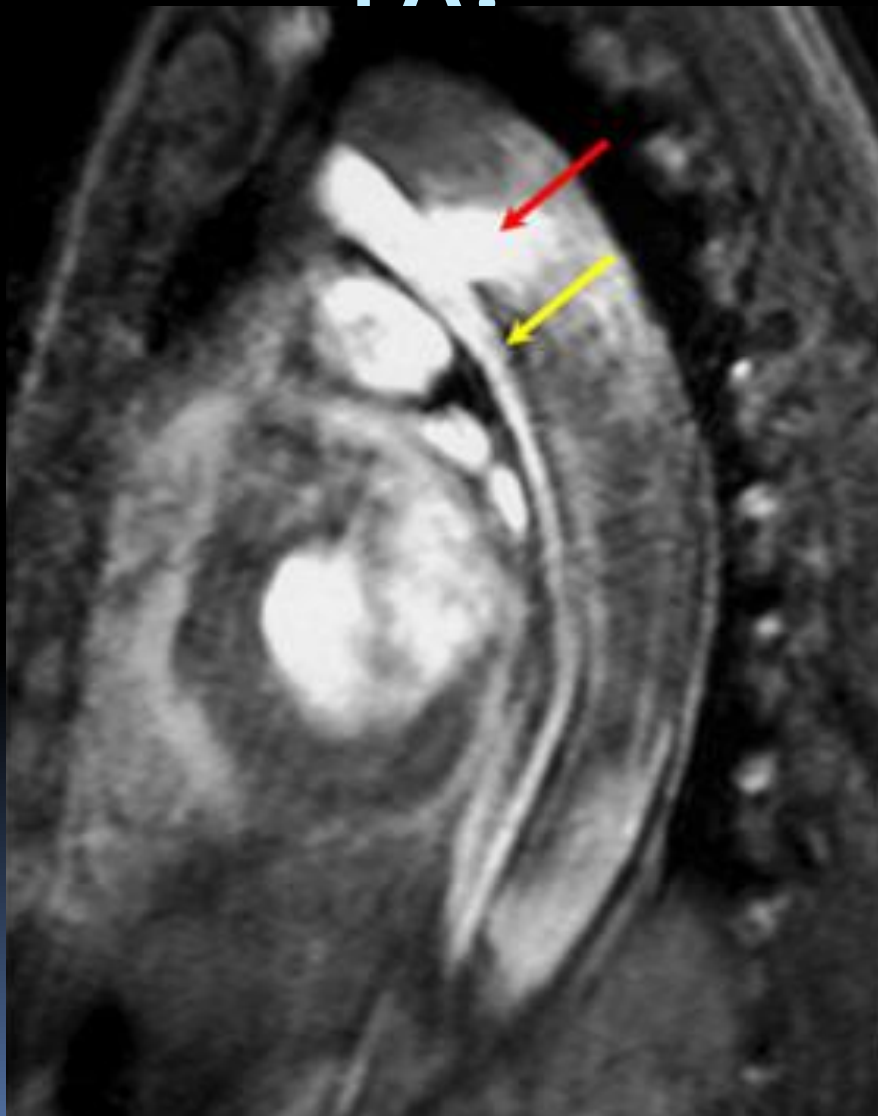
# КТ: РА, лоскут відшарованої інтими.

61

A

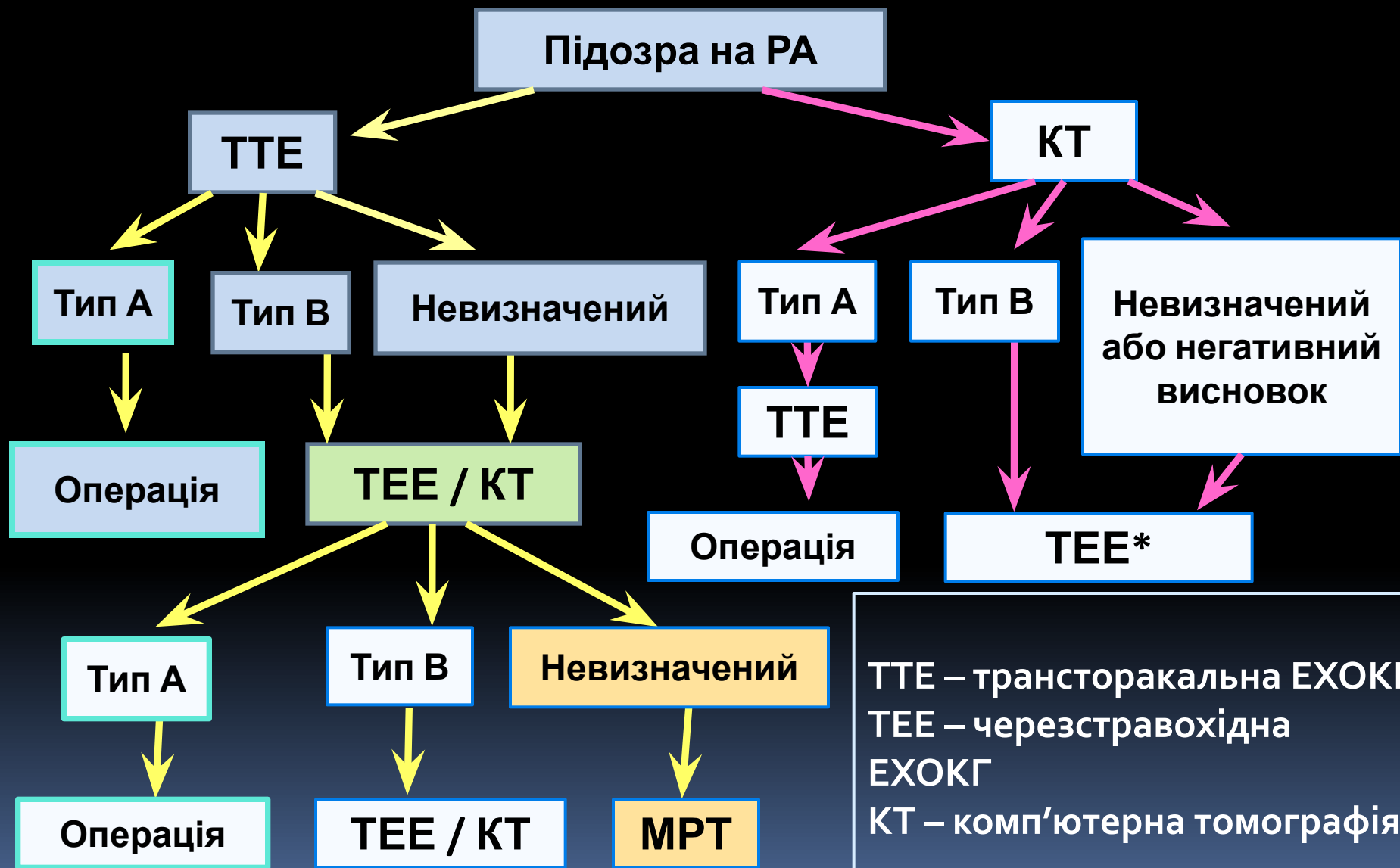


# МРТ: метод вибору при хронічному РА.



# Алгоритм інструментальної діагностики РА

(Рекомендації ЕАЕ / ESC, 2010 р.)



TTE – трансторакальна ЕХОКГ  
TEE – 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**



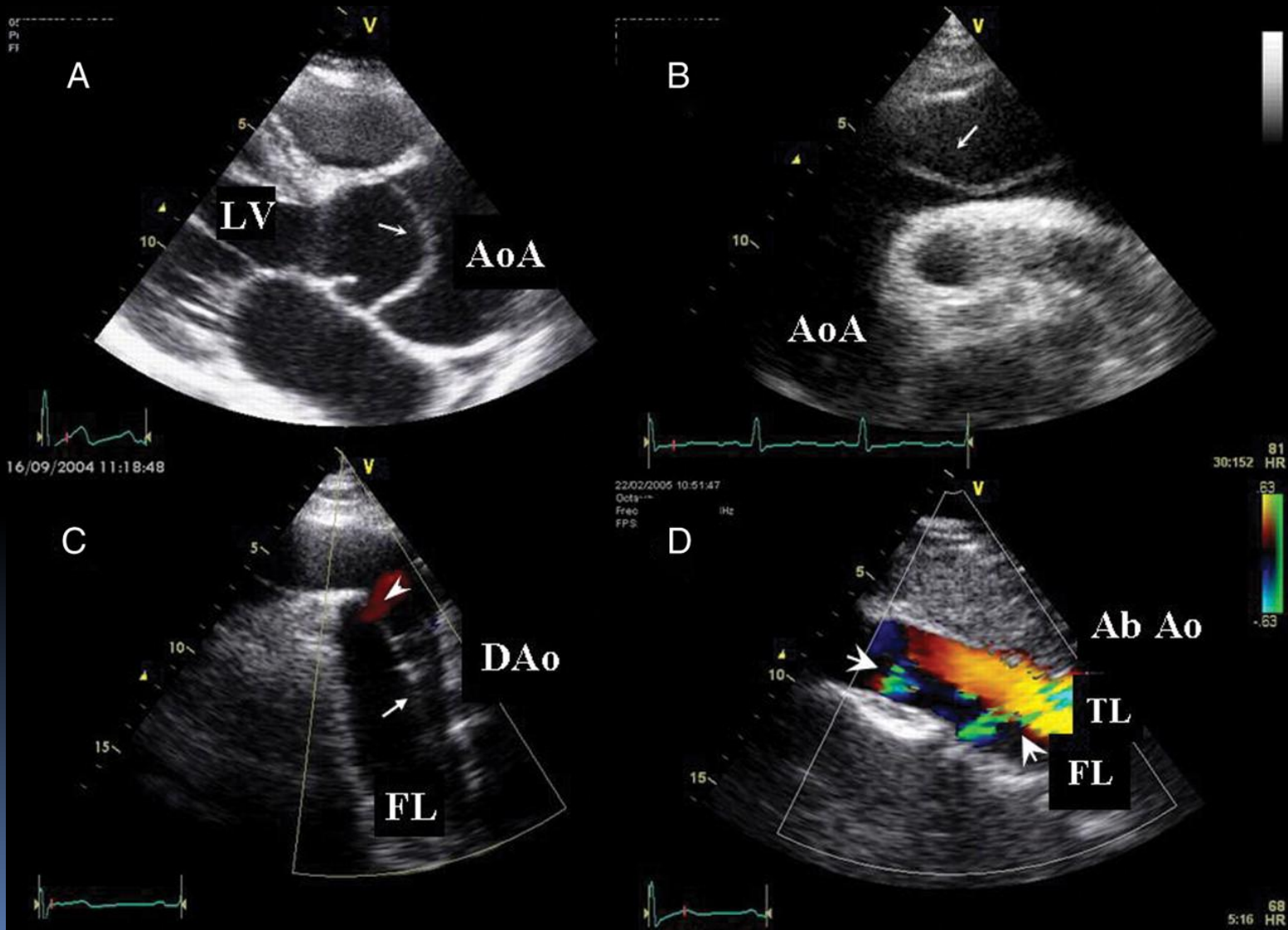
# Трансторакальна ЕХОКГ.

*A* - Парастернальна позиція, повздожня вісь.

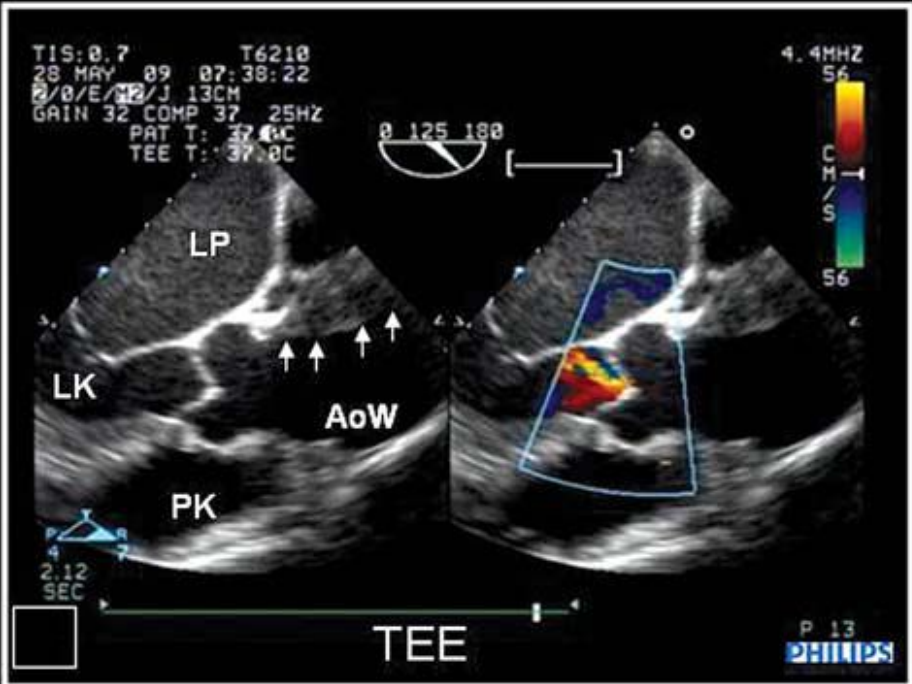
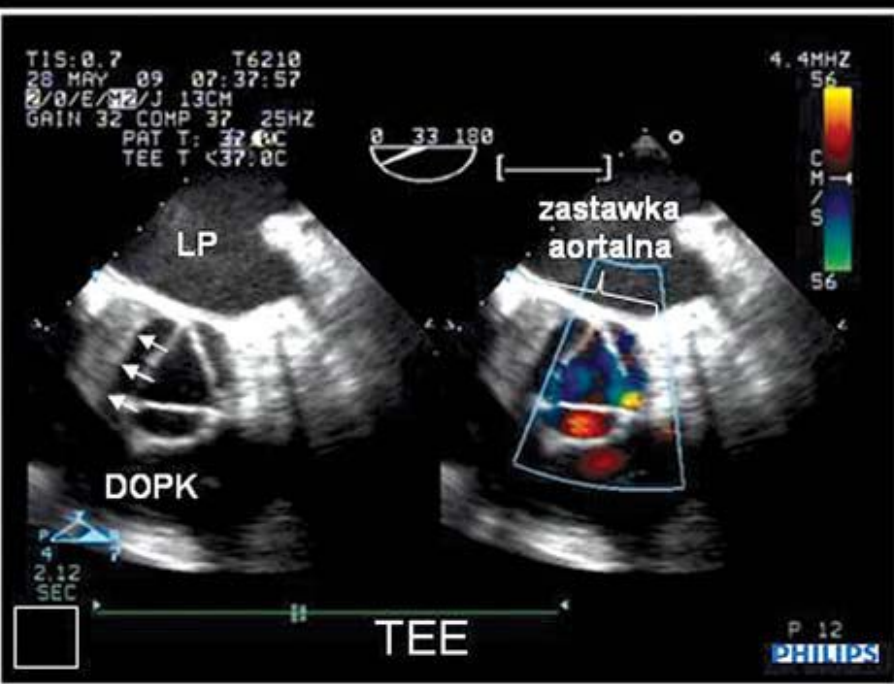
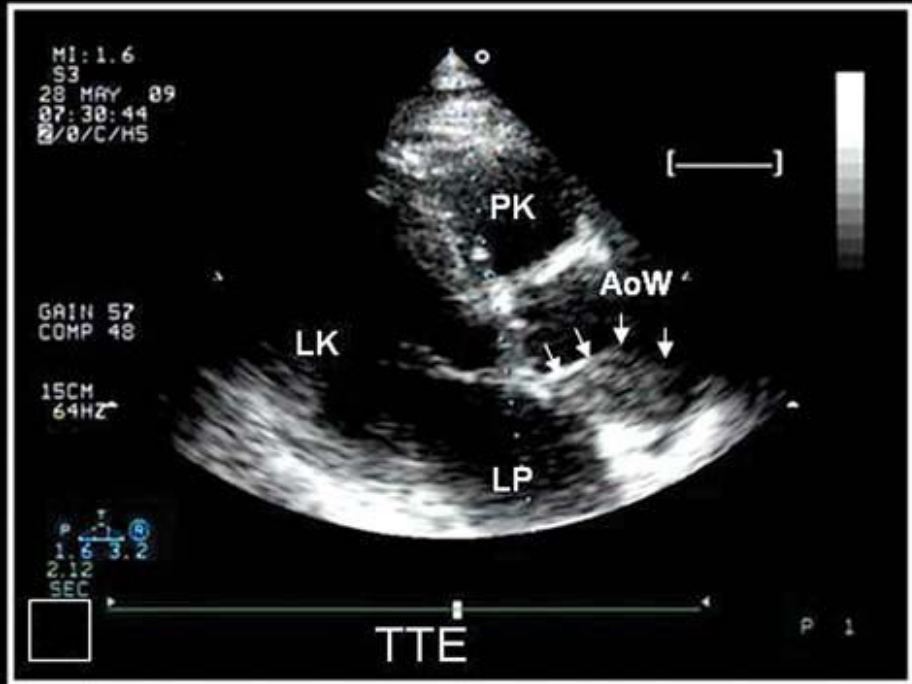
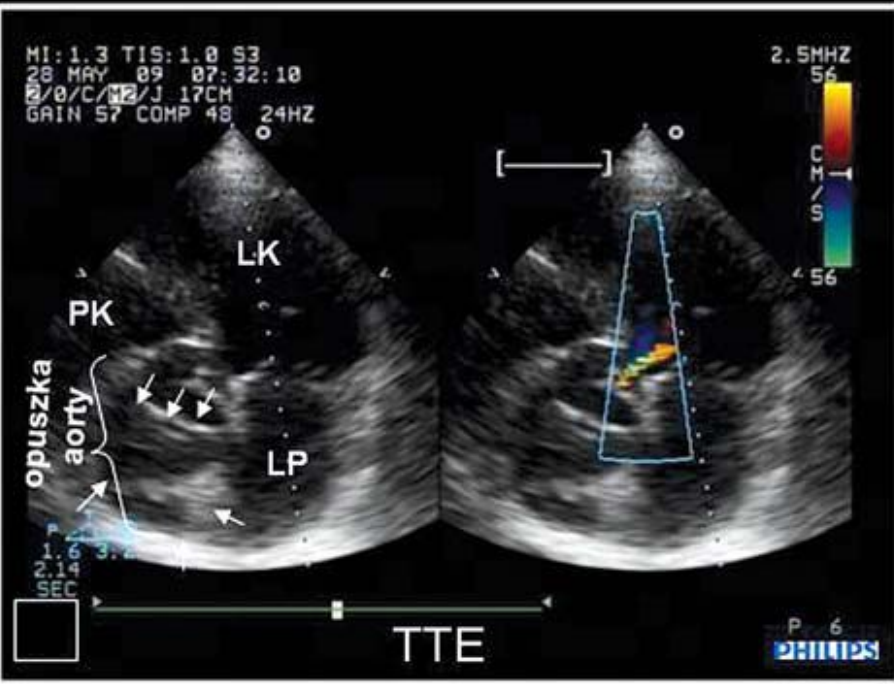
*B* - Супрастернальна позиція, повздожня вісь.

*C* - Супрастернальна позиція, повздожня вісь

*D* - Субкостальна позиція, черевна аорта.

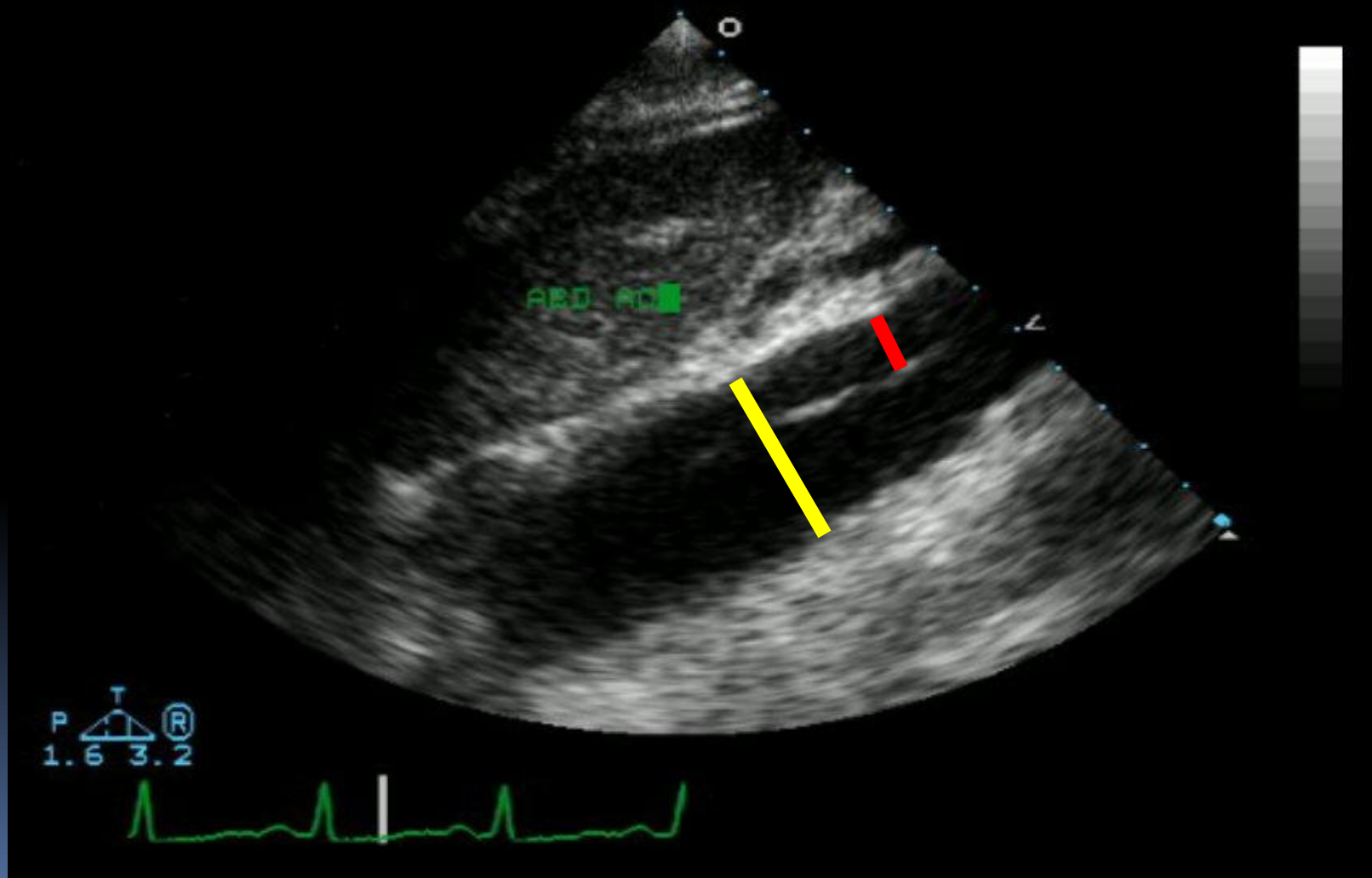






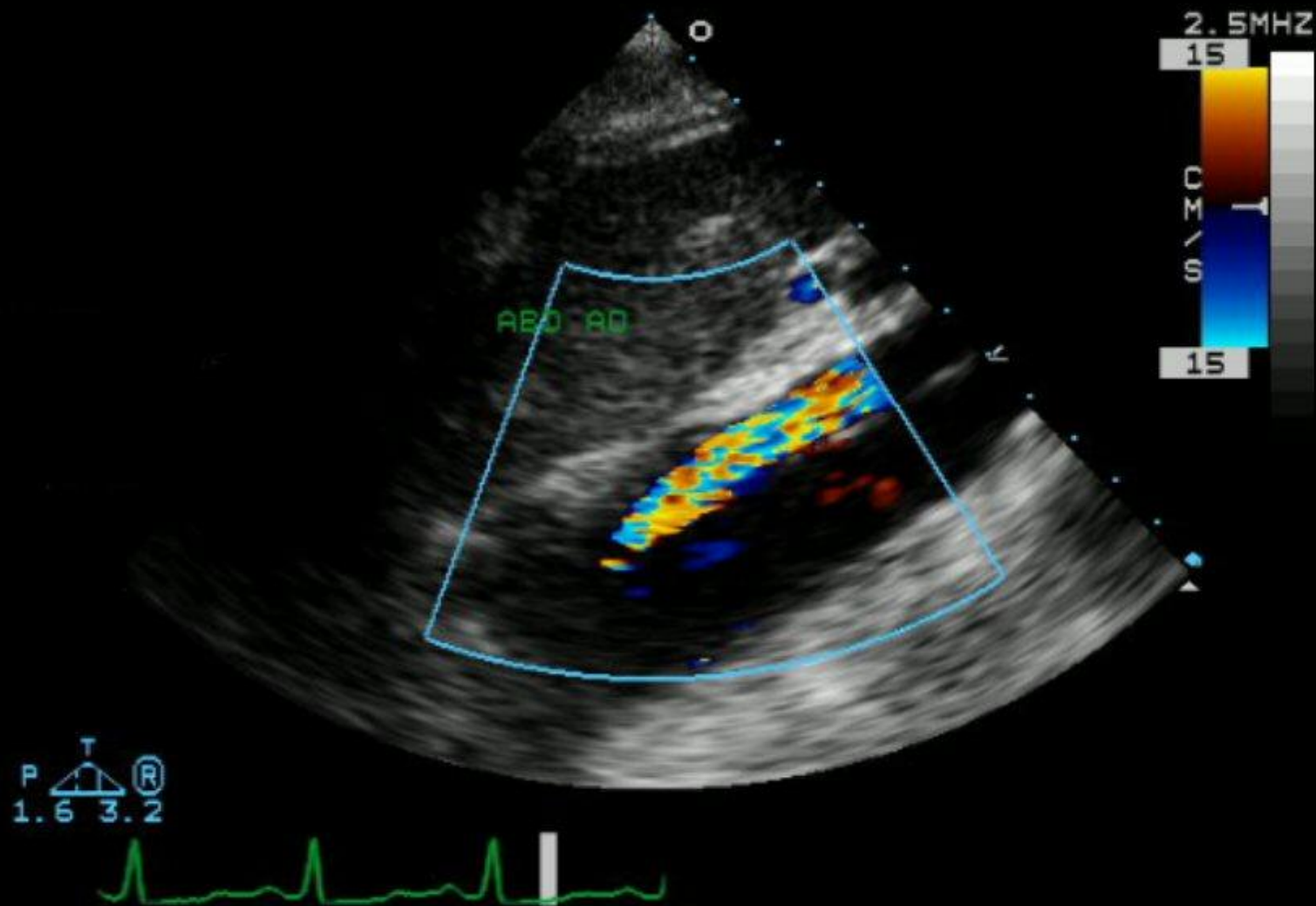
# ТТЕ. Субкостальна позиція.

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**



**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 featuring Mount Fuji in the background, its peak covered in snow. The foreground is dominated by vibrant autumn foliage, with branches of trees bearing bright red and orange leaves framing the top and sides of the image. The sky is a clear, deep blue, and the overall atmosphere is serene and picturesque.

**Дякую за увагу!**