

*Клинические наблюдения*

© Коллектив авторов, 2021

УДК 616.126.4-007.64:611.018.2-007.17

**Гибридный подход в лечении патологии аорты у больного с дисплазией соединительной ткани****С.А. Абугов<sup>1,2</sup>, Э.Р. Чарчян<sup>1</sup>, Р.С. Поляков<sup>1,2</sup>, М.В. Пурецкий<sup>1,2</sup>, Г.В. Марданян<sup>1</sup>, А.А. Пиркова<sup>1</sup>, Э.Л. Вартанян<sup>1</sup>, Д.А. Крайников<sup>1</sup>, В.М. Сафонова<sup>1</sup>, Д.Г. Брешенков<sup>1</sup>**<sup>1</sup> ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. академика Б.В. Петровского», Абрикосовский пер., 2, Москва, 119991, Российская Федерация<sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, ул. Баррикадная, 2/1, Москва, 125993, Российская Федерация

Абугов Сергей Александрович, доктор мед. наук, профессор, заведующий отделением рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения; orcid.org/0000-0001-7636-4044

Чарчян Эдуард Рафаэлович, доктор мед. наук, профессор, чл.-корр. РАН, заведующий отделением хирургии аорты и её ветвей; orcid.org/0000-0002-0488-2560

Поляков Роман Сергеевич, доктор мед. наук, вед. науч. сотр.; orcid.org/0000-0002-9323-4003

Пурецкий Михаил Владимирович, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр.; orcid.org/0000-0003-4988-4102

Марданян Гайк Ваникович, канд. мед. наук, вед. науч. сотр.; orcid.org/0000-0002-7442-520X

Пиркова Александра Александровна, канд. мед. наук, ст. науч. сотр.; orcid.org/0000-0002-5101-1004

Вартанян Эрик Левонович, аспирант; orcid.org/0000-0001-6757-7101

Крайников Дмитрий Андреевич, аспирант; orcid.org/0000-0001-5796-0393

Сафонова Вера Михайловна, ординатор; orcid.org/0000-0003-4631-2408

Брешенков Денис Геннадьевич, аспирант; orcid.org/0000-0002-9459-9282

Представлен клинический случай лечения пациента с аневризмой нескольких отделов аорты и соединительнотканной дисплазией гибридным способом. Гибридный подход состоял из двух этапов: хирургический этап включал протезирование брюшного отдела аорты с висцеральным дебринингом, эндоваскулярный этап заключался в эндопротезировании дуги и нисходящей грудной аорты внахлест с протезированным сегментом. При контрольной мультиспиральной компьютерной томографии через 12 мес были выявлены подтекания (IB, IIIB типы), это стало показанием к повторному вмешательству. Для более надежного скрепления эндографта с хирургическим протезом использовалась технология эндофиксаторов. Таким образом, поэтапный гибридный метод позволил выполнить реконструкцию всей аорты у пациента с дисплазией соединительной ткани.

**Ключевые слова:** гибридная хирургия, эндопротезирование грудной аорты, торакоабдоминальная аневризма.

**Для цитирования:** Абугов С.А., Чарчян Э.Р., Поляков Р.С., Пурецкий М.В., Марданян Г.В., Пиркова А.А., Вартанян Э.Л., Крайников Д.А., Сафонова В.М., Брешенков Д.Г. Гибридный подход в лечении патологии аорты у больного с дисплазией соединительной ткани. *Эндоваскулярная хирургия*. 2021; 8 (2): 191–8. DOI: 10.24183/2409-4080-2021-8-2-191-198

**Для корреспонденции:** Вера Михайловна Сафонова, e-mail: veragaskarth@gmail.com

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 20.04.2021  
Принята к печати 26.04.2021

**Hybrid approach in the treatment of aortic pathology in a patient with connective tissue dysplasia****S.A. Abugov<sup>1,2</sup>, E.R. Charchyan<sup>1</sup>, R.S. Polyakov<sup>1,2</sup>, M.V. Pureskiy<sup>1,2</sup>, G.V. Mardanyan<sup>1</sup>, A.A. Pirkova<sup>1</sup>, E.L. Vartanyan<sup>1</sup>, D.A. Kraynikov<sup>1</sup>, V.M. Safonova<sup>1</sup>, D.G. Breshenkov<sup>1</sup>**<sup>1</sup> Petrovskiy Russian Research Center of Surgery, Moscow, 119991, Russian Federation<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, 125993, Russian Federation

Sergey A. Abugov, Dr. Med. Sc., Professor, Head of Endovascular Surgery Department; orcid.org/0000-0001-7636-4044

Eduard R. Charchyan, Dr. Med. Sc., Professor, Corresponding Member of RAS, Head of Aortic Surgery Department; orcid.org/0000-0002-0488-2560

Roman S. Polyakov, Dr. Med. Sc., Leading Researcher; orcid.org/0000-0002-9323-4003

Mikhail V. Puretskiy, Dr. Med. Sc., Professor, Chief Researcher; orcid.org/0000-0003-4988-4102  
 Gayk V. Mardanyan, Cand. Med. Sc., Leading Researcher; orcid.org/0000-0002-7442-520X  
 Aleksandra A. Pirkova, Cand. Med. Sc., Senior Researcher; orcid.org/0000-0002-5101-1004  
 Erik L. Vartanyan, Postgraduate; orcid.org/0000-0001-6757-7101  
 Dmitriy A. Kraynikov, Postgraduate; orcid.org/0000-0001-5796-0393  
 Vera M. Safonova, Resident Physician; orcid.org/0000-0003-4631-2408  
 Denis G. Breshenkov, Postgraduate; orcid.org/0000-0002-9459-9282

This article presents a successful clinical case of the treatment of the patient with multiple aortic aneurysms and connective tissue dysplasia by using the hybrid approach. The hybrid approach included two steps: the open surgical prosthetics of the abdominal aorta and endovascular endoprosthesis of the aortic arch and the descending thoracic aorta. After 12 months, during the control multispiral computed tomography study endoleaks (IB and IIB types) were revealed. That became an indication for the next intervention. It was decided to use the endofixation technology. Thus the reconstruction of the entire aorta and its branches in a patient with connective tissue dysplasia were performed.

**Keywords:** hybrid surgical approach, thoracic endovascular aortic repair, thoracoabdominal aortic aneurysm.

**For citation:** Abugov S.A., Charchyan E.R., Polyakov R.S., Puretskiy M.V., Mardanyan G.V., Pirkova A.A., Vartanyan E.L., Kraynikov D.A., Safonova V.M., Breshenkov D.G. Hybrid approach in the treatment of aortic pathology in a patient with connective tissue dysplasia. *Russian Journal of Endovascular Surgery*. 2021; 8 (2): 191–8 (in Russ.). DOI: 10.24183/2409-4080-2021-8-2-191-198

**For correspondence:** Vera M. Safonova, e-mail: veragaskarth@gmail.com

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

Received April 20, 2021

Accepted April 26, 2021

## Введение

Дилатация аорты у пациентов с дисплазией соединительной ткани ассоциирована с высокой вероятностью развития летального исхода из-за разрыва и/или расслоения. Открытая хирургия в настоящее время остаётся методом выбора для лечения пациентов с генетически детерминированной дисплазией соединительной ткани, имеющих аневризматическую дилатацию аорты [1]. Согласно современным руководствам, эндоваскулярные технологии лечения патологии аорты у подобных пациентов не рекомендованы, однако при определённых анатомических и клинических условиях могут быть применены [2]. Так, мини-инвазивная стратегия по сравнению с открытой хирургией характеризуется меньшим количеством интраоперационных и госпитальных осложнений, и её применение может быть оправданно у пациентов с исходно тяжёлым соматическим статусом [3, 4]. Поэтапное использование методов открытой и эндоваскулярной хирургии в настоящее время рассматривается как гибридный подход и является возможной альтернативой при лечении патологий аорты. Применение гибридного подхода при реконструкциях нескольких сегментов аорты и её магистральных ветвей позволяет уменьшить объём и травматичность открытого оперативного вмешательства и избавиться от недостатков, свойственных эндоваскулярной хирургии и имеющих особенное значение у пациентов с дисплазией.

В данной статье мы представляем клинический случай многоэтапной гибридной тотальной

реконструкции аорты у пациента с дисплазией соединительной ткани и коррекции осложнений, развившихся в отдалённом периоде.

## Описание случая

Пациент К., 45 лет, с дисплазией соединительной ткани. В анамнезе торакоабдоминальная аневризма аорты III типа по Crawford с максимальным диаметром 6 см и расширением корня аорты, с развитием аортальной регургитации II–III ст. 29.07.2015 г. выполнены операция Bentall–De Bono с использованием клапаносодержащего кондуита, пластика огибающей артерии заплатой из аутоветви. Послеоперационный период осложнился развитием сердечно-легочной недостаточности, потребовавшей проведения экстракорпоральной мембранной оксигенации. В связи с прогрессированием заболевания у пациента развились расслоение аорты от уровня дистального анастомоза протеза до чревного ствола и аневризма брюшного отдела аорты (максимальное расширение в области висцеральных ветвей 8 см по данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ)). Пациент консультирован аортальной командой РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского: учитывая анатомические и клинические данные, пациенту была предложена многоуровневая реконструкция всей аорты и её магистральных ветвей с применением гибридного поэтапного подхода.

Хирургический этап гибридного подхода включал протезирование брюшного отдела аорты с висцеральным дебранчингом с форми-

рованием дистальной площадки для фиксации эндографта. Для формирования адекватной проксимальной площадки предполагалось выполнить субтотальный дебринг брахиоцефальных ветвей. Эндоваскулярный этап гибридного подхода заключался в эндопротезировании дуги и нисходящей грудной аорты внахлест с протезированным сегментом брюшной аорты.

*Открытый хирургический этап гибридного подхода. Формирование дистальной и проксимальной площадки для фиксации эндопротеза.* 27.07.2016 г. выполнено протезирование торакоабдоминального отдела аорты многобраншевым синтетическим протезом от уровня Th8 до общих подвздошных артерий по методике Coselli. Послеоперационный период осложнился метаболическими нарушениями, умеренной сосудистой и дыхательной недостаточностью, парезом кишечника, гиперферментемией (КФК до 44 тыс. ед/л), а также лимфореей по дренажам. По данным МСКТ органов грудной

клетки и брюшной полости в послеоперационном периоде у пациента отмечались: левосторонний гидроторакс с ателектазом нижней доли левого легкого, жидкостные скопления в брюшной полости и забрюшинном пространстве, вентральная грыжа и абсцесс в области левой реберной дуги. По результатам цитологического исследования плеврального выпота был выявлен хилоторакс. Данные осложнения послеоперационного периода были постепенно скорректированы и устранены, однако из-за длительного восстановительного периода выполнение второго этапа реконструкции отложили.

В сентябре 2018 г. пациенту был проведен следующий открытый этап – субтотальный дебринг ветвей дуги аорты, перекрёстное общесонно-подключичное шунтирование справа налево с реимплантацией устья левой общей сонной артерии в протез Vascutek 8 мм, перевязка 1-й порции подключичной артерии, перевязка левой общей сонной артерии для создания проксимальной площадки приземления (рис. 1).

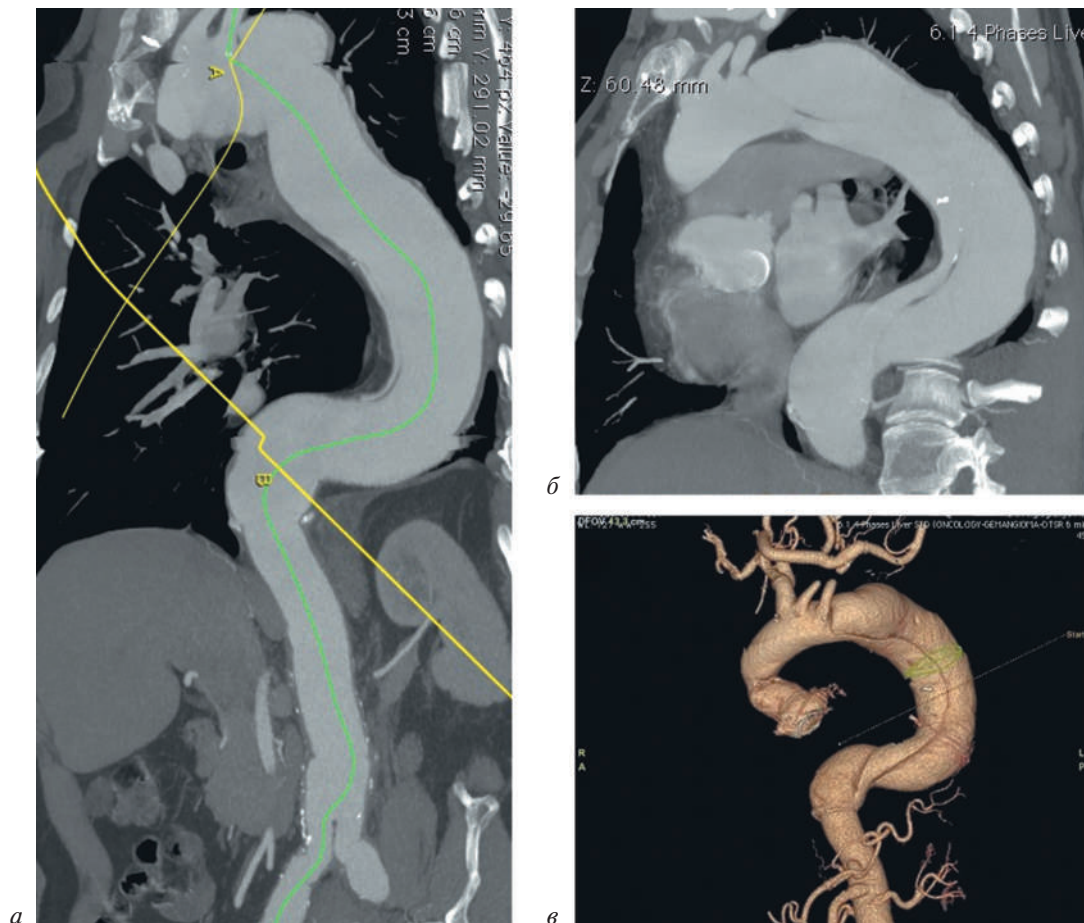


Рис. 1. Состояние после протезирования по Coselli и субтотального дебринга ветвей дуги аорты. Подготовленные для эндоваскулярного этапа проксимальная и дистальная площадки приземления:

а – мультипланарная реконструкция с построением центральной линии; б – двухмерная реконструкция грудного отдела аорты; в – трёхмерная реконструкция брюшного и грудного отделов аорты



Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений.

*Эндоваскулярный этап гибридного подхода.* В июне 2019 г. выполнен эндоваскулярный этап гибридного лечения — эндопротезирование грудного отдела аорты стент-графтами Valiant Thoracic VAMF4242C200TE, VAMF3838C200TE и VAMF3434C200TE. Операция и послеоперационный период протекали без осложнений, пациент был выписан из стационара на 5-е сутки. При проведении контрольной МСКТ-аортографии через месяц после вмешательства экстравазации контрастированной крови в парапротезное пространство и за пределы стентов не выявлено, положение графтов стабильное (рис. 2).

Через 1 год после окончания гибридного лечения пациенту была выполнена повторная МСКТ-аортография, на которой выявлены подтекания IV и, предположительно, III типов (рис. 3).

На основании полученных данных принято коллегиальное решение об эндоваскулярной коррекции этих осложнений с использованием дополнительных эндопротезов и системы эндофиксаторов. С целью верификации эндолика III типа интраоперационно выполнена аортография с дилатацией баллонного катетера дистальнее места перекрытия стент-графтов (рис. 4). Выше места отхождения чревного ствола последовательно позиционированы и имплантированы стент-графты Valiant Thoracic VAMF3636C200TE и Valiant Thoracic VAMF4040C200TE (см. рис. 4). Для предупреждения разъединения эндографта с хирургическим протезом выполнена эндофиксация с помощью системы Heli-FX (количество использованных эндофиксаторов составило 9 штук).

По данным контрольной аортографии, аневризма выключена из кровотока, подтеканий нет (см. рис. 4).

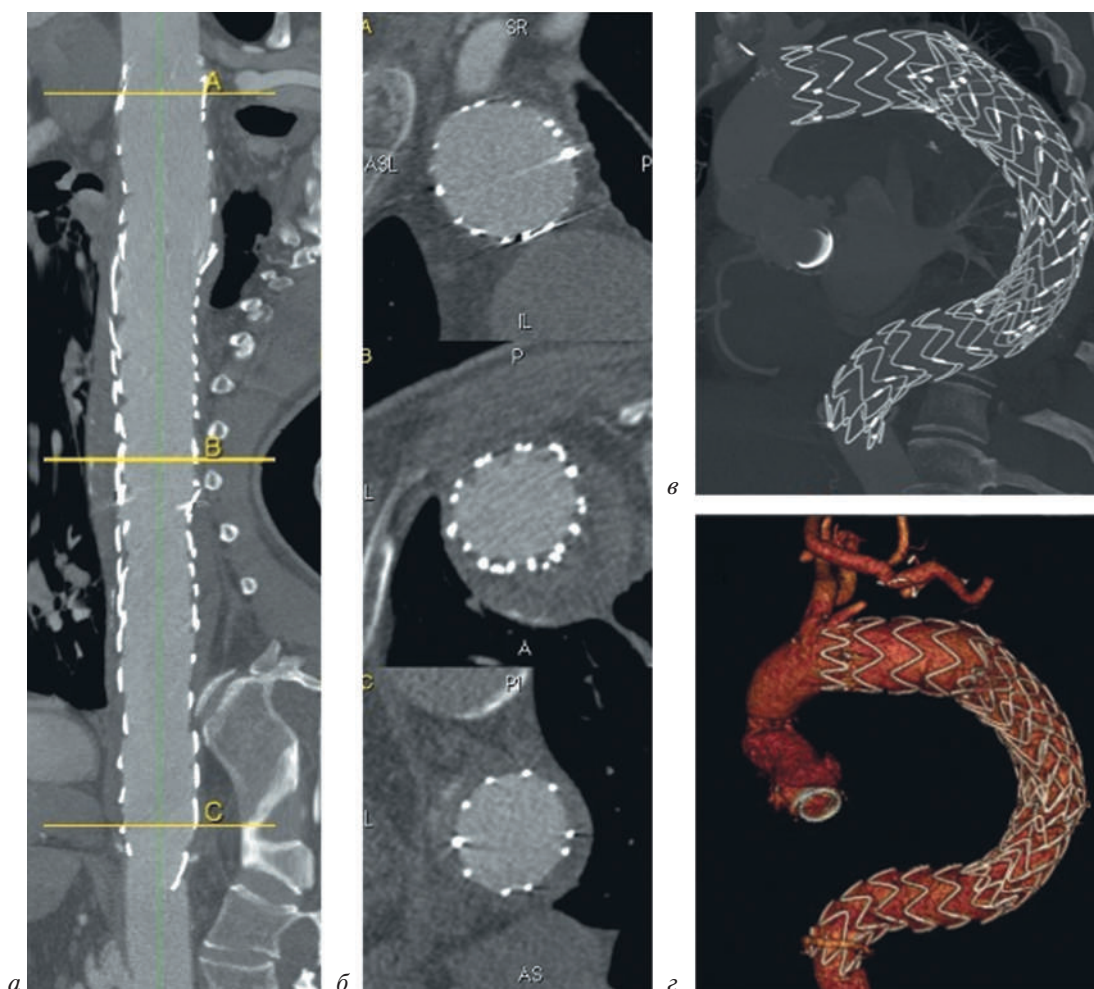


Рис. 2. Контрольная МСКТ-аортография через месяц после операции TEVAR. Подтекания не визуализируются:

*а* — мультипланарная реконструкция с построением центральной линии; *б* — поперечный срез аорты; *в, з* — трёхмерная реконструкция грудного и брюшного стентированных отделов аорты

При проведении контрольной МСКТ-аортографии подтверждено исключение аневризмы из магистрального кровотока и отсутствие подтеканий (рис. 5, 6).

### Обсуждение

У пациентов с генетически детерминированным поражением соединительной ткани аорта на протяжении всей жизни имеет тенденцию к элонгации и дилатации [5, 6]. С течением времени у таких пациентов может появиться необходимость реконструкции отдельных сегментов аорты или даже всей аорты. Повторные открытые реконструктивные вмешательства на аорте нередко сопряжены с тяжелыми послеоперационными осложнениями и поэтому требуют тщательного отбора пациентов по соматическому статусу. Использование исключительно эндоваскулярных технологий при лечении патологии

аорты у данной группы больных также сопряжено с развитием ряда потенциальных осложнений. Кроме того, в настоящее время нет убедительных данных о том, что эндопротезирование аорты может гарантировать сопоставимые с открытой хирургией долговечные отдаленные результаты [7]. К осложнениям, характерным для обеих методик, традиционно относят параплеггию, мезентериальную ишемию, антеградное и ретроградное расслоение, острое нарушение мозгового кровообращения и осложнения, связанные с доступом [2]. Для эндоваскулярных технологий можно выделить осложнения, ассоциированные с самой методикой, такие как миграция стент-графтов, эндолики (подтекания) и нарушение целостности эндографта [8].

В представленном клиническом случае аортальной командой было принято решение о выполнении тотальной реконструкции всей

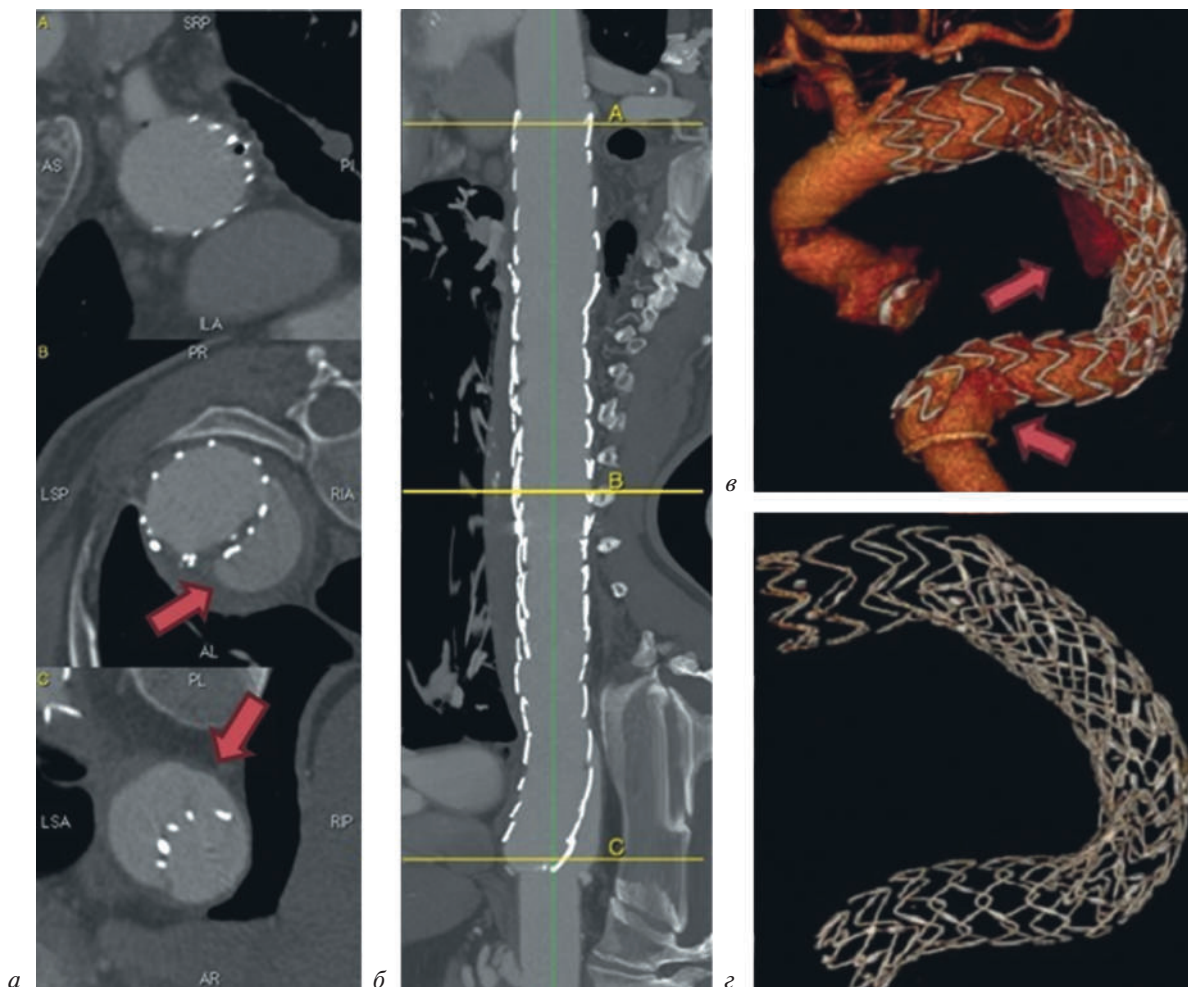


Рис. 3. Контрольная МСКТ-аортография через 1 год после операции TEVAR. Визуализируются подтекания IB и III типов:

*a* — поперечный срез аневризмы, красные стрелки указывают на места затёков; *б* — мультипланарная реконструкция с построением центральной линии; *в*, *г* — трёхмерная реконструкция грудного и брюшного стентированных отделов аорты, красные стрелки указывают на места затёков

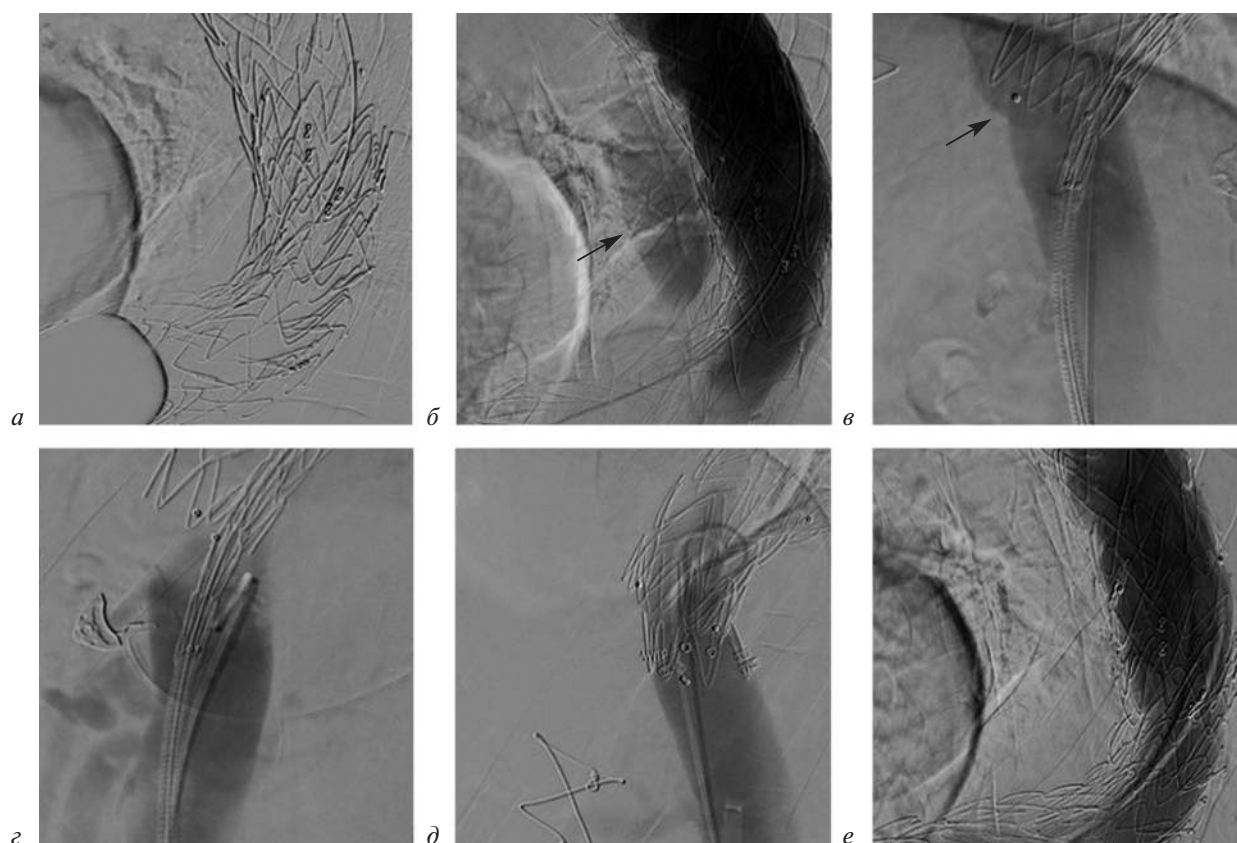


Рис. 4. Эндоваскулярная коррекция эндоликов:

*a, б* — аортография с окклюзией в дистальной части стентированного участка аорты баллонным катетером с целью верификации эндолика III типа (стрелка); *в, г* — эндолик IV типа (стрелка), позиционирование стент-графта Valiant Thoracic VAMF3636C200TE выше места отхождения чревного ствола; *д, е* — финальный результат после имплантации эндофиксаторов Heli-FX

аорты и ее магистральных ветвей гибридным способом. Отказ от полностью эндоваскулярной технологии протезирования в этом клиническом наблюдении был обусловлен несколькими причинами. Первая из них связана с отсутствием адекватной и надежной эндоваскулярной технологии для протезирования участков аорты с брахиоцефальными и висцеральными ветвями. Вторая причина обусловлена тем, что герметизация между аортой и эндопротезом в настоящее время осуществляется за счет пассивной фиксации путем использования эндопротеза большего диаметра по сравнению с диаметром нативной аорты. Подобный подход неприемлем у пациентов с соединительнотканым генезом дилатации аорты, так как может спровоцировать дилатацию и разрыв аорты в местах фиксации [9].

В связи с указанными рисками первым этапом с помощью открытых реконструктивных хирургических вмешательств были созданы дистальная протезная и проксимальная площадки, а затем выполнено эндопротезирование

дуги и нисходящей грудной аорты тремя компонентами с фиксацией в хирургическом протезе.

Достаточно поучительным моментом в данном клиническом наблюдении, по нашему мнению, стал факт поведения протезированного участка аорты в отдаленном периоде. В качестве метода диагностического контроля использовалась МСКТ-аортография, которая благодаря своей высокой чувствительности и специфичности остается «золотым стандартом» при динамическом наблюдении за результатами эндопротезирования [10]. По результатам контрольного МСКТ-исследования через 12 мес у пациента были выявлены сразу два вида подтекания (IV и IIIV типы), которые отсутствовали при КТ-контроле через 30 дней.

Причиной подтекания IV типа стала частичная миграция дистальной части стент-графта из хирургического протеза с образованием диастаза. Потенциальными причинами развития данного осложнения и, как следствие, подтеканий I типа могут быть недостаточное перекрытие между компонентами,



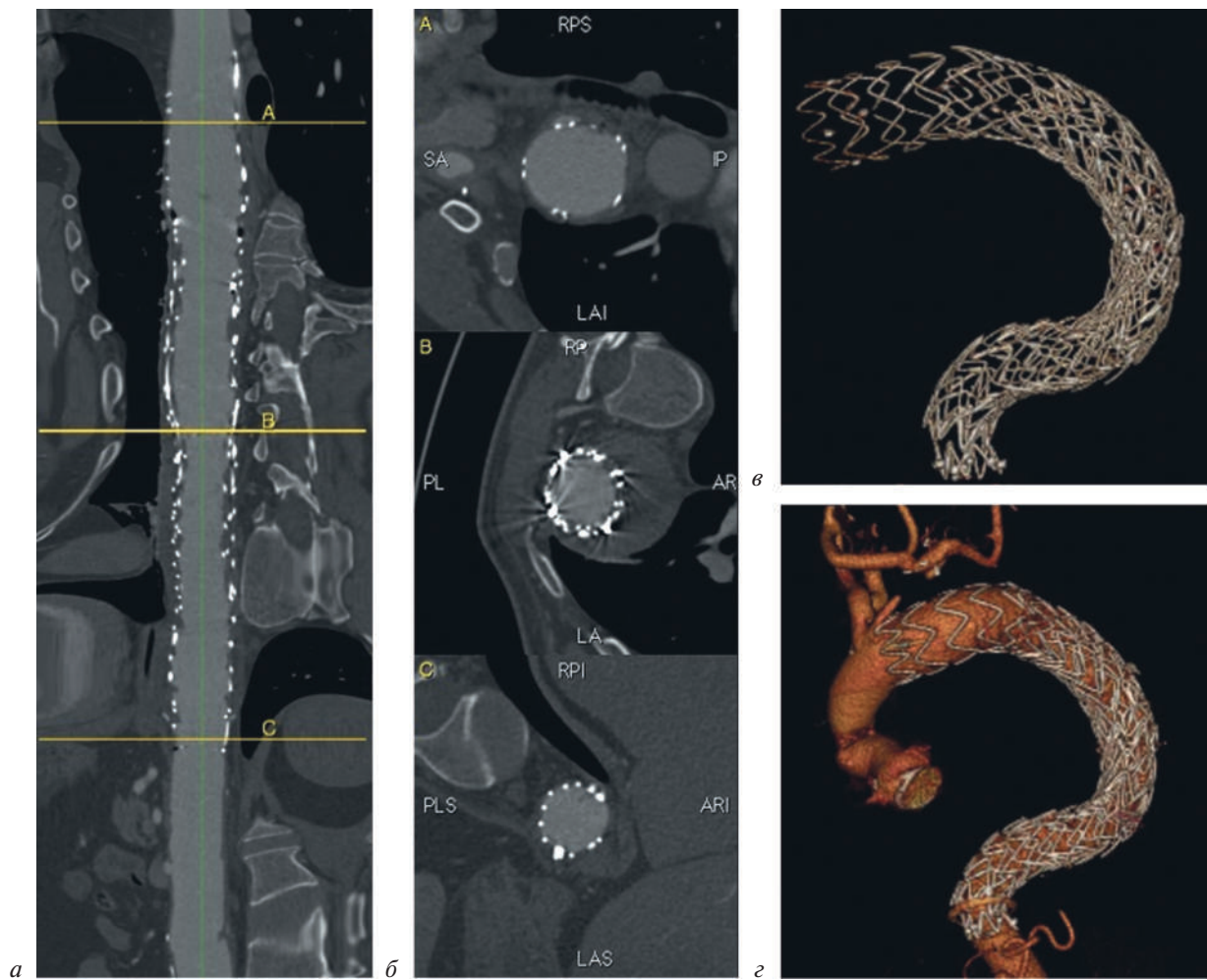


Рис. 5. Контрольная МСКТ-аортография после устранения подтеканий эндоваскулярным методом:  
*а* — мультипланарная реконструкция с построением центральной линии; *б* — поперечный срез аорты; *в, г* — трёхмерная реконструкция грудного и брюшного стентированных отделов аорты

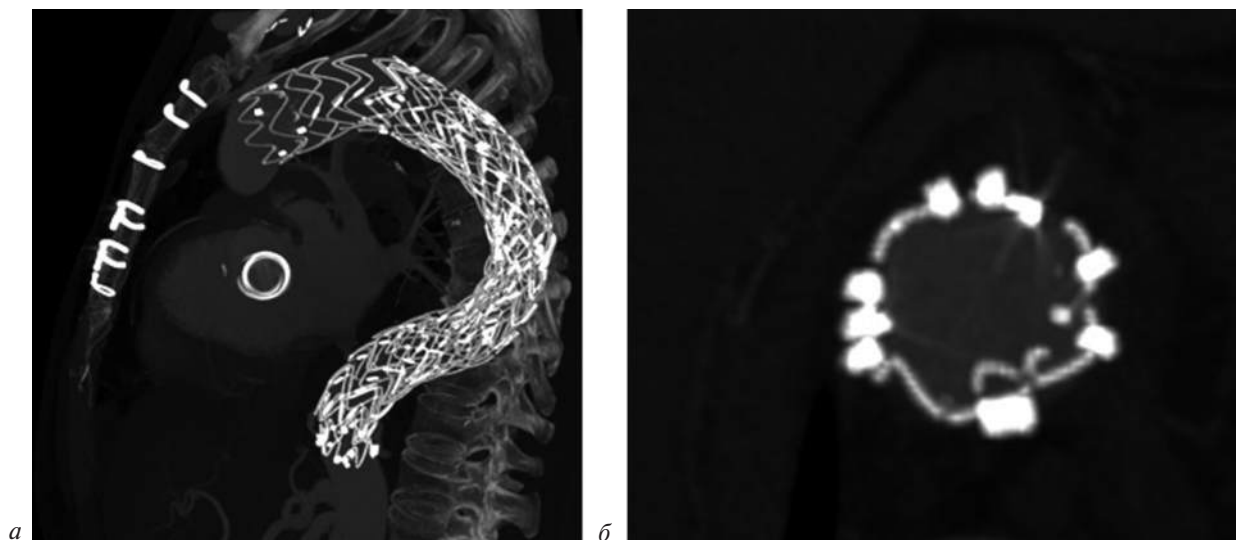


Рис. 6. Контрольная МСКТ-аортография после устранения подтеканий эндоваскулярным методом:  
*а* — трёхмерная реконструкция грудного и брюшного стентированных отделов аорты после имплантации дополнительных модулей;  
*б* — поперечный срез аорты на уровне расположения эндофиксаторов в зоне дистальной имплантации стент-графта

гидродинамические эффекты, а также продолжающиеся дилатация и элонгация отдельных участков аорты [11, 12]. Появление подтекания IIIВ типа у данного пациента, по всей видимости, было обусловлено появлением дефекта в материале стент-графта [13].

В представленном клиническом случае развитие вышеуказанных осложнений стало показанием к повторному эндоваскулярному вмешательству. Учитывая тенденцию к миграции эндографта и отсутствие возможности создания более протяженной зоны перекрытия между стент-графтом и хирургическим протезом, было принято решение использовать при эндопротезировании технологию эндофиксации Heli-FX для более надежного скрепления эндографта с хирургическим протезом.

Таким образом, проведенный комплекс вмешательств позволил выполнить реконструкцию всей аорты и ее ветвей у пациента с генетически детерминированной дисплазией соединительной ткани. В настоящее время подобная тактика лечения может быть использована в качестве альтернативы тотальному открытому хирургическому подходу, в частности, у группы пациентов с высокими операционными рисками. В то же время следует отметить, что для выработки более четких алгоритмов лечения таких пациентов необходимы более масштабные исследования и продолжительные наблюдения.

### Заключение

Благодаря сочетанию усовершенствованных эндоваскулярных технологий и проверенных методик открытой хирургии гибридный подход при многоуровневой реконструкции аорты может стать приемлемым методом лечения у пациентов с дисплазией соединительной ткани.

### Литература [References]

1. Mokashi S.A., Svensson L.G. Guidelines for the management of thoracic aortic disease in 2017. *Gen. Thor. Cardiovasc. Surg.* 2019; 67: 59–65. DOI: 10.1007/s11748-017-0831-8
2. Riambau V., Böckler D., Brunkwall J., Cao P., Chiesa R., Coppi G. et al. Editor's choice – management of descending thoracic aorta diseases. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.* 2017; 53 (1): 4–52. DOI: 10.1016/j.ejvs.2016.06.005
3. Waterman A.L., Feezor R.J., Lee W.A., Hess P.J., Beaver T.M., Martin T.D. et al. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J. Vasc. Surg.* 2012; 55 (5): 1234–41. DOI: 10.1016/j.jvs.2011.11.089
4. Vivacqua A., Idrees J.J., Johnston D.R., Soltesz E.G., Svensson L.G., Roselli E.E. Thoracic endovascular repair first for extensive aortic disease: the staged hybrid approach. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2015; 49 (3): 764–9. DOI: 10.1093/ejcts/ezv274
5. Adriaans B.P., Heuts S., Gerretsen S., Cheriex E.C., Vos R., Natour E. et al. Aortic elongation part I: the normal aortic ageing process. *Heart.* 2018; 104: 1772–7. DOI: 10.1136/heartjnl-2017-312866
6. Salvi P., Grillo A., Marelli S., Gao L., Salvi L., Viecca M. et al. Aortic dilatation in Marfan syndrome. *J. Hypert.* 2018; 36 (1): 77–84. DOI: 10.1097/hjh.0000000000001512
7. Белов Ю.В., Абугов С.А., Поляков Р.С., Чарчян Э.Р., Пурецкий М.В., Саакян Ю.М. Сравнение непосредственных и отдаленных результатов эндопротезирования и открытой хирургии при аневризмах грудной аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2017; 10 (2): 52–7. DOI: 10.17116/kardio201710252-57 [Belov Yu.V., Abugov S.A., Polyakov R.S., Charchyan E.R., Pureskiy M.V., Saakyan Yu.M. Comparison of immediate and long-term results of stenting and open surgery for thoracic aortic aneurysm. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery.* 2017; 10 (2): 52–7 (in Russ.). DOI: 10.17116/kardio201710252-57]
8. Daye D., Walker T.G. Complications of endovascular aneurysm repair of the thoracic and abdominal aorta: evaluation and management. *Cardiovasc. Diagn. Ther.* 2018; 8 (S1): S138–56. DOI: 10.21037/cdt.2017.09.17
9. Абугов С.А., Поляков Р.С., Чарчян Э.Р., Пурецкий М.В., Саакян Ю.М., Марданян Г.В. и др. Эндопротезирование при гибридных и этапных операциях на аорте. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2018; 11 (6): 38–44. DOI: 10.17116/kardio20181106138 [Abugov S.A., Polyakov R.S., Charchyan E.R., Pureskiy M.V., Saakyan Yu.M., Mardanyan G.V. et al. Endovascular repair in hybrid and staged aortic surgery. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery.* 2018; 11 (6): 38–44 (in Russ.). DOI: 10.17116/kardio20181106138]
10. Shah A., Stavropoulos S. Imaging surveillance following endovascular aneurysm repair. *Sem. Intervent. Radiol.* 2009; 26 (01): 10–16. DOI: 10.1055/s-0029-1208378
11. Nasr B., Savean J., Albert B., Badra A., Braesco J., Nonent M. et al. Thoracic stent-graft migration, the role of the geometric modifications of the stent-graft at 3 years. *Ann. Vasc. Surg.* 2019; 58: 16–23. DOI: 10.1016/j.avsg.2018.10.024
12. Erbel R., Aboyans V., Bossone E., Di Bartolomeo R., Eggebrecht H. et al. ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur. Heart J.* 2014; 35 (41): 2873–926. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu281
13. Lowe Ch., Hansrani V., Madan M., Antoniou G.A. Systemic review of type IIIB endoleak after elective endovascular aneurysm repair. *J. Cardiovasc. Surg.* 2018; 61 (3): 308–16. DOI: 10.23736/S0021-9509.18.10446-0