DOI: <https://doi.org/10.34883/PI.2021.13.3.004>
УДК 616.132-007.64-055.26

Сиромакха С.О.^{1,3}, Кравченко В.И.¹, Береговой А.А.¹, Давыдова Ю.В.^{1,2}, Захарова В.П.¹,
Огородник А.А.^{1,2}, Лазоришинец В.В.¹

¹ Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова Национальной академии медицинских наук Украины, Киев, Украина

² Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой Национальной академии медицинских наук Украины, Киев, Украина

³ Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, Киев, Украина

Siromakha S.^{1,3}, Kravchenko V.¹, Beregovyi O.¹, Davydova Yu.^{1,2}, Zakharova V.¹, Ogorodnik A.^{1,2},
Lazoryshynets V.¹

¹ Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

² Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after Academician O.M. Lukyanova of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

³ Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Острое расслоение аорты и беременность

Acute Aortic Dissection and Pregnancy

Резюме

Введение. Острая патология аорты во время беременности и в послеродовом периоде является редкой группой тяжелых сердечно-сосудистых заболеваний, что приводит к катастрофическим последствиям со значительными материнскими и фетальными потерями. Острая патология аорты обычно возникает в третьем триместре или в начале послеродового периода.

Цель. Анализ современных рекомендаций и клинических руководств, а также опыта национальной команды «акушерская кардиология» по ведению беременных (рожениц) с острой расслаивающей аневризмой аорты (ОРАА) с целью уменьшения материнских и перинатальных потерь.

Материалы и методы. В статье представлен опыт медицинского сопровождения национальной командой «акушерская кардиология» (pregnancy heart team) беременных и рожениц с острой расслаивающей аневризмой аорты различной этиологии. Период наблюдения – 5 лет (январь 2014 – декабрь 2019 г.). ОРАА наблюдалась у 2 пациенток с синдромом Марфана, у 1 пациентки – с врожденным пороком сердца (двустворчатый аортальный клапан, некорригированная коарктация аорты) и артериальной гипертензией, еще у 2 пациенток – на фоне приобретенной сердечно-сосудистой патологии (патология почек и хроническая РАА, преэклампсия). Три из пяти случаев ОРАА наблюдались в III триместре беременности, два – в раннем послеродовом периоде.

Результаты. Принцип оказания хирургической помощи был следующим: у беременных проводилось экстренное кесарево сечение и затем, в сроке 4–48 часов, – неотложное кардиохирургическое вмешательство. Роженицы же подлежали экстренной кардиохирургии в течение первых двух часов после поступления в клинику. Наблюдалась одна материнская потеря, перинатальных потерь не было. Отдаленные результаты как у матерей, так и у детей удовлетворительные. Авторы предлагают оригинальный алгоритм медицинской помощи беременным (роженицам) с ОРАА, демонстрируют различные методы хирургических вмешательств в

зависимости от типа диссекции. В статье проведено обсуждение мер первичной и вторичной профилактики развития острой диссекции аорты во время беременности, в частности и при наследственных заболеваниях грудной аорты. Представлено наше видение необходимости и показаний к проведению профилактической хирургической коррекции аортопатии у таких пациенток во время беременности, описан опыт данного вмешательства. Описаны анестезиологическое сопровождение операций кесарева сечения при острой расслаивающей аневризме аорты, акушерское сопровождение роженицы перед, во время и после ургентного вмешательства на аорте.

Выводы. Медицинское сопровождение беременных с факторами риска возникновения ОРАА (НЗГА, ВПС, преэклампсия и другие гипертензионные состояния) на протяжении всей беременности, родов и послеродовом периоде должно проводиться мультидисциплинарной командой специалистов с учетом современных рекомендаций и опыта команды. Нарушение этой стратегии значительно повышает риски возникновения жизнеугрожающего осложнения – острой расслаивающей аневризмы аорты. Профилактика возникновения ОРАА в поздних сроках гестации и послеродовом периоде может предусматривать как медикаментозную терапию, так и проведение превентивных кардиохирургических вмешательств на аорте как до, так и во время беременности.

Ключевые слова: острая расслаивающая аневризма аорты, беременность, кардиохирургия, мультидисциплинарная команда, синдром Марфана.

Abstract

Introduction. Acute aortic pathology during pregnancy and in the postpartum period is a rare group of severe cardiovascular diseases, leading to catastrophic consequences with significant maternal and fetal losses. Acute aortic pathology usually occurs in the third trimester or in early postpartum period.

Purpose. To reduce maternal and perinatal losses in pregnant and parturient women with AAD implementing current recommendations and clinical guidelines, as well as the experience of the national pregnancy heart team.

Materials and methods. Authors present the experience of the national pregnancy heart team for medical support of 5 pregnant and parturient women with acute aortic aneurysm dissection of various etiologies from January 2014 to December 2019. AAD was observed in 2 patients with Marfan syndrome, in 1 patient with congenital heart disease (bicuspid aortic valve, uncorrected aortic coarctation) and arterial hypertension, and in 2 patients with acquired cardiovascular pathology (kidney pathology and hypertension, preeclampsia). Three of five cases of AAD occurred in the third trimester of pregnancy, two – in the early postpartum period.

Results. The principles of medical care depend on the hemodynamic and maternal status of patient. Multidisciplinary tactics in pregnant women with AAD was performing of emergency caesarean section followed by urgent cardiac surgery within 4–48 hours. Parturient women underwent emergency cardiac surgery during the first two hours after admission to the hospital. There was one maternal death, no perinatal losses. Long-term results in both mothers and children were good. The authors propose an original algorithm for medical care of pregnant women with AAD, demonstrate different methods of surgical interventions depending on the type of the dissection. In the article, there are discussed the measures of primary and secondary prevention of the development of acute aortic dissection during pregnancy, also in women with hereditary diseases of the thoracic aorta. The anesthesiologic support of cesarean section in patients with acute aortic dissection, their obstetric support before, during and after urgent aortic surgery are described.

Conclusions. Medical care of pregnant women with risk factors for AAD (HTAD, CHD, preeclampsia, and other hypertensive conditions) throughout pregnancy, delivery, and the postpartum period should be carried out by a multidisciplinary team of specialists on the base of modern guidelines

and team experience. Violation of this strategy significantly increases the risk of a life-threatening complication – acute aortic dissection. Prevention of AAD in late gestation and the postpartum period can include drug therapy and preventive cardiac surgery on the aorta before and during pregnancy.

Keywords: acute aortic dissection, pregnancy, cardiac surgery, multidisciplinary team, Marfan syndrome.

■ ВВЕДЕНИЕ

Острая патология аорты (расслоение и разрыв аневризмы аорты) во время беременности и в послеродовом периоде является редкой группой тяжелых сердечно-сосудистых заболеваний, которые приводят к катастрофическим последствиям со значительными материнскими (до 16,7%) и фетальными потерями (до 41,7%) [1–3].

Острая патология аорты обычно возникает в третьем триместре или в начале послеродового периода [3]. Примерно 50% острых расслоений аорты у молодых женщин связаны именно с беременностью [1]. Согласно анализу литературы по этой тематике, 78,8% острых диссекций во время беременности относятся к типу А, а только 21,2% – к типу В по Стэнфордской классификации [3].

Этиология возникновения острой расслаивающей аневризмы аорты (ОРАА) во время беременности может быть как врожденной, так и приобретенной. Факторы риска могут быть связаны как с повышенной нагрузкой на аортальную стенку (гипертония, травма и т. п.), так и с нарушением строения медиального слоя стенки самой аорты [4]. Ко вторым относятся генетически детерминированные наследственные заболевания грудной аорты (синдромы Марфана, Лоис – Дитца, сосудистый синдром Элерса – Данлоса и т. д.), хромосомные патологии (синдром Тернера), врожденная патология аортального клапана (двустворчатый аортальный клапан), воспалительные васкулиты (артериит Такаясу, гигантско-клеточный артериит, артериит Бехчета), а также иммунные и инфекционные поражения стенки аорты.

Согласно данным литературы [5, 6], естественная смертность при проксимальной диссекции аорты достигает 100% в течение 5 недель с момента расслоения с отрицательной динамикой 1–3% в час, в то время как при диссекции типа В естественная выживаемость достигает 91%. Основными жизнеугрожающими осложнениями ОРАА являются расслоение и тромбоз сосудов, отходящих от аорты, разрыв аорты, тампонада сердца, острая недостаточность аортального клапана, синдром мальперфузии внутренних органов.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ современных рекомендаций и клинических руководств, а также опыта национальной команды «акушерская кардиология» по ведению беременных (рожиц) с ОРАА с целью уменьшения материнских и перинатальных потерь.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С января 2014 года по декабрь 2019 года мультидисциплинарный коллектив (pregnancy heart team) на базе клиники ГУ «НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН Украины» провел лечение 16 беременных и рожениц с аневризмой аорты. Из 11 пациенток с хронической аортопатией 10 были с двустворчатым аортальным клапаном (ДАК) и постстенотической аневризмой восходящей аорты (ВА). Пять из них перенесли различные виды превентивных кардиохирургических вмешательств во втором триместре беременности для профилактики возникновения больших кардиальных событий в поздних сроках гестации или послеродовом периоде. Показаниями к проведению кардиохирургической операции во время беременности были наличие тяжелого стеноза аортального клапана в комбинации с низким функциональным классом, постстенотической аневризмы ВА (≥ 55 мм), а также наличие эпизодов нарушений ритма по типу групповых желудочковых тахикардий. Одна пациентка с хронической аневризмой корня аорты, ВА и синдромом Марфана (СМ) была также прооперирована во II триместре беременности с целью профилактики возникновения острого расслоения аорты в более поздних сроках гестации.

Острая расслаивающая аневризма аорты наблюдалась в 5 случаях: у двух пациенток с СМ (1 – во время беременности на 40-й неделе гестации, 1 – у роженицы через 6 суток после кесарева сечения), у одной пациентки – с врожденным пороком сердца (двустворчатый аортальный клапан, некоррегированная коарктация аорты) и артериальной гипертензией на 4-е сутки после кесарева сечения, у двух пациенток – на фоне приобретенной сердечно-сосудистой патологии (патология почек и хроническая ПАА, преэклампсия) (табл. 1).

Три из пяти случаев ОПРАА наблюдались в III триместре беременности, два – в раннем послеродовом периоде. Принцип оказания хирургической помощи был следующим: у беременных проводилось экстренное кесарево сечение и затем, в сроке 4–48 часов, – безотлагательное кардиохирургическое вмешательство. Роженицы же подлежали экстренной кардиохирургии в течение первых двух часов после поступления в клинику. Хирургическая стратегия коррекции аорты зависела от степени поражения восходящей аорты (ВА), дуги и аортального клапана. При интактном аортальном клапане (АК) выполнялось супракоронарное протезирование ВА (СКПВА), при распространении зоны расслоения на дугу – СКПВА с реконструкцией полудуги. При вмешательстве на дуге аорты применялась гипотермическая перфузия (22–24 °C) с анте-, ретроградной или комбинированной церебральной перфузией (48–78 мин.). При поражении АК и ВА выполняли операцию Бенталла по общепринятой методике. У роженицы Г. ввиду наличия гемодинамически значимой коарктации аорты (КоА) была проведена гибридная операция – первым этапом баллонная ангиопластика с эндопротезированием участка КоА для уменьшения гемодинамической нагрузки на расслоившуюся ВА, после чего вторым этапом – операция Бенталла.

Виды кардиохирургического и акушерского сопровождения 5 беременных и рожениц представлены в табл. 2.

Таблица 1

Характеристика беременных, рожениц с ОПАА, получивших мультидисциплинарное медицинское сопровождение на базе клиники НИССХ им. Н.М. Амосова

№	Идентификатор*	Диагноз	Срок беременности, нед.	Тип и локализация расслоения	Размер аорты, мм	Тактика и вид вмешательства
1	С (600-2014), 24	ОПАА типа А, СМ	40 Primigravida	Тип А-2. Корень аорты	42 ВА, 42 КА	1) экстренное кесарево сечение; 2) неотложная операция Бенталла
2	Г (3241-2016), 28	ОПАА тип А, ВПС. 2 ст. АК, КоАо	Роженица, плановое КС в 38 нед.	Тип А-2. Корень аорты	43 ВА, 40 КА	Экстренное эндопротезирование КоАо + СКПВА
3	К (1207-2019), 36	ОПАА СМ. Аневризма ВА	Роженица, плановое КС в 35 нед. Primigravida	Тип А-1. Корень аорты	43 ВА, 41 КА	Экстренная операция Бенталла с реконструкцией полудуги клапансодержащим кондуитом
4	М (6043-2019), 32	ОПАА С/п TEVAR 6 лет назад по поводу хронической РАА (ОПАА типа В в 2003 году на фоне ГБ, ОАП, хронический пиелонефрит). ГБ 3 ст. вторично-сморщенная почка	36 Primigravida	Тип А-2 Корень аорты	51 ВА, 45 КА	1) экстренное кесарево сечение; 2) неотложная СКПВА + полудуга
5	Кур (6303-2019), 38	ОПАА типа А на фоне преэклампсии	38	Тип А-2. Корень аорты	46 ВА, 43 КА	1) экстренное кесарево сечение; 2) неотложная СКПВА + полудуга

Примечания: * идентификатор – первая буква фамилии (номер карты стационарного пациента – год) и возраст пациентки. СМ – синдром Марфана, ВА – восходящая аорта, КА – корень аорты, ОПАА – острая расслаивающая аневризма аорты, СКПВ – супракоронарное протезирование восходящей аорты.

Table 1

Data of pregnant and parturient women with AAD, who received multidisciplinary medical care in the clinic of the National Amosov Institute of cardiovascular surgery

№	ID*	Diagnosis	Gestational age, weeks	Type (Standford-DeBakey) and localization of dissection	Aortic size, mm	Tactics and type of intervention
1	S (600-2014), 24	AAD type A/ MS	40 Primigravida	Type A-2. Aortic root	42 AA 42 AR	1) emergency CS; 2) urgent Bentall procedure
2	G (3241-2016), 28	AAD type A, CHD. Bicuspid AV, CoAo	Parturient after elective CS in 38 weeks	Type A-2. Aortic root	43 AA 40 AR	Emergency CoAo stenting + SCAAR
3	K (1207-2019), 36	AAD MS Aneurysm of the ascending Ao	Parturient after elective CS in 35 weeks Primigravida	Type A-1. Aortic root	43AA 41 AR	Emergency Bentall procedure + hemi-arch
4	M (6043-2019), 32	AAD previous TEVAR 6 years ago (chronic AD type B after AAD type B in 2003. Hypertonia PDA, chronic pyelonephritis.	36 Primigravida	Type A-2. Aortic root	51 AA 45 AR	1) emergency CS; 2) urgent SCAAR + hemi-arch
5	Kur (6303-2019), 38	AAD type A Pre-eclampsia	38	Type A-2. Aortic root	46 AA 43 AR	1) emergency CS; 2) urgent SCAAR + hemi-arch

Notes: *ID – the first letter in the surname (inpatient card number – year) and the patient's age. AA – ascending aorta, AR – aortic root, AAD – acute aortic dissection, MS – Marfan syndrome, CoAo – aortic coarctation, CS – cesarean section, SCAAR – supracoronary ascending aorta replacement, AV – aortic valve, AD – aortic dissection.

Таблица 2**Виды медицинского сопровождения беременных/рожениц с ОРАА на базе клиники НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН Украины**

Вид медицинского сопровождения	Количество пациенток (n=5)
Экстренное кесарево сечение + неотложная кардиохирургия	3
Экстренная кардиохирургия (роженицы)	2

Table 2**Types of medical support for pregnant/parturient women with AAD at the NICVS named after M.M. Amosov of the NAMS of Ukraine**

Types of medical support	n
Emergency Cesarean Section + Urgent Cardiac Surgery	3
Emergency cardiac surgery (parturient women)	2

Таблица 3**Виды кардиохирургических вмешательств у беременных/рожениц с ОРАА**

Вид кардиохирургического вмешательства	Количество вмешательств (n=6)
Операция Бенталла	1
Супракоронарное протезирование ВА + полудуга	3
Гибридное вмешательство (эндопротезирование КоА + операция Бенталла)	1+1

Table 3**Types of cardiac surgery in pregnant/ parturient women with AAD**

Type of cardiac surgery	n
Bentall procedure	1
Supracoronary replacement of the ascending aorta and hemi-arch	3
Hybrid surgery (aortic coarctation endograft placement + Bentall procedure)	1+1

У 5 пациенток выполнено 6 кардиохирургических вмешательств (табл. 3).

Экстренная операция кесарева сечения накануне следующей за ней ургентной операции с искусственным кровообращением (ИК) имела определенные технические особенности. Хирургический доступ – по Пфанненштилю с тщательнейшим электрохирургическим гемостазом на каждом этапе. Основной целью являлось исключение наличия источника возможного кровотечения с учетом высокой вероятности последующего кардиохирургического вмешательства в условиях полной гепаринизации при искусственном кровообращении. Разрез на матке выполнялся по Керру – Гусакову, что позволяло уменьшить травматизацию маточных сосудов и, соответственно, снизить риск развития кровотечения (local hemorrhage). Ушивание матки проводилось двухрядным швом ниткой викрил 1-0 с последующей перитонизацией.

После отделения последа вводили карбетотин 1 мл внутривенно ввиду высоких рисков осложнений при проведении кардиохирургической операции. Через 4–6 часов после введения карбетотина проводилось внутривенное капельное введение окситоцина со скоростью 1 МЕ в час на протяжении 6 часов. В связи с возможным возникновением ишемии миокарда и колебаний артериального давления (АД) во время инфузии проводился ЭКГ-мониторинг и инвазивный мониторинг АД. Непосредственно перед кардиохирургическим вмешательством выполняли ультразвуковое исследование органов малого таза с целью

исключения развития гематомы или внутрибрюшного кровотечения. Для профилактики гипотонии матки также непосредственно перед кардиохирургической операцией ректально вводили 400 мг мизопростол. Контроль состояния матки проводился и во время кардиохирургического вмешательства (визуальный на наличие кровянистых выделений), в послеоперационном периоде – ультразвуковой контроль непосредственно после вмешательства, в дальнейшем – пальпаторная оценка состояния матки: консистенция, высота стояния дна матки, наличие и характер выделений из половых путей (2 раза в сутки), на 4-е сутки – ультразвуковое исследование.

Анестезиологическое сопровождение

Кесарево сечение выполнялось в условиях развернутой кардиохирургической операционной с готовностью к экстренной канюляции бедренных сосудов и запуску ИК. В операционной обязательно проводилась катетеризация центральной вены (трехпросветным катетером), кубитальной вены и лучевой артерии.

Вид анестезии – это внутривенный комбинированный интубационный наркоз с добавлением газового компонента (севофлюран). На вводимом наркозе применяли тиопентал натрия с депполяризующими релаксантами (суксаметония хлорид). Агезия проводилась фентанилом, на агрессивные этапы операции в комбинации с сибазоном. Поддерживающий наркоз обеспечивался инфузией пропофола с добавлением газовых анестетиков и недеполяризующих релаксантов под контролем глубины наркоза. Во время наркоза особое внимание уделялось профилактике разрыва аорты, проводился ЭхоКГ контроль за состоянием аорты, постоянный контроль за показателями инвазивного артериального давления. При необходимости применяли вазодилататоры (урапидил, нитроглицерин) и β -блокаторы (метопролол, эсмолол). Во время кесарева сечения проводился тщательный контроль за маркерами перфузии (гликемия, лактат, артериовенозная разница по показателям газов крови), биохимическими показателями.

Параметры ИВЛ корректировали в зависимости от показателей газов крови щадящими режимами ИВЛ (PSIMV, PCV, PSV).

В любой момент анестезиолог, перфузиолог и кардиохирургическая бригада должны быть готовы к экстренному подключению ИК.

На следующем этапе хирургической интервенции (вмешательство на аорте) также использовали только внутривенный комбинированный интубационный наркоз. Инфузия пропофола регулируется в зависимости от степени гипотермии. Газовый наркоз (севофлюран) применяется при операции на аорте только во время индукционного наркоза и после основного кардиохирургического этапа.

Гепаринизация во время ИК проводилась под строгим контролем АСТ (300–600 секунд).

■ РЕЗУЛЬТАТЫ

В группе беременных и рожениц с ОРАА наблюдалась 1 ранняя материнская смерть (роженница с СМ и ОРАА на 40-й неделе беременности) на 7-е сутки после проведенного экстренного кесарева сечения и неотложной операции Бенталла. Причиной смерти стала спонтанная острая

диссекция грудной аорты типа В с разрывами нисходящего отдела грудной аорты в зоне левой подключичной артерии и на уровне диафрагмы. Более ни материнских (ранних и поздних), ни перинатальных потерь не было. Результаты прослежены во всех 4 случаях – они удовлетворительные. Сроки наблюдений – от 1 до 53 месяцев (16 ± 25 мес.). Повторных вмешательств и поздних послеоперационных осложнений не наблюдалось. Все пациентки находятся в I–II функциональном классе NYHA. Дети развиваются соответственно возрасту.

Обобщив имеющиеся литературные данные наблюдений ОРАА при беременности, рекомендации международных клинических руководств и консенсусов [4, 7, 8] с опытом нашей команды, мы представили основные принципы лечения ОРАА в оригинальной схеме-алгоритме (см. рисунок).

Тактика медицинского сопровождения беременной с ОРАА зависит от типа расслоения (А или В), стабильности аорты и гемодинамики, а также, в определенной степени, от срока беременности. Безусловно, при нестабильной гемодинамике и ОРАА типа А предпочтительным является экстренное вмешательство на аорте (выполнение операций Бенталла, супракоронарного протезирования аорты). Во время операции по возможности используются «мягкие» параметры перфузии и

Оригинальная схема-алгоритм медицинского сопровождения беременной с ОРАА. Разработка НИССХ им. Н.М. Амосова и ИПАГ им. Е.М. Лукьяновой НАМН Украины

The original algorithm of medical support for a pregnant woman with AAD

фетальный мониторинг [9]. При необходимости вмешательства на дуге аорты возникает потребность в глубокой гипотермии и кардиоциркуляторном аресте. При этом теоретическая вероятность внутриутробной гибели плода достигает почти 100%. Поэтому при поражении дуги аорты и стабильной гемодинамике первым шагом является операция экстренного кесарева сечения при жизнеспособном плоде.

Лечение ОПАА типа В обычно медикаментозное и заключается в строгом постельном режиме и управляемом медикаментозном контроле артериального давления. При стабильной аорте и при отсутствии мальперфузии органов брюшной полости, почек и нижних конечностей интервенционное вмешательство (TEVAR) выполняют в хроническом «холодном» периоде (желательно после родоразрешения на 36–38-й неделе беременности). Заболевания артерий нижних конечностей, сильная извитость подвздошных артерий, острый угол дуги аорты и отсутствие проксимальной зоны посадки для стент-графта являются факторами, говорящими в пользу открытой хирургии при лечении ОПАА В типа. Целью открытого хирургического вмешательства является замена пораженной аорты на протез и направление крови в истинный канал путем закрытия ложного канала в месте дистального анастомоза и улучшения перфузии органов при декомпрессии истинного канала [10].

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Для профилактики возникновения острых аортальных состояний во время беременности важным является прекоцепционное консультирование женщин с факторами риска с последующей предгравидарной подготовкой, в том числе проведением профилактического хирургического вмешательства на аорте. Особое внимание эксперты уделяют пациенткам с наследственными заболеваниями грудной аорты (НЗГА). Американский колледж кардиологов рекомендует, в частности пациенткам с СМ, планирующим беременность, пройти профилактическую хирургическую коррекцию аорты, если диаметр корня аорты превышает 40 мм. Канадские и европейские клинические руководства предлагают таким пациенткам профилактическую хирургическую коррекцию при диаметре корня аорты более 45 мм [11].

В нашей работе мы наблюдали два случая острой диссекции аорты у беременных с СМ. Литературных данных по случаям острой расслаивающей аневризмы аорты у беременных с СМ мало, большинство сообщений – это единичные клинические наблюдения. Однако, учитывая высокую вероятность развития ОПАА при беременности с НЗГА (до 10%), необходимо обсудить следующие особенности беременности при СМ [7, 11, 12]:

- ОПАА типа А при СМ наблюдается в 2/3 случаев острой диссекции, причем расслоение может развиваться при незначительном увеличении диаметра корня аорты, а в некоторых случаях и при нормальных размерах корня. Большинство случаев ОПАА при СМ наблюдаются в 3-м триместре беременности. В серии наших наблюдений у пациенток с СМ ОПАА наблюдалась в одном случае – в конце III триместра беременности, в другом – в послеродовом периоде. Причем у обеих пациенток размеры корня аорты были более 40 мм (41 и 42 мм);

- при СМ опасность также представляет дистальное расслоение аорты и других сосудов. По этой причине даже после успешной замены корня аорты пациенты остаются в группе риска дальнейших кардиальных событий. Этот тезис подтвердил и единственный случай материнской смертности в нашей серии пациенток, когда после операции Бенталла у роженицы с СМ произошла острая диссекция нисходящей аорты с профузным кровотечением.

Принципы медицинского сопровождения беременных с СМ – вопрос, который активно обсуждается в экспертной среде, причем клинические руководства Европейского общества кардиологов (ESC) еще не имеют высокой степени рекомендаций и уровня доказательности [7]. Дальнейшее изучение данного вопроса (ROPAC) проводит международная группа экспертов под эгидой ESC. В то же время необходимость динамического мультидисциплинарного сопровождения таких пациенток не вызывает сомнений. Европейское общество кардиологов [7] при аортопатиях во время беременности рекомендует проводить профилактическую терапию бета-блокаторами в течение всей беременности у женщин с СМ и другими НЗГА. Если дилатация аорты прогрессирует и плод еще нежизнеспособен, следует рассмотреть хирургическое лечение с *fetus in utero*. Учитывая вышеизложенное, целесообразной представляется также презентация случая проведения превентивного вмешательства на восходящей аорте у беременной с СМ и аневризмой ВА (на уровне синусов Вальсальвы – 62 мм, восходящая аорта – 45 мм) в сроке 19 недель (операция Бенталла) с последующей пролонгацией беременности до 37 недель гестации и успешным родоразрешением путем кесарева сечения. Непосредственные и отдаленные результаты этого клинического наблюдения как для матери, так и для ребенка были удовлетворительными.

В обоих случаях ОРАА при СМ из нашего наблюдения присутствовали дефекты медицинского сопровождения. В случае возникновения ОРАА у пациентки на 40-й неделе беременности было нарушение существующих рекомендаций ESC (отсутствие профилактического назначения бета-блокаторов, отсутствие динамического мультидисциплинарного сопровождения и нарушение маршрутизации пациентки – должна была быть направлена в кардиохирургический центр для родоразрешения уже в сроке 35–36 недель). Во втором случае ОРАА возникла в раннем послеродовом периоде также в условиях нарушения международных рекомендаций (родоразрешение происходило вне кардиохирургического центра).

Обсуждая случай ОРАА у роженицы с КоА и ДАК, необходимо отметить следующие особенности гемодинамики у пациентов с такой врожденной патологией: одним из проявлений КоА является артериальная гипертензия (АГ) в предкоаркционном бассейне аорты, что сочетается с гипотонией в нисходящей аорте [13]. Функционирование аорты в условиях повышенного трансмурального давления с возрастом приводит к морфологическим изменениям структуры ее стенки в виде растяжения и истончения эластических мембран и усиления коллагенового компонента соединительнотканного матрикса [14]. В результате этого стенка ВА теряет эластичность и становится более жесткой, что снижает ее возможность систоло-диастолического моделирования диаметра

сосудистого просвета и повышает травмирующее воздействие потока крови на эндотелий. У пациентки Г., на состояние ВА, кроме КоА, мог повлиять также ДАК. Обычно при этой патологии отверстие АК расположено эксцентрично, из-за чего трансвальвулярный поток крови может отклоняться от продольной оси ВА в сторону одной из ее стенок, оказывая на нее непосредственное механическое воздействие и создавая травмирующие интиму турбулентные потоки [15]. При изучении патогистологических препаратов, полученных из внутреннего листка расслоенной стенки ВА пациентки Г., было обнаружено нарушение целостности эластического каркаса в результате истончения, лизиса и мелкой фрагментации эластических мембран, изменение структуры коллагена и липоидоз интимы. В данной ситуации, учитывая факторы риска и плохую купируемую АГ (тройная антигипертензионная терапия на протяжении всей беременности), пациентке было предложено провести эндоваскулярную дилатацию и стентирование участка КоА во втором триместре, от чего она отказалась. Несмотря на строгий мониторинг АД в родах и послеродовом периоде, наступила ОРАА, что потребовало экстренной кардиохирургической интервенции.

У пациентки М. с анамнезом многолетней АГ почечного генеза и ОРАА типа В с последующей эндоваскулярной реконструкцией грудной аорты на 36-й неделе гестации произошла повторная ОРАА (тип А). Первичное повреждение стенки аорты и первый эпизод ОРАА, скорее всего, связаны с хронической почечной АГ, которая является одной из причин перерастяжения эластических мембран меди с последующим ремоделированием всех ее структур [16]. При микроскопии операционного материала во всех препаратах обращает на себя внимание эффект перерастяжения и сближения волокнистых структур меди, а также изменения структуры эластических мембран за счет разрастания коллагена, который был доминирующим компонентом стенки ВА, с участками его лизиса. Сформированные таким образом дефекты аортальной стенки, явились причиной повторного острого расслоения аортальной стенки. Безусловно, и в данной ситуации мы столкнулись с дефектом маршрутизации пациентки, которая должна была быть под динамическим мультидисциплинарным наблюдением уже с первых недель беременности с жестким контролем уровня АД и состояния аорты.

Наличие преэклампсии также может провоцировать возникновение острого аортального состояния [17]. Так, у пациентки Кур. на 38-й неделе гестации на фоне преэклампсии возникает проявление ОРАА. В препаратах стенки аорты мы также обнаружили признаки резко выраженного интрацеллюлярного отека гладкомышечных клеток, сопровождавшегося отеком экстрацеллюлярного матрикса с увеличением расстояния между эластическими мембранами, разрушением некоторых из них и лизисом коллагеновых волокон.

Таким образом, в 4 из 5 описанных случаев ОРАА беременность протекала на фоне исходной аортопатии. В 3 случаях это была врожденная патология: 2 пациентки с СМ и одна с КоА в сочетании с ДАК. У двух беременных острому расслоению аорты способствовали приобретенные коморбидные состояния: в одном наблюдении это была многолетняя АГ почечного генеза, в другом – резкие подъемы АД, возникшие в позднем периоде гестации.

■ ВЫВОДЫ

1. Наши наблюдения согласуются с немногочисленными литературными данными о причинах возникновения острых аортальных состояний во время беременности, которые могут быть спровоцированы как повышенной нагрузкой на аортальную стенку (гипертоническая болезнь, преэклампсия), так и врожденным нарушением ее структуры (НЗГА, ВПС).
2. Медицинское сопровождение беременных с факторами риска возникновения ОПАА на протяжении всей беременности, родов и послеродовом периоде должно проводиться мультидисциплинарной командой специалистов с учетом современных рекомендаций и опыта команды. Нарушение этой стратегии значительно повышает риски возникновения жизнеугрожающего осложнения – острой расслаивающей аневризмы аорты.
3. Алгоритм действий врача первичного и вторичного уровней оказания медицинской помощи заключается в стабилизации состояния пациентки и немедленном трансфере ее в кардиохирургический центр с экспертной мультидисциплинарной командой.
4. Преконцепционное консультирование с выявлением факторов риска и предгравидарная подготовка (в том числе с проведением профилактической хирургии) являются краеугольным камнем первичной профилактики материнской смертности вследствие ОПАА. Вторичная профилактика возникновения больших кардиальных событий у беременных с факторами риска возникновения ОПАА состоит в жестком динамическом контроле АД и размеров различных отделов аорты. Проведение превентивных кардиохирургических вмешательств на аорте во время беременности может быть необходимой опцией для предотвращения возникновения острых аортальных состояний в поздних сроках гестации и послеродовом периоде.

Вклад авторов: анализ полученных данных, написание текста, разработка алгоритма и его администрирование – Сиромакха С.О.; концепция и дизайн исследования, разработка алгоритма, выполнение операций по родоразрешению, сопровождение беременных и рожениц – Давыдова Ю.В.; сбор и обработка материалов, анестезиологическое обеспечение операций – Береговой А.А.; сбор и обработка материалов, выполнение вмешательств на аорте – Кравченко В.И.; проведение морфологических исследований резецированных участков аорты, обработка полученных данных – Захарова В.П.; разработка концепции сопровождения беременных и рожениц, выполнение операций по родоразрешению – Огородник А.А.; концепция и дизайн исследования, администрирование маршрута пациента – Лазоришинец В.В.

Authors' contribution: analysis of the obtained data, writing the text, development of the algorithm and its administration – Siromakha S.; concept and design of the study, development of the algorithm, performance of operations for delivery, support of pregnant women and women in labor – Davydova Yu.; collection and processing of materials, anesthetic support of operations – Beregovyi O.; collection and processing of materials, performing interventions on the aorta – Kravchenko V.; carrying out

morphological studies of the resected areas of the aorta, processing of the obtained data – Zakharova V.; development of the concept of accompanying pregnant women and women in labor, performance of delivery operations – Ogorodnik A.; concept and design of the study, administration of the patient's route – Lazoryshynets V.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Immer F.F., Bansal A.G., Immer-Bansal A.S. (2003) Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg*, vol. 76, no 1, pp. 309–314. doi:10.1016/s0003-4975(03)00169-3
2. Yuan S.M. (2013) Aortic dissection during pregnancy: a difficult clinical scenario. *Clinic Cardiol*, vol. 36, no 10, pp. 576–584. doi.org/10.1002/clc.22165
3. Liu Y.Y., Li H.Y., Jiang W.J. (2017) Treatment of patients with aortic disease during pregnancy and after delivery. *J. Int Med Res*, vol. 45, no 4, pp. 1359–1368. doi.org/10.1177/0300060517711088
4. Hiratzka L.F., Bakris G.L., Beckman J.A. (2010) 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation*, vol. 121, no 13, pp. e266–e369. doi.org/10.1161/CIR.0b013e3181d4739e
5. Auer J., Berent R., Eber B. (2000) Aortic Dissection: Incidence, Natural History and Impact of Surgery. *J. Clin Basic Cardiol*, vol. 3, pp. 151–154.
6. Ziganshin B.A., Dumfarth J., Elefteriades J.A. (2014) Natural history of Type B aortic dissection: ten tips. *Ann Cardiothorac Surg*, vol. 3, no 3, pp. 247–254. doi.org/10.3978/j.issn.2225-319X.2014.05.15
7. Regitz-Zagrosek V., Roos-Hesselink J.W., Bauersachs J. (2018) 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*, vol. 39, no 34, pp. 3165–3241. doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340
8. Fattori R., Cao P., De Rango P. (2013) Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J. Am Coll Cardiol*, vol. 61, no 16, pp. 1661–1678. doi.org/10.1016/j.jacc.2012.11.072
9. Siromakha S.O., Davydova Yu.V., Lazoryshynets V.V. (2018) Sposib monitoruvannya stanu plodu pid chas operatsii na sertsii materi zi shchynym krovoobihom. *Patent na korysnu model*, № 129560, 12.11.2018.
10. Erbel R., Aboyans V., Boileau C. (2014) 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, vol. 35, no 41, pp. 2873–2926. doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281
11. Smith K., Gros B. (2017) Pregnancy-related acute aortic dissection in Marfan syndrome: A review of the literature. *Congenit Heart Dis*, vol. 12, no 3, pp. 251–260. doi.org/10.1111/chd.12465
12. Bouet P.E., Godbout A., El Hachem H. (2016) Fertility and Pregnancy in Turner Syndrome. *J. Obstet Gynaecol Can*, vol. 38, no 8, pp. 712–718. doi.org/10.1016/j.jogc.2016.02.007
13. Knyshov G.V., Zakharova V.P., Sitar L.L., Rudenko E.V., Kravchenko I.N., Antoshchenko A.A. (2011) Osobennosti patogeneza anevrizm, formiruyushchihysya posle korrektsii koarktatsii aorty [Features of pathogenesis of aneurysms formed after correction of aorta coarctation]. *Shchorichnik naukovih prac' Asociatsii sercevo-sudinnih hirurgiv Ukraini*, 19, pp. 193–7.
14. Miller D.V., Revelo M.P. (2018) *Diagnostic Pathology: Cardiovascular 2-nd Edition*. Salt Lake City, UT: Elsevier.
15. Michelena H.I., Khanna A.D., Mahoney D., Margaryan E., Topilsky Y., Suri R.M., Eidem B., Edwards W.D., Sundt T.M., Enriquez-Sarano M. (2011) Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. Sep 14; 306(10), pp. 1104–12. doi: 10.1001/jama.2011.1286. PMID: 21917581
16. Zakharova V., Dosenko V., Kostiv M., Rudenko E. (2012) Role of elastin gene polymorphism in the development of the ascending aorta aneurysm in patients with essential hypertension. *Virchows Arch*, 461 (Suppl 1), pp. 264. doi 10.1007/s00428-012-1284-1
17. Liu Hui, Ding Yi-ling, Huang Jian (2012) Two cases of acute aortic dissection following preeclampsia in non-Marfan patients, *Chinese Medical Journal*, June, vol. 125, Issue 11, pp. 2073–2075. doi: 10.3760/cma.j.issn.0366-6999.2012.11.043

Подана/Submitted: 07.07.2020

Принята/Accepted: 31.05.2021

Контакты/Contacts: newsersir@gmail.com