

Болести на аортата-част III

доц. Нина Гочева

Ръководител на клиника по кардиология, Национална кардиологична болница

Аортна дисекация

ПАТОЛОГОАНАТОМИЯ

Лонгитудиналното разслояване на медията чрез дисекираща колона от кръв под натиска на артериалното налягане характеризира аортната дисекация. При този процес медията се разрушава, като едновременно с това интимата се отслюява от адвентицията на различна дължина по хода на съда (фиг. 1). Не е съвсем сигурно, че първичният триггер при аортната дисекация е руптура в самата интима с вторична дисекация на медията. Възможно е също така да се развие хеморагия в патологично изменената медия, което да се последва от разкъсване в съседните части на интимата с последващо разпространение на дисекацията през зоната на интималното разрушение. Има и случаи, при които е налице обширна аортна дисекация, но не може да се открие интималната комуникация. Разцепването на медията, не винаги циркулярно, често обхваща около 1/2 от напречната дължина на съда. Равнината на дисекацията обичайно обхваща по-големия сектор от кръга на аортната стена, когато е локализирана в асцендентната аорта и аркуса. Много често, разпространяйки се латерално от истинския лумен в десцендентната аорта, може да бъде разположена в медиалните сегменти на аортата или в спирална форма по отношение на дългата ос.

Фалшивият лумен, създаден от разцепването на медията еластичен слой, комуникира почти винаги с истинския лумен през интимално отворстие, разположено близо до неговата проксимална част. Комуникациите в повечето случаи са единични и трансверзални по ориентацията, но има и чести изключения.

Често вторични, или т. нар. reentry-комуникации, се разполагат обичайно по-дистално, успоредно на фалшивия лумен.

Асцендентната аорта се засяга при около 2/3 от всички случаи на аортна дисекация. Интималната комуникация (т. нар. входна, насочена към истинския лумен) в своя най-чест вариант се локализира на няколко сантиметра над аортната клапа. Медияното разкъсване може да не се простира отвъд зоната на асцендентната аорта, но много често се разпространява след аркуса, достигайки до аортоилчната бифуркация.

Дисекации, които не засягат асцендентната аорта, втори по честота анатомичен вариант, се наблюдават при около 25% от всички случаи. Тъй като проксималните дисекации водят по-често до летален изход, в много клинични серии се съобщава за по-голям брой от пациенти с дисекации, ангажиращи десцендентната аорта. Типично при тях е разположението на проксималната граница на хематомата - след изхода на лявата а. subclavia. Медияното разцепване се простира дистално на различна дължина, често до аортоилчната бифуркация.

При малък брой случаи медиалното разцепление е на късо протежение и може да се ограничава до началото на аркуса или в торакалния десцендентен или абдоминалният сегмент на аортата.

При малка част от болните не се наблюдава интимално разкъсване. При един от тези варианти входното отворстие се локализира непосредствено след отделянето на лявата а. subclavia, а дисекацията се простира в проксимална посока в зоната на асцендентната част на аортата.



Фигура 1. Аортна дисекация, обхващаща десцендентната (DA) и абдоминалната аорта. Вижда се фалшивият лумен с хематом. LV - лява камера

Най-често прилаганата класификация е тази на Де Бейки (табл. 1). Според тази класификация проксималната дисекация попада в тип I, а дисекацията с начало след аркуса - към тип III. Дисекация тип II засяга само асцендентната аорта.

Класификация на Де Бейки

- Тип 1: Дисекацията започва в асцендентната аорта, разпространява се дистално до различни нива (често до отделянето на иличните артерии).
- Тип 2: Дисекацията започва и се ограничава в зона на асцендентната аорта.
- Тип 3: Дисекацията започва в десцендентната аорта и може да пропагира към абдоминалния сегмент и неговите терминални клонове.

Таблица 1

Браунвалд приема просто деление на дисекациите на две категории: проксимални (Де Бейки тип I и II) и дистални (Де Бейки тип III) поради факта, че поведението и лечението при дисекациите тип I и II са подобни. Като синоними на този вид класификации се използват термините "проксимални" и "дистални" дисекации.

Съществуват и други класификации на аортните дисекации.

Класификация на Reul и сътр.

- Четири варианта на дисекараща аневризма, локализирана в десцендентната аорта:
- A. Дисекацията пропагира до средния сегмент на торакалната аорта
- B. Дисекацията пропагира до нивото на диафрагмата
- B. Дисекацията пропагира под нивото на диафрагмата
- Г. Дисекация с ретроградна пропация към зоната на асцендентната аорта

Таблица 2

Класификация на Sethi и сътр.

- Предлагат отделна група на ятрогенни дисекации с начало от феморалните артерии, разпространяващи се ретроградно.

Таблица 3

Класификация на Rokrovsky и сътр.

Тип	Погтип	Вариант
Тип I - дисекацията започва в асцендентната аорта и се разпространява дистално	A: дисекацията се ограничава до торакалната аорта	1: дисекацията се усложнява с аортна клапна инсуфициенция
Тип II - дисекацията се ограничава в асцендентната аорта	B: дисекацията пропагира до торакалната и абдоминалната аорта	2: с ангажиране на главните аортни клонове
Тип III - дисекацията започва в десцендентната аорта и се разпространява дистално		
Тип IV - дисекацията се ограничава в абдоминалната аорта		

Таблица 6

Класификация на Dubost

Дисекиращите аневризми на аортата се разделят в 4 групи, съобразно локализацията на интималното разкъсване:

- A. Фенестрация в асцендентната аорта
- B. Фенестрация в аортната гъза
- B. Фенестрация дистално от лявата а. subclavia
- Г. Фенестрация в абдоминалната аорта

Таблица 4

Класификация на Kolff, Bates, Ballderman

- A. Дисекация, включваща асцендентната аорта или аортната гъза
- A₁ - с усложнения
- A₂ - без усложнения
- B. Асцендентната аорта или аортната гъза не са ангажирани
- B₁ - с усложнения
- B₂ - без усложнения
- C. Неоперабилни болни

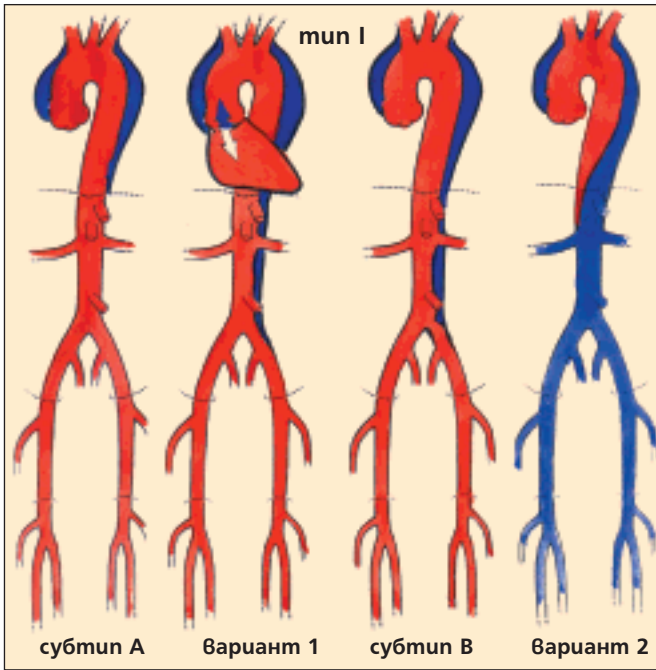
Таблица 5

Когато дисекациите започват от хронични фузиформени дилатации на асцендентната аорта, се наблюдават характерни мултиплени интимални разкъсвания и ограничено медийно разцепване.

Смърт в резултат на аортна дисекация, често възниква поради разцепване на външната стена на фалшивия лумен срещу входното отворстие. Руптурата на проксимална дисекация води до хемоперикард и сърдечна тампонада. В медиастинума или в плевралното пространство може да се появи хеморагия. Типично е външната руптура на дистална дисекация да доведе до излив на кръв в лявото плеврално пространство. Смъртта в резултат на външна руптура, която винаги е внезапна, може да бъде забавена чрез временно спиране на хеморагията, изявена със спагане на артериалното налягане и нарастващо налягане в периаортните тъкани. Драматична клинична картина се наблюдава, когато фалшивият лумен руптурира в десните сърдечни кухини и води до развитие на голям ляво-десен шънт.

При около 50% от болните с проксимална дисекация медийният хематом подкопава аортната клапа, което от своя страна води до развитие на аортна регургитация. За щастие, в острата фаза на аортната

Варианти на аортна дисекация тип I



Фигура 2

дисекация не се стига до развитие на тежки хемодинамични нарушения в резултат от аортната рекурганция.

Обструкция на аортните артериални клонове може да придружава дисекацията тип I при около 1/2 от пациентите. Това усложнение е с по-малка честота при пациенти с дисекация тип III. Резултатите могат да бъдат фатални, особено при болни с дисекация тип I, тъй като в тези случаи могат да се засегнат церебралните и коронарните съдове. Обструкция на реналните или спланхиковите съдове може да доведе до животозастрашаващи усложнения от всякакъв вид. Тежкостепенна хипертония и остра бъбречна недостатъчност могат да усложнят включването на реналните артерии. Често се засягат и илачните артерии. Ангажирането на илачните артерии, което не винаги е животозастрашаващо състояние, може да бъде по принцип утежняващо събитие и да доведе до драматична болезнена исхемия на долните крайници.

Неруптуриралата по време на острата фаза аортна стена е значително отслабена от аортната дисекация и често е място за формиране на подлежащи аневризми. Тези аневризми могат също да станат място на руптура и да допринесат за по-късната смъртност при болни, преживели острата фаза.

ЕТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗА

Без съмнение **артериалната хипертония** е важен фактор в генезата на аортната дисекация. Повишено артериално налягане или данни за повишено артериално налягане могат да се открият при 80% от пациентите и специално при тези с дистална форма на дисекация. При една голяма част от тях не се намират белези на дефект в медията, както и белези за друг вид наследствено или вродено заболяване. Механизмът, чрез който наличието на артериална хипертония води до развитие на дисекация на аортата, остава неясен.

Възможно е артериалната хипертония да акцентуира дегенеративните процеси на остаряването, упражнявайки хроничен стрес върху аортната стена и да улесни възникването на дисекация. Въпреки че медийната дегенерация е част от нормалните възрастови изменения, тези изменения са качествено и количествено по-подчертани при пациенти с аортна дисекация.

Значителната честота на възникване на дисекиращ хематом при болни със **синдром на Марфан (5 до 15%), както и при други вродени и наследствени състояния (напр. синдром на Ehler-Danlos)**, предлага сериозен аргумент за значението на подлежащ дефект в медията при известна част от индивидите с подобна аномалия. Отбелязва се наличието на хистологични данни за дегенерация на еластичните или на гладкомускулните влакна в аортната медия при тези пациенти. Последни проучвания обаче хвърлят известно съмнение върху специфичността на класическите хистологични резултати. Тези по-нови проучвания сочат, че белезите на т. нар. цистична медийна дегенерация липсват при част от болните с дисекация и че подобни хистологични промени могат да се открият при по-възрастни пациенти без аортна дисекация. Също така цистична медийна дегенерация и аортна дисекация могат да възникнат в отсъствие на асоцииран фенотипен синдром. **Описва се развитие на дисекация в корена на аортата при болни с бикуспидална аортна клапа и цистична медийна дегенерация в отсъствие на белези за синдром на Марфан.** Има съобщение за аортна дегенерация при пациенти със синдроми на Noonan и Turner. Вероятно е също така фундаментален дефект или дефекти в медията да останат неразпознати светлинномикроскопски. Обещаващи са проучванията върху ултраструктурата, биохимията и молекулната биология на аортната дисекация.

Ролята на интималното (входно) разкъсване в генезата на медийната дисекация все още е дискутабилна. При възрастни пациенти са наблюдавани перфорации на интимални атероматозни плаки, довели до развитие на дисекация. Много автори считат, че по този начин медията се излага на налягането на кръвния ток и на действието на т. нар. shear force (напречно действащ стрес), което иницира и развива медийното разкъсване. Други допускат, че слабостта на медията води до хеморагия от vasa vasorum. В резултат се оформя интрамурален хематом, под чийто натиск се разкъсват медийните слоеве. Според тази хипотеза интималното разкъсване е вторичен процес. В подкрепа на този вариант се цитират случаи, при които не може да се открие интимално разкъсване. Неясна е връзката между аортната дисекация и **бременността**. Около 50% от аортните дисекации се проявяват при жени под 40-годишна възраст по време на бременност, обичайно в последния триместър. По време на бременност може да се развие и изолирана дисекация на коронарните артерии. Вероятна роля на определящ фактор играе броят на прекараните бременности и ефектът им върху стабилността на аортната стена във връзка с хормоналните промени. В редки случаи травматичен момент може да причини развитие на класическа аортна дисекация, въпреки че е наблюдавано локално разкъсване в зоната на аортния истмус при случай на **тежка зръдна травма**. Възможно

е дисекация да възникне и **след изключително тежко физическо усилие**, както и при **емоционален стрес**.

Има съобщения за възникване на аортна дисекация при болни с **коарктация на аортата**. В тези случаи дисекацията е често циркуферентна и с лоша прогноза.

Редки причини за възникване на дисекация са усложнения в резултат на сърдечна катетеризация, коронарна хирургия, по време на екстракорпорално кръвообращение или при поставяне на контрапулсатор.

КЛИНИЧНА КАРТИНА

Заболяването засяга гъва пъти по-често мъжете, обичайно в интервала 60-70 години. Болните с проксимална дисекация в значителната си част са в по-млада възраст.

Внезапна, мъчителна болка, свързана с разпространението на медииното разкъсване, отбелязва началото на аортната дисекация при 90% от болните, които я описват като разсичаща, раздираща.

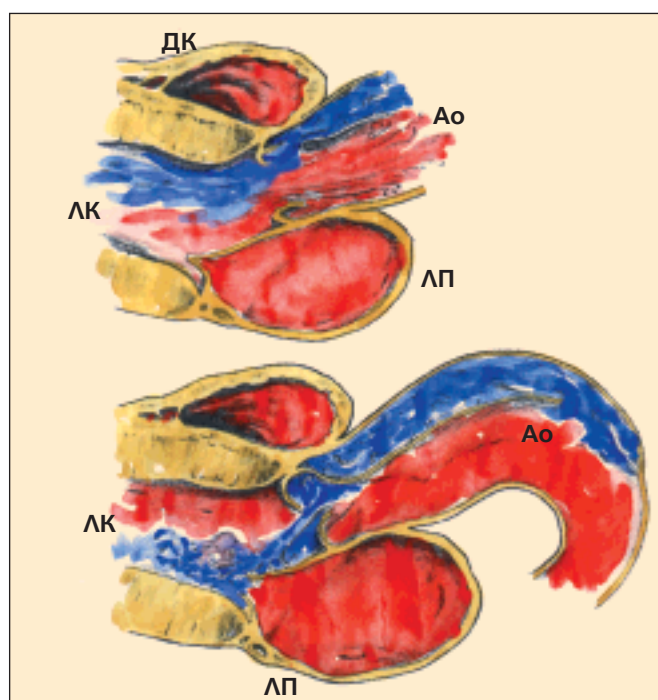
Болката е локализирана обичайно в предната част на гръдния кош, по-рядко в ентероскапуларното пространство и най-рядко - в епигастриума или в лумбалната област. Не променя интензитета си, който е значим още в самото начало. Може да се локализира симултанно или последователно и в четирите описани по-горе зони (70%). Съмнение за дисекация възниква особено в случаи, при които болката се появява едновременно в зони над и под диафрагмата. Болката при проксималните дисекации се локализира при по-голяма част от болните в предната част на гръдите, докато болката в гърба обичайно се свързва с дисекация в десцендентната аорта. Болката може да се чувства едновременно в предната и гръбната част на гръдния кош при обширна, проксимална и дистална, дисекация. Липсата на болка в гръбната част прави малко вероятна локализацията на дисекацията в дисталните сегменти на аортата. Болката във врата, гърлото, челюстите и гърдите често се появява при дисекации, засягащи асцендентната аорта или гъгата. Когато болката не е особено изявена, оклузията на феморалните артерии или на а. subclavia може да бъде важен клиничен симптом. Много рядко обаче настъпването на дисекацията може да не бъде разпознато и от самия пациент и да има напълно асимптомно протичане.

Внезапни неврологични прояви в голяма част от случаите придружават началото на заболяването, което е от особена важност за т. нар. **"безболкови" дисекации**. В действителност пациентите без болка са имали нарушение на съзнанието при възникването на дисекацията, което ги прави неспособни да възприемат болковите гразнения. **Най-честата проява е синкопът**, който е и най-трудният за интерпретация клиничен белег. Неврологичните симптоми, и главно синкопът, отразяват външна руптура, обикновено свързана с асцендентната аорта към перикардната кухина. По-рядко огнищната неврологична симптоматика е резултат от оклузия на церебралните или гръбначномозъчните артерии.

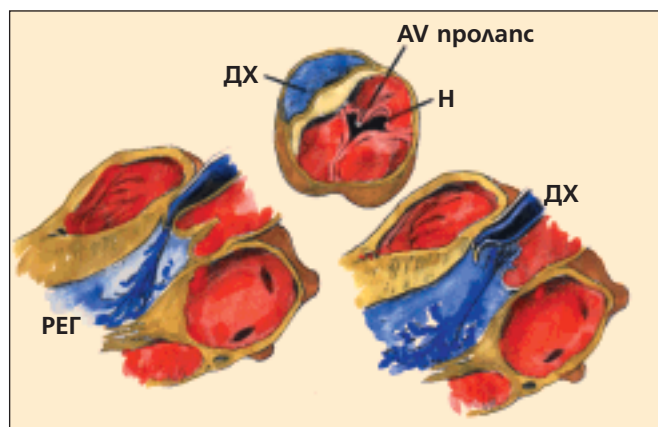
Клиничното протичане на дисекацията може да се придружава от вазовагални прояви, напр. профузно изпотяване, гадене, повръщане, слабост, отпадналост, които се проявяват още в началото на заболяването.

ФИЗИКАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

Нито един белег, достъпен за физикално изследване, не е патогномоничен за диагностициране на дисекацията на аортата, но данните, които се получават от него, повишават значимо вероятността за правилна диагноза. **При 1/2 от болните с аортна дисекация I тип е възможно да се открие шум от аортна регургитация**. Когато се открива аортна регургитация при болни с дистална аортна дисекация, най-вероятно тя предшества острата фаза на заболяването и е резултат от предшестваща дилатация на аортния корен във връзка с хипертония или анулоаортна ектазия. Шумът от аортната регургитация, във връзка с дисекация, е често с мускулен характер и може да се чуе по-добре по дясната стернална граница. Той може да варира - да намалява или да се увеличава, в зависимост от стойностите на артериалното налягане. **Предполагат се три механизма на възникване на аортната регургитация (фиг. 3.1, 3.2): 1) дисекацията мо-**



Фигура 3.1. ДК-дясна камера, ЛК-лява камера, ЛП-ляво предсърдие, Ао-аорта.



Фигура 3.2. ДХ-хематом в дисекацията, Н-нарушена коаптация на платното на аортната клапа, РЕГ-регургитация.

же да доведе до дилатация на аортния корен и да разшири анулуса на клапата, така че аортните платна да не могат да коапират в диастола; 2) при асиметрични дилатации налягането, упражнявано от дисекацията хематом, притиска едното платно по нивото на затваряне на другите платна; 3) анулусът или самите аортни платна могат да бъдат разкъсани, поради което не се осъществява затваряне на клапата.

Артериалният пулс може да липсва или да бъде намален. Аномалиите в пулса, включващи отсъствието, намалението или редупликацията му, се изявяват при около 50% от пациентите с проксимална дисекация и най-често при тези, при които се засягат брахиоцефалните съдове. По-рядко се среща пулсов дефицит при болни с дистална дисекация. Възможно е пулсът да изчезне в резултат от директна компресия върху лумена, упражнявана от дисекацията, или от блокада на остиума на съда, осъществена чрез прилепване на разкъсаната интима. Независимо обаче от причината за възникването на пулсов дефицит, тя може да бъде преходна поради декомпресия на хематома от възникване на дистално връщане на кръвта (reentry) в истинския лумен или поради отдалечаване на интималното разкъсване от отвърстието на артерията.

Повишението на артериалното налягане по време на острата фаза на дисекацията може да бъде умерено или значимо в 50% от случаите. Особено характерно за пациенти с дисекация тип III е екстремното повишаване на неговите стойности. Стойностите на артериалното налягане могат да бъдат по-високи, измерени на едната ръка в сравнение с другата. Тази разлика в наляганята се определя от анатомичното разположение на дисекацията. При около 20% от болните с асцендентна дисекация се наблюдава хипотензия, което е вероятен белег за развитие на външна руптура в перикардния сак, в плевралното или интраперитонеалното пространство. Дисекация, обхващаща брахиоцефалните съдове, води до проявата на т. нар. псевдохипотензия, тоест невъзможност да се измери артериалното налягане поради оклузия на брахиалните артерии. Една голяма част от болните могат да се представят в началото на заболяването в състояние на шок.

Неврологичният статус открива данни за цереброваскуларни усложнения, исхемична периферна невропатия, исхемична парапареза или нарушения в съзнанието. Тези прояви са по-чести при болни с проксимален вариант на дисекация, докато неврологичните промени в долните крайници могат да се проявят както при проксимални, така и при дистални дисекации.

Други, по-редки патологични отклонения във физикалния статус, включват откриването на пулсации в областта на една от стерноклавикуларните стави; синдром на Хорнер, резултат от компресия на горния цервикален симпатиков ганглий; парализа на гласните струни; дрезгав глас поради налягане върху левия рекурентен ларингеален нерв; горен медиастинален синдром при компресия на v. cava sup.; шийни пулсации; трахеална или брахиална компресия с бронхоспазм; хеморагия в трахеобронхиалното дърво с хемофтиза; хематемеза поради перфорация в хранопровода. При пропагиране на дисекацията в междупредсърдния септум и към AV-възела се създават условия за възникване на блокове в проводната система.

Ако дисекацията руптурира в плевралното пространство, възможно е да се появят белези на плеврален излив или да се развие плеврален излив във връзка с ексугативен възпалителен процес около аортата на нивото на дисекацията.

Най-сериозните усложнения, в случай на оклузия на артериален съд, включват мезентериален инфаркт, бъбречен инфаркт с евентуално развитие на вазоренална хипертония, миокарден инфаркт (1-2% от болните с проксимална аортна дисекация). Често болните с аортна дисекация развиват висока температура, свързана с освобождаване на пирогенни вещества от хематома или при възпаление на плевралните или перитонеалните изливи.

ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА

Диференциална диагноза на заболяването се прави най-често с миокарден инфаркт, недисекараща аортна аневризма, медиастинални тумори, перикардит.

ЛАБОРАТОРНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ

Рентгенографията предоставя ценна информация за заболяването, тъй като аортната сянка е патологична при 80-90% от случаите. За съжаление подобна картина може да бъде наблюдавана и при болни без дисекация.

Дилатацията на асцендентната аорта, визуализирана като протрузия на нейната сянка в десния медиастинум, е характерен образ при наличие на проксимална дисекация. Дилатацията на аортното копче и на десцендентната аорта е типична за дисталната форма на заболяването. Допълнителни критерии са прогресивното разширение на аортния силует при серийни снимки, лобулиран и назъбен ръб на аортната сянка или ефект на двойния лумен, резултат от послабото "светене" на фалшивия лумен. Тези допълнителни критерии имат по-голяма честота на изява, но са по-специфични. Същото може да се отбележи и относително откритването на интимална калцификация, намираща се на повече от 6 mm навътре от ръба на аортата.

Трансезофагеалната ехокардиография е неинвазивен метод с по-висока сензитивност и специфичност (99%) в сравнение с компютърната томография и аортографията (фиг. 4). Трансезофагеалната ехокардиография позволява прецизно дефиниране на типа на дисекацията и откриване на съпътстваща аортна регулация, както и определяне на нейната степен. Трансезофагеалната ехокардиография има добри възможности за откриване и проследяване на тромбообразуването във фалшивия лумен, за оценка на комуникационните нива и за измерване на скоростите на кръвотока в различните сегменти на аортата. Процедурата е безопасна и може да се осъществява лесно както при болни в съзнание, така и при болни по време на операция.

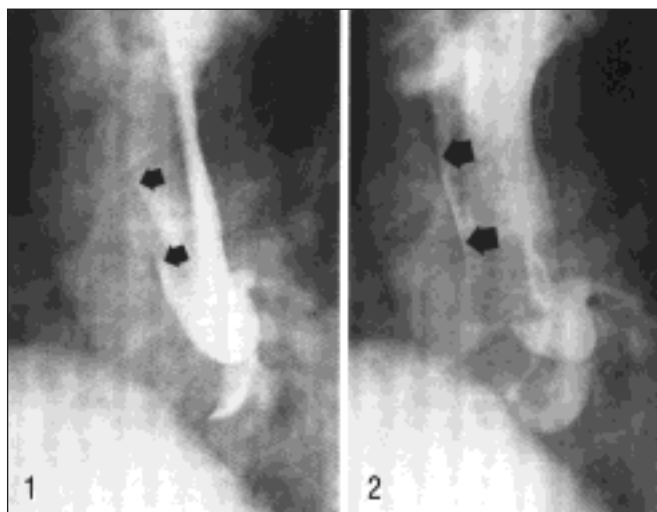
Контрастната компютърна томография е също полезен метод, но без особени предимства пред трансезофагеалната ехокардиография. Изключение правят случаите, при които дисекацията е локализирана в най-долните отдели на аортата и поради техническите ограничения на ултразвуковия метод те не могат да бъдат визуализирани.

Използването на ядрено-магнитен резонанс би могло да представи необходими детайли за диагнозата и лечението на аортната дисекация. Неговата стойност обаче е ограничена при критично болни поради необходимостта от по-голяма продължителност на изследването, както и невъзможност да се достигне до пациента при възникване на остро усложнение.

Аортографията е метод, който позволява уточняване на нивото, до което достига дисекацията в дисталните сегменти на аортата, които методът TEE не може да изобрази, както и да се получат подробности за състоянието на клоновете на аортата. Обичайно аортографията идентифицира двата аортни канала, които се визуализират чрез вариации в интензитета на опасификация (фиг. 5). В някои случаи, поради тромбоза на фалшивия лумен, той не може да бъде изобразен, което затруднява диагнозата. В такива случаи истинският лумен изглежда притиснат и лежи на разстояние от ръбовете на аортната сянка. Ангиографският метод е с ниска диагностична стойност при малки и локализирани дисекации или в случаи, при които се наблюдава еднaкво оцветяване на двата канала.

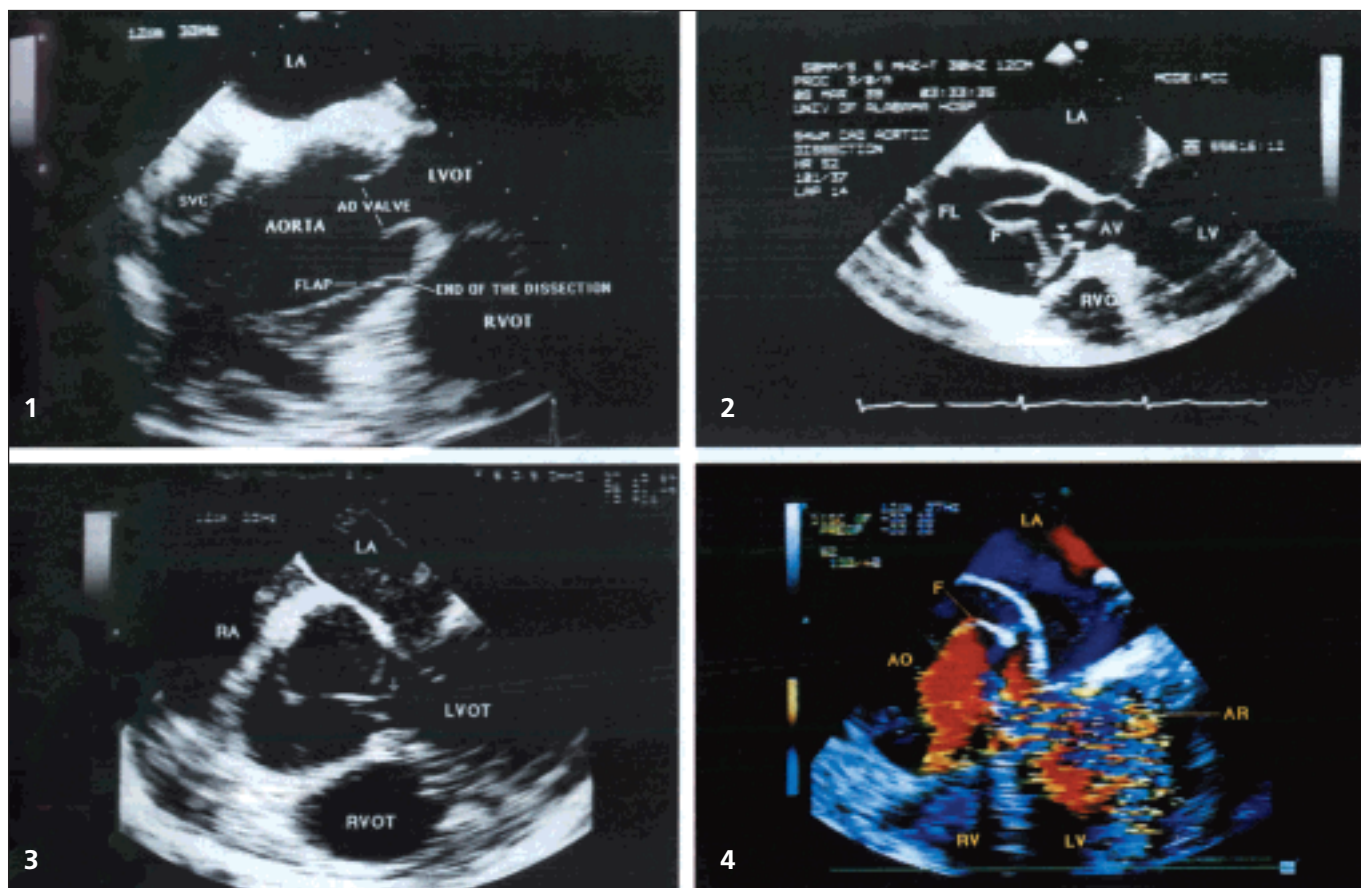
ЛЕЧЕНИЕ

Успешният изход при болни с аортна дисекация изисква блокиране на прогресията на медийното разкъсване и профилактика на външната руптура на отслабналата аортна стена. **Тъй като аортният дефект е**



Фигура 5. Контрастиране на аортата в систола (1) и в диастола (2) при болен с аортна дисекация тип I. Контрастът се впръсква във фалшивия лумен и се изобразява движението на интималния флeп.

структурен, оперативното лечение представлява най-ефективният лечебен подход в дългосрочен план. Нелекуваната аортна дисекация води до смърт при повече от 25% от пациентите през първите 24 часа; повече от половината умират през първата седмица, а повече от 90% - до първата година от началото на заболяването.



Фигура 4. Аортна дисекация. 1) Флeп във възходящата аорта без ангажиране на аортните клапни платна; 2) Флeп (FL), удрящ се върху аортните клапни платна; 3, 4) Пролапс на дисекационния флeп в изходящия тракт на лявата камера (LVOT) и високостепенна аортна регургитация (AR).

1 ЕТАП – МЕДИКАМЕНТОЗНО ЛЕЧЕНИЕ В ЕТАПА НА ДИАГНОСТИЦИРАНЕ НА АОРТНАТА ДИСЕКАЦИЯ

Всички пациенти, при които се подозира развитие на аортна дисекация, трябва да бъдат хоспитализирани в интензивно отделение, където артериалното налягане, сърдечният ритъм, централното венозно налягане, диурезата и, при необходимост, пулмо-капилярното налягане трябва да се мониторира.

Първите терапевтични мерки предвиждат обезболвяване и понижаване на артериалното налягане, ако е над нормалните стойности. Начално медикаментозно лечение се препоръчва и при пациентите с хронична дисекация, дефинирана като стабилна аортна дисекация, развила се повече от 2 седмици преди диагностицирането ѝ. Антихипертензивното лечение намалява стреса върху аортната стена и по този начин предотвратява развитието на дисекацията. **Терапевтичната цел за систолното артериално налягане е понижаването му до 100-120 mm Hg** (средно налягане 60-75 mm Hg). Таргетните нива на артериалното налягане могат да изискват промяна, ако се открият белези за наличие на хипоперфузия на жизненоважни органи. За ефективно и бързо понижаване на артериалното налягане се използва обикновено **натриев нитропрусицид, 50-100 mg в 500 ml серум, с инфузионна скорост 25-50 µg/min**. Дозата може да варира съобразно стойностите на налягането. След повече от 48-часово приложение могат да се развият странични ефекти: загедене, сомнолентност, безпокойство, хипотония и цианидна или тиоцианидна токсичност. Трябва да се знае, че приложението на натриев нитропрусицид обикновено повишава стойностите на скоростта, с която кръвта се изтласква от лявата камера (dV/dt). Това е главният определящ фактор за нарастване на напречния стрес, действащ върху аортната стена (shear stress) и допринасящ за развитие на дисекацията.

В случай, че натриевият нитропрусицид е неефективен за понижаване на артериалното налягане, се препоръчва приложението на ганглиев блокери - например **триметафан (Arfonad) в доза 500 mg до 2 g в 500 ml 5% глюкозен серум. Началната инфузионна скорост е 1 mg/min**, като дозата се титрира съобразно стойностите на артериалното налягане. Възможно е обаче да настъпи тежка хипотензия, тахифилаксия, сомнолентност и симпатоплегия, което ограничава приложението му. За разлика от натриевия нитропрусицид, триметафан намалява стойността на dV/dt, което е относително предимство при лечение на аортната дисекация. Страничните ефекти на медикамента са силно изразени, което го поставя на второ място като средство на избор.

За ефективно намаляване на dV/dt се препоръчва приложението на β-блокери. Най-често **β-блокерите** се използват в комбинация с вазодилататори. Средство на избор е **пропранолол** в постепенно повишаващи се дози от **1 mg интравенозно на всеки 5 минути до поява на белези на задоволителна β-блокада (пулсова честота 60-70 удара за минута)**. Препоръчва се **начална тестванна доза от 0.5 mg интравенозно**. Максималната начална обща доза не трябва да надвишава 0.15 mg/kg. Впоследствие пропранолол се прилага интравенозно на всеки 4 до 6 часа за поддържане на адекватна β-блокада, отразена чрез сърдечната честота.

Обичайно поддържащите дози са по-ниски от началната доза - 2 до 6 mg. Могат да се използват и други β-блокери в еквивалентни дози, напр. кардиоселективните β-блокери **атенолол** или **метопролол**. Лабеталол, който е α- и β-блкер, също се препоръчва от някои автори за лечение на острата аортна дисекация. **Лабеталол се прилага интравенозно с първа доза 5 до 20 mg**. По-нататъшни дози от 20-40 mg могат да се прилагат на всеки 10-15 мин. до нормализиране на артериалното налягане или до достигане до обща доза от 300 mg. **При случай на резистентна хипертония или в случай, когато се допуска оклузия на едната или двете ренални артерии, може да се използва ACE-инхибитор, приложен парентерално или перорално.**

Окуражаващи са резултатите от лечението с **калциеви антагонисти**. Те успешно се използват за лечение на хипертонични кризи при аортна дисекация. Комбинацията от вазодилатативни и негативни инотропни свойства на тези медикаменти е подходяща за лечение на хипертензията при подобни болни.

Някои пациенти имат стойности на артериалното налягане, малко по-високи от 100-120 mm Hg. При такива болни не се налага по-нататъшно понижаване на артериалното налягане. При тях се препоръчва приложение само на β-блокери в случай, че липсват противопоказания.

2 ЕТАП – ХРОНИЧНО МЕДИКАМЕНТОЗНО ЛЕЧЕНИЕ, ИЗБРАНО СЛЕД ДИАГНОСТИЦИРАНЕТО НА ДИСЕКИРАЩАТА АНЕВРИЗМАТА

Дълготрайното медикаментозно лечение, независимо от това дали болните са били оперирани или е предпочетена медикаментозна терапия, има две основни цели: контрол върху хипертонията и намаляване на dV/dt. Систолното артериално налягане трябва да се поддържа около или под границите на 130-140 mm Hg, ако се толерира добре от пациента.

Предпочитани медикаменти са тези с негативен инотропен и едновременно с това хипотензивен ефект в случай, че липсват сериозни противопоказания - β-блокери и калциеви антагонисти от групата на забавящите сърдечната дейност.

Евентуално може да се обсъжда включване и на диуретици за по-ефективен контрол на артериалното налягане. Медикаменти, които увеличават сърдечния дебит и dV/dt, трябва да се използват само под ефективна β-блокада. ACE-инхибиторите и други антихипертензивни медикаменти, напр. хлофазолин, са подходящи и могат да бъдат полезни, особено в комбинация с β-блокери.

По общо мнение оперативното лечение се обсъжда при всички пациенти. Времето на операцията обаче е индивидуално, в зависимост от клиничната изява на заболяването. От една страна, в отделна подгрупа трябва да се включат онези болни, които се представят с хипотония и които се нуждаят от спешна интервенция. От друга страна, оперативното лечение може въобще да не се предприема например при болни в напреднала възраст или болни с асоциирано тежко сърдечно, бъбречно или белодробно заболяване. Оперативното лечение не се предвижда и при болните с тежки неврологични увреждания, резултат от настъпилата дисекация. При този контингент пациенти е необ-

ходимо продължаване на антихипертензивната терапия и преминаване към перорално приложение на отделните медикаменти.

За болни, при които дисекацията обхваща асцендентната аорта, оперативно лечение трябва да се започне възможно най-бързо в момента на стабилизиране на състоянието им, след извършване на необходимите инструментални изследвания. Тази група включва болни с висока степен на риск от фатални усложнения - заплашваща руптура, прогресия на дисекацията със засягане на жизненоважни органи, невъзможност да се контролира артериалното налягане и болката с медикаменти, тежки неврологични проблеми, аортна регургитация, фатално протичаща сърдечна тампонада, независимо от успешното и адекватно медикаментозно лечение. Обратно, при болни с неусложнен вариант III на аортна дисекация мнението на повечето автори е, че операцията в острия фаза не подобрява преживяемостта им. Тези болни в по-голямата си част обичайно са по-възрастни и показват белези на обширна и напреднала атеросклероза или други сърдечно-съдови заболявания. При друга група, съставена от по-млади болни и болни с относително нисък оперативен риск и дисекация тип III, операцията благоприятства изхода на заболяването, когато се провежда в субакутната фаза с оглед на профилактика от евентуална руптура на остатъчна сакциформена аневризма. Независимо от малките разлики в концепцията на различните хирургически центрове, изборът за провеждане на оперативно лечение може да бъде най-общо формулиран по следния начин: хирургичните резултати са по-добри от резултатите от медикаментозно лечение при болни с остра проксимална дисекация и обратно - медикаментозната терапия предлага известни предимства пред хирургическото лечение при болни с неусложнена остра дистална аортна дисекация. Поради изключителните трудности при провеждане на хирургическо лечение на дисекации, локализиращи се в зоната на аортната гъба, в подобни ситуации се предпочитат медикаментозно лечение, а болният се реферира за оперативна интервенция, ако настъпят усложнения по време на медикаментозното лечение. Разбира се, съществуват и крайни мнения, според които хирургическото лечение е задължителна фаза при всички болни с аортна дисекация, независимо от нейния вариант.

Преживяемостта на болните, лекувани хирургически по повод на остра проксимална дисекация, е средно 80-90% и около 80% за болните с дистална дисекация, лекувани медикаментозно. Болничната преживяемост за пациенти с хронична дисекация (дефинирана като дисекация, установена 2 или повече седмици след острия изъв на заболяването), лекувани хирургически или медикаментозно, е средно 90%. Счита се, че относително по-лошите резултати за групата болни, лекувани по хирургически начин по повод на остра дисекация, се дължат на възникналите компликации в хода на самото заболяване, както и на слабостта на аортната стена, резултат от патологичните изменения в нея.

Общоприетите индикации за провеждане на хирургическо лечение са цитирани в табл. 7.

Индикации за дефинитивно хирургическо или медикаментозно лечение при болни с аортна дисекация

- | |
|--|
| <p>I. Хирургическо лечение</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Остра проксимална дисекация 2. Остра дистална дисекация, усложнена с: <ol style="list-style-type: none"> А) прогресиране, с ангажиране на жизненоважни органи; Б) руптура или заплашваща руптура; В) аортна регургитация; Г) ретроградно разпространение към асцендентната аорта; Д) синдром на Марфан. <p>II. Медикаментозно лечение</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Неусложнена дистална дисекация; 2. Стабилна изолирана дисекация в гъбата на аортата; 3. Стабилна, хронифицирала дисекация (> от 2 седмици). |
|--|

Таблица 7

Хирургическите техники, използвани за лечение на аортната дисекация, варират съобразно мястото на дисекиращия процес и неговото разпространение. За дисекация от тип I процедурата се състои в отваряне на асцендентния сегмент при екстракорпорално кръвообращение и поставяне на Дакронова протеза (диаметър около 30 mm). С отварянето на истинския лумен се прави оценка на аортната клапа при наличие на аортна регургитация. Предвижда се аортна клапна пластика или поставяне на аортна протеза. Алтернативни техники са описани от Бентал и от Ует и сътр. Дисталната анастомоза се свързва с дисталния край на асцендентната аорта след облитерация на фалшивия лумен чрез използването на тefлонова "сандвич" техника. Хирургическото лечение на аневризмите от тип II се състои главно в резекция и заместване с протеза на цялата асцендентна аорта под екстракорпорално кръвообращение. Аортната клапна регургитация е по-честа при този вариант, отколкото при дисекации тип I. При тези условия заместването на аортната клапа се извършва успоредно с протезирането на цялата аорта ascendens. Понякога само осъществяването на декомпресия от фалшивия лумен може да възстанови нормалната функция на клапата. Някои хирурзи обаче предпочитат по-агресивно поведение и заместват аортната клапа при наличие на средностепенна аортна регургитация след процеса на декомпресия. Счита се, че по този начин се избягва големият риск от евентуална втора операция за протезиране на аортната клапа. Карпантие и сътр. използват лепило от желатин-резорцинформалдехид за залепване на дисекиращите слоеве на проксималните аортни сегменти. При дисекации тип III се осъществява резекция на десцендентната аорта над нивото на началото на дисекиращия процес и включването на аортен графт. Tanabe et al. вмъкват ivalon-гъба във фалшивия лумен с идеята да стимулират организацията на кръвта и формирането на тромб, заздравявайки по този начин аортната стена.