

## Редкие формы аневризм дуги аорты

© Аракелян В.С., Гидаспов Н.А., Папаташвили В.Г.

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Минздрава России, 121552, Москва, Российская Федерация

Поступила в редакцию 6 октября 2016 г. Принята к печати 11 декабря 2016 г.

Для корреспонденции: Гидаспов Никита Андреевич, gidaspov@mail.ru

Статья посвящена современным аспектам диагностики и тактики хирургического лечения пациентов с аневризмами грудной аорты, развившимися на фоне врожденной патологии дуги аорты и брахиоцефальных артерий. Оценено значение гипотермии, вспомогательного искусственного кровообращения, перфузии головного мозга, превентивного переключения aberrантных подключичных артерий в предупреждении послеоперационных осложнений. В основу работы положен анализ результатов хирургического лечения 34 пациентов с аневризмами грудной аорты. Аневризмы аорты диагностированы у 22 пациентов с врожденными деформациями дуги аорты и у 12 пациентов с аномальным положением дуги и/или брахиоцефальных артерий. Наиболее частым вариантом аномалии дуги при аневризмах грудной аорты является aberrантное отхождение подключичных артерий при правой или левой дуге аорты. Врожденные деформации и аномалии дуги аорты существенно меняют тактику хирургического лечения аневризм аорты: часто необходимо пережатие ветвей дуги аорты при хирургическом вмешательстве. Это диктует необходимость профилактики неврологических осложнений. В ряде случаев показаны перфузия головного мозга или этапные хирургические вмешательства. У ряда пациентов врожденная патология дуги аорты определяет хирургический доступ и влияет на технику операции. Хирургический подход при аневризмах, ассоциированных с врожденными аномалиями или деформациями дуги аорты, зависит от совокупности факторов. Хирургическая тактика, прежде всего, должна быть основана на точной дооперационной диагностике и анализе индивидуальных особенностей анатомии порока. При оптимальной стратегии хирургического лечения коррекция аневризм грудной аорты у пациентов с врожденной ее патологией может быть эффективной и безопасной.

**Ключевые слова** Аневризма грудной аорты • Врожденная деформация дуги аорты • Кинкинг аорты • Аберрантное отхождение подключичных артерий • Правая дуга аорты

**Как цитировать:** Аракелян В.С., Гидаспов Н.А., Папаташвили В.Г. Редкие формы аневризм дуги аорты. Патология кровообращения и кардиохирургия. 2016;20(4):16-25. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2016-4-16-25>

### Введение

Стремительное развитие сердечно-сосудистой хирургии и внедрение достижений научно-технического прогресса позволяет излечивать большинство врожденных и приобретенных пороков сердца и сосудов. И тем не менее в лечении некоторых заболеваний даже опытным специалистам хирургических клиник трудно достигнуть оптимальных результатов. К таким заболеваниям, несомненно, относятся аневризмы грудной аорты, в частности ее дуги. В настоящее время растет число оперативных вмешательств по поводу аневризм грудной аорты [1, 2]. Это объясняется как улучшением диагностических возможностей, так и большей осведомленностью и связанной с этим настороженностью врачей многих специальностей. Все больше появляется публикаций по поводу дегенеративных повреждений стенки аорты в связи с наследственными и врожденными заболеваниями. Среди

аневризм грудной аорты особое место занимают аневризмы на фоне врожденной патологии дуги и нисходящей аорты.

Врожденная деформация дуги аорты (ВДДА) — это врожденный порок аорты, который характеризуется удлинением, извитостью и перегибами дуги аорты при патологическом строении ее стенки. Описание аневризмы дистального отдела дуги и/или нисходящей грудной аорты на фоне ее многочисленных изгибов, извитости встречается в работах многих иностранных и отечественных авторов [3–8]. Единичные наблюдения не позволяли авторам делать какие-либо заключения относительно закономерностей развития, характерных клинических проявлений и вариантов хирургического лечения врожденной деформации дуги и нисходящей аорты. Единичные публикации говорят о неблагоприятном прогнозе для пациентов без оперативного лечения в отдаленные сроки наблюдения [9].



Располагаясь в дистальном отделе дуги аорты или начальном отделе нисходящей аорты, ВДДА часто вызывает необходимость пережатия ветвей дуги аорты при хирургическом вмешательстве. Это диктует особое отношение к профилактике неврологических осложнений. Высокая толерантность головного мозга к пережатию сонной артерии при ультразвуковой доплерографической пробе не всегда означает интраоперационную безопасность пациента, особенно в молодом возрасте, когда ткани чувствительны к ишемии [7, 8].

Также остается открытым вопрос о тактике хирургического лечения аневризм грудной аорты у пациентов с врожденными аномалиями дуги аорты (ВАДА) — с аномальным отхождением брахиоцефальных артерий или аномальным положением самой дуги. Самым частым вариантом аномалий дуги при аневризмах грудной аорты является aberrантное отхождение подключичных артерий при правой или левой дуге аорты.

Правая дуга аорты (ПДА) — редкая аномалия сердечно-сосудистой системы, частота которой, по данным разных авторов, составляет 0,05–0,1% в общей популяции [10, 11].

Среди большого количества вариантов правой дуги аорты наиболее частыми являются ПДА с зеркальным положением брахиоцефальных сосудов и ПДА с aberrантной левой подключичной артерией. В зарубежной литературе представлены публикации, посвященные хирургическому лечению сосудистых колец при правой дуге или сочетанию правой дуги аорты с коарктациями [12–14]. Значительно реже в литературе встречаются сообщения, посвященные хирургическому лечению аневризм грудной аорты различной этиологии и локализации при правой дуге аорты. Среди них преобладают описания аневризм аортального дивертикула при правой дуге аорты с aberrантной левой подключичной артерией, который наблюдается у трети пациентов с данной анатомией порока [15, 16]. Меньше публикаций посвящено хирургическому лечению расслаивающих, травматических, ложных послеоперационных аневризм при правой дуге аорты.

Наиболее частой аномалией левой дуги аорты является aberrантное отхождение правой подключичной артерии. По данным ряда крупных аутопсийных исследований, частота аномалии варьирует от 0,2 до 2,5% [17]. Аномалия нередко протекает асимптомно и является второстепенной находкой при аутопсии, но имеет большое клиническое значение при необходимости коррекции аневризм грудной аорты [18, 19].

В 1936 г. Kommerell B.F. описал аортальный дивертикул, представляющий собой рудиментарный остаток правой

дуги, от которого отходит aberrантная правая подключичная артерия [20]. Дивертикул Коммерелля встречается у 60% пациентов с aberrантным отхождением правой подключичной артерии. Аневризмы дивертикула наблюдаются у 3–8% пациентов с aberrантной подключичной артерией [21].

Наиболее частым симптомом при аневризмах данной локализации является дисфагия вследствие компрессии пищевода [22]. Наряду с этим в литературе описаны и значительно более редкие случаи: изолированные симптомы компрессии трахеи и главных бронхов или легочной артерии [23].

Следует отметить, что зачастую дивертикул Коммерелля определяют как аневризму проксимального сегмента нисходящей грудной аорты, дистального отдела дуги аорты или же устья aberrантной правой подключичной артерии, а в ряде случаев как комбинацию аневризм артерии lusoria и грудной аорты. Эти вариации наряду с редкостью патологии препятствуют определению показаний и тактики хирургического лечения данного контингента пациентов.

## Методы

В основу работы положен анализ 34 клинических наблюдений пациентов с аневризмами грудной аорты на фоне врожденной деформации дуги аорты или в сочетании с аномалиями дуги аорты и брахиоцефальных артерий, оперированных в отделении хирургии артериальной патологии ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России

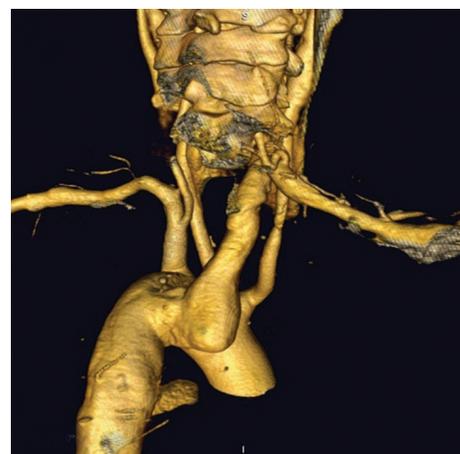


Рис. 1. СКТ-АГ, 3D-реконструкция: аневризма aberrантной правой подключичной артерии (вид сзади)

Fig. 1. MSCT-AG, 3D-reconstruction: aneurysm of aberrant right subclavian artery (rear view)

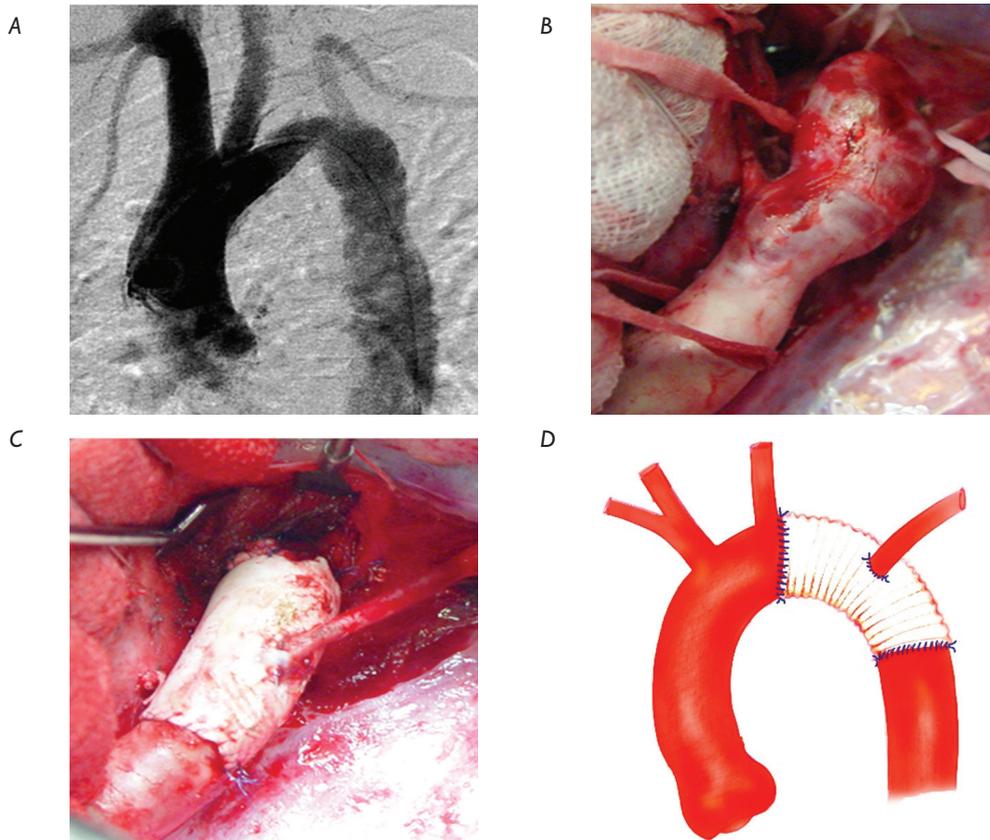
с 2000 по 2016 г. Аневризмы аорты диагностированы у 22 пациентов с врожденными деформациями дуги аорты и у 12 пациентов с аномальным положением дуги и/или брахиоцефальных артерий. Средний возраст больных составил  $20,8 \pm 13,2$  года, более 70% больных возрастом до 30 лет. Соотношение женщин и мужчин 1 : 1.

Основными инструментальными методами диагностики являлись рентгеноконтрастная ангиография и в последние годы компьютерная ангиография с контрастированием и построением 3D-реконструкций (рис. 1).

Среди пациентов с врожденными деформациями аорты кинкинг и аневризма наиболее часто локализовались дистальнее отхождения левой общей сонной артерии с вовлечением в процесс перешейка аорты с отходящей от нее левой

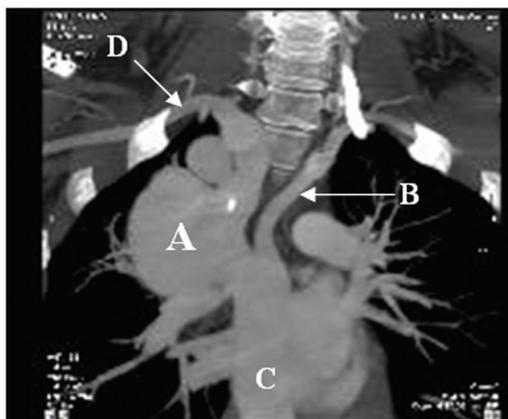
подключичной артерией (50%), локальное поражение аорты между левой общей сонной и подключичной артериями выявлено у 32% пациентов, поражение аорты дистальнее левой подключичной артерии диагностировано у 18% пациентов (рис. 2).

В группе пациентов с врожденными аномалиями дуги аорты аневризмы сочетались с aberrантным отхождением правой подключичной артерии у 58,3% пациентов, у 4 пациентов диагностированы правая дуга аорты и отхождение последним стволом левой подключичной артерии (33,4%), в одном случае аневризма грудной аорты диагностирована при двойной дуге (8,3%). У 6 пациентов аневризмы имели истинный характер с признаками атеросклеротического поражения аорты на фоне врожденной патологии. В трех случаях



**Рис. 2.** Реконструкция дистального отдела дуги аорты при врожденной деформации дуги аорты: А — аортограмма; В, С — интраоперационные фотографии этапов операции; D — схема вмешательства

**Fig. 2.** Reconstruction of a distal part of the aortic arch (congenital deformation of the aortic arch): (A) aortogram; (B, C) intraoperative photos of surgery stages; (D) intervention scheme



**Рис. 3.1.** Мультиспиральная компьютерная томография, вид спереди: А — аневризма перешейка аорты; В — aberrантная левая подключичная артерия; С — нисходящая грудная аорта; D — правая подключичная артерия

**Fig. 3.1.** Multislice computer tomography, front view: (A) aortic isthmus; (B) aberrant left subclavian artery; (C) descending thoracic aorta; (D) right subclavian artery



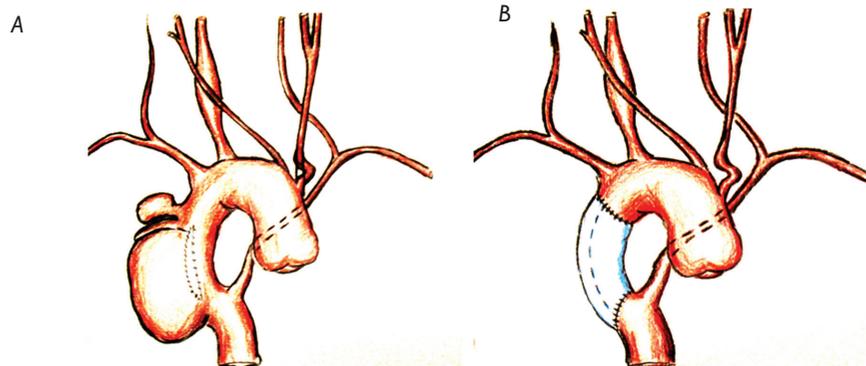
**Рис. 3.2.** Мультиспиральная компьютерная томография, 3D-реконструкция, вид сзади: А — аневризма перешейка аорты; В — aberrантная левая подключичная артерия; С — нисходящая грудная аорта

**Fig. 3.2.** Multislice computer tomography, rear view: (A) aortic isthmus; (B) aberrant left subclavian artery; (C) descending thoracic aorta

выявлены расслаивающие аневризмы аорты. У двух пациентов диагностированы ложные аневризмы, развившиеся после истмопластики зоны коарктации аорты синтетической заплатой. В одном наблюдении отмечена посттравматическая аневризма перешейка грудной аорты.

Ниже приведены результаты диагностики (рис. 3.1, 3.2) и схема операции (рис. 4) пациента с правой дугой и послеоперационной аневризмой в зоне пластики коарктации аорты.

Нарушение пульсации артерий левой верхней конечности (ослабление или отсутствие) среди пациентов с ВДДА



**Рис. 4.** Схемы патологии (А) и операции (В) у пациента с правой дугой и послеоперационной аневризмой в зоне пластики коарктации аорты

**Fig. 4.** Schemes of pathology (A) and surgery (B) in patient with the right arch and postoperative aneurysm located in the plasty zone of aortic coarctation

отмечено у 12 больных: каждый второй пациент имеет нарушение кровотока в бассейне левой подключичной артерии. Нарушение кровотока по правой подключичной артерии не является характерным для врожденной деформации дуги аорты с нормальной анатомией брахиоцефальных артерий, а свидетельствует об aberrантном отхождении правой подключичной артерии.

Из сопутствующих пороков выявлены: коарктация аорты — 5 случаев, ДМЖП — 1 случай, подклапанный стеноз аорты — 1 случай.

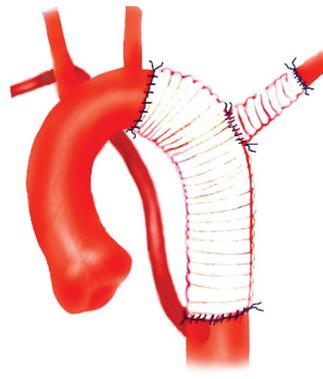
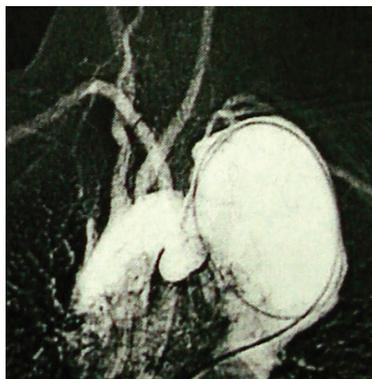
Всех пациентов оперировали. С использованием метода вспомогательного искусственного кровообращения прооперировано 54,5% больных с ВДДА (левожелудочковый обход, дистальная аортальная перфузия, при необходимости в сочетании с селективной перфузией левой общей сонной и подключичной артерий). Аорта проксимальнее левой общей сонной артерии пережималась у 27% пациентов с врожденной деформацией дуги аорты.

У 50% пациентов отмечена врожденная деформация дистального отдела дуги аорты с переходом на нисходящую грудную аорту, поэтому в процесс устья вовлекалась левая подключичная артерия, требовавшая реконструкции. Пациентам выполнена резекция начального сегмента подключичной артерии с ее протезированием и реимплантацией протеза подключичной артерии «конец-в-бок» непосредственно в грудную аорту либо протез. У ряда пациентов после резекции измененного участка подключичной артерии удалось без натяжения реимплантировать артерию в бок протеза

грудной аорты. Одномоментное протезирование общей сонной и подключичной артерий бифуркационным протезом выполнено у 1 пациента как следствие прорезывания швов в области проксимального анастомоза, потребовавшее перекалывания анастомоза сразу дистальнее брахиоцефального ствола (операция в условиях гипотермии, острого нарушения мозгового кровообращения не отмечено). Одномоментная реконструкция 2 подключичных артерий при a.luzoria, отходившей на границе измененной и нормальной грудной аорты, выполнена в 1 случае в условиях искусственного кровообращения и селективной перфузии обеих артерий (рис. 5).

Учитывая высокий риск пережатия аорты проксимальнее брахиоцефального ствола, возможность прорезывания швов на измененной стенке аорты и высокую вероятность продления разреза аорты на восходящий отдел у больного с врожденной деформацией нисходящей грудной аорты и сопутствующей атрезией дистальной части дуги, начинающейся сразу от левой общей сонной артерии, в 1 случае применялся гипотермический циркуляторный арест. Использовали двунаправленную перфузию восходящей аорты и бедренной артерии с отдельной канюляцией полых вен. Кровообращение остановлено при 18 °С, время ареста 48 мин. Послеоперационный период протекал без осложнений, церебральных и спинальных нарушений не отмечено.

Пациенты с аневризмами грудной аорты на фоне врожденных аномалий дуги и брахиоцефальных артерий в связи с отсутствием у них коарктационного синдрома оперированы



**Рис. 5.** Данные аортографии и схема вмешательства у пациента с аневризмой дистального отдела дуги аорты на фоне врожденной деформации дуги аорты и a.luzoria

**Fig. 5.** Aortography data and intervention plan in patient with aneurism of aortic arch distal section against the background of congenital aortic arch and a.luzoria deformation

в условиях искусственного кровообращения в 100% случаев. Тактику хирургического лечения в этой группе мы условно разделили на одноэтапную, когда вмешательство ограничивается интраторакальным этапом, и двухэтапную — с превентивным вмешательством на экстраторакальных отделах брахиоцефальных артерий.

Среди 12 пациентов с аномалиями дуги аорты в 6 случаях выполнены одноэтапные операции. В 6 наблюдениях хирургическая тактика включала первоэтапную имплантацию aberrантной подключичной артерии в общую сонную артерию с последующей реконструкцией грудной аорты через торакотомию. В двух случаях операции выполнены через правостороннюю торакотомию.

## Результаты и обсуждение

Редко встречающаяся патология сердечно-сосудистой системы, в частности врожденные пороки развития, вызывает повышенное внимание специалистов в определении тактики лечения, особенностей операционного пособия. Эти аспекты, как правило, индивидуальны и основаны на оценке результатов доступных методов исследования и совокупного опыта медицинского учреждения в лечении сложных видов патологии сердечно-сосудистой системы. У пациентов с ВДДА важно оценить расположение ветвей дуги аорты по отношению к ее кинкингу, необходимость пережатия сонной артерии, вероятность интраоперационных осложнений и перехода на полную гипотермическую остановку кровообращения. Планирование защиты головного мозга должно учитывать фактор артериальной гипертензии на этапе пережатия аорты, необходимость пережатия ветвей дуги, возможность деклампинг-гипотензии.

Гипотермия в хирургии аорты имеет длительную историю и основана на изменении интенсивности обмена веществ в ответ на снижение температуры тела. С каждым градусом потребность и энергии снижается на 6-7%, и поэтому даже умеренная гипотермия достаточно защищает почки и внутренние органы при пережатии аорты. Однако со стороны головного мозга минимальный безопасный временной уровень пережатия ветвей дуги аорты определить не всегда возможно. Гипотермия также снижает вероятность повреждения нейронов, но гарантировать достаточный уровень обмена веществ не может. Вспомогательное искусственное кровообращение позволяет проводить адекватную перфузию ветвей дуги аорты, предупреждая ишемию клеток головного мозга [24].

Из 22 пациентов с аневризмами на фоне врожденной деформации дуги аорты 6 больным потребовалось пережатие аорты между брахиоцефальным стволом и левой об-

щей сонной артерией (в каждом третьем случае). Среднее время пережатия левой общей сонной артерии составило  $30,53 \pm 9,15$  мин (от 12 до 70). Острое нарушение мозгового кровообращения отмечено у 2 больных, оперированных без искусственного кровообращения (9%). При этом оба пациента имели отрицательную пробу с пережатием по данным ультразвуковой доплерографии. Интраоперационно особенностей основного этапа операции не было, время пережатия аорты проксимальнее сонной артерии составило 55 и 25 мин, кровопотеря при операциях умеренная (300 и 500 мл).

В 4 случаях применялась селективная перфузия левой общей сонной и подключичной артерий при операциях с вспомогательным искусственным кровообращением. У данной группы пациентов неврологических осложнений не отмечено. Отсутствие временного фактора на этапе наложения анастомозов, несомненно, способствует качеству их выполнения.

Таким образом, вспомогательное искусственное кровообращение позволяет выполнять оперативное лечение этой сложной группы больных с высокой степенью защиты от ишемического повреждения головного мозга. Возможность селективной перфузии левой общей сонной и подключичной артерий позволяет пережимать дугу аорты проксимальнее этих ветвей и накладывать анастомозы в удобных условиях без временного прессинга. Тщательное соблюдение протокола операции как уменьшает вероятность тяжелых неврологических осложнений в раннем послеоперационном периоде, так и позволяет предупредить фатальные осложнения в отдаленные сроки.

При выборе тактики хирургического лечения пациентов с аневризмами аорты на фоне врожденных аномалий дуги аорты и брахиоцефальных артерий перед специалистами встает несколько вопросов: выбор хирургического доступа, методов защиты головного, спинного мозга и внутренних органов от ишемии, что актуально при одномоментном пережатии обеих подключичных артерий, а также необходимость превентивного вмешательства на aberrантных подключичных артериях.

Широко распространен двухэтапный метод хирургического лечения при аневризматически измененной aberrантной правой подключичной артерии — перемещение правой подключичной артерии в правую общую сонную артерию через надключичный доступ справа с последующей резекцией аневризмы через левостороннюю торакотомию. Kieffer E. с соавт. в 1994 г. описали различные методы хирургического лечения 33 пациентов с aberrантными подключичными артериями, в том числе при их сочетании с аневризмами грудной аорты. При необходимости протезирования грудной аорты

авторы предлагают этапное хирургическое лечение через два доступа — надключичный (для имплантации подключичной артерии в общую сонную) и заднелатеральную торакотомию. Имплантацию aberrантной подключичной артерии в ipsilateralную общую сонную артерию авторы считают показанием во всех случаях для предотвращения ишемических осложнений в вертебробазилярном бассейне или бассейне верхних конечностей. Второй этап операции на грудной аорте авторы проводят в условиях сердечно-легочного обхода [25].

Kamiya H. с соавт., приводя опыт лечения 8 пациентов с компрессией трахеи и пищевода аневризматически измененной aberrантной правой подключичной артерии, демонстрируют три варианта хирургического вмешательства. Четыре пациента подверглись двухэтапному хирургическому вмешательству: первым этапом через надключичный доступ справа выполнена реваскуляризация правой подключичной артерии, после чего вторым этапом через левосторонний торакотомный доступ произведена резекция аневризмы подключичной артерии. Двум пациентам не проводили реваскуляризацию правой подключичной артерии (в этой группе впоследствии наблюдался синдром позвоночно-подключичного обкрадывания). Пациентам третьей группы выполняли реваскуляризацию подключичной артерии с оставлением аневризмы в виде слепого мешка [26].

Ряд авторов предполагают, что реваскуляризацию правой подключичной артерии посредством имплантации ее в правую общую сонную артерию следует проводить вторым этапом после резекции аневризмы aberrантной правой подключичной артерии через левостороннюю торакотомию только в случаях клинически выраженной ишемии правой верхней конечности после первого этапа хирургического лечения.

В некоторых работах представлен дифференцированный подход к вопросу транслокации подключичной артерии при резекции аневризмы aberrантной подключичной артерии и аневризмы нисходящей грудной аорты. Превентивное сонно-подключичное шунтирование показано только пациентам, у которых невозможна адекватная резекция аневризмы подключичной артерии через торакотомный доступ. В остальных случаях авторы выполняют резекцию аневризмы aberrантной артерии с протезированием от нисходящей грудной аорты или непосредственно имплантацию подключичной артерии (при ее интактности) в протез грудной аорты через левостороннюю торакотомию [27].

Известны единичные случаи одноэтапного хирургического лечения при аневризме aberrантной подключичной артерии с использованием сердечно-легочного обхода и циркуляторного ареста доступом через срединную стернотомию с расширением ее в надключичную область. В этих наблюдениях выполняли трансортальную пластику устья

аневризматически измененной подключичной артерии синтетической заплатой с последующей имплантацией ее в восходящую аорту или правую общую сонную артерию, а при необходимости — протезированием правой подключичной артерии от восходящей аорты. К преимуществам такой хирургической тактики относят полную визуализацию аневризмы, отсутствие необходимости трудного, а в ряде случаев опасного (при кальцинозе аорты и собственно аневризмы) пережатия аорты и, как следствие, меньшую вероятность травматизации левого возвратного гортанного нерва, который проходит в области устья aberrантной подключичной артерии [28–30].

Помимо вышеперечисленных методик в литературе описаны случаи успешной трансортальной пластики заплатой устья aberrантной правой подключичной артерии без вмешательства на дивертикуле или aberrантной правой подключичной артерии. Однако такой подход можно считать целесообразным в случае отсутствия симптомов компрессии трахеи или пищевода и нерасширенного дивертикула.

В представленной серии наблюдений показаниями к одномоментному хирургическому лечению (50% случаев) считали отсутствие сдавления трахеи и пищевода ретроэзофагальным компонентом, распространение расширения грудной аорты на aberrантные подключичные артерии или отхождение обеих подключичных артерий от интактной зоны грудной аорты, когда радикальное выполнение операции осуществимо из одноплевроального торакотомного доступа. Подобная техника хирургического вмешательства в ряде случаев может быть сопряжена с одновременным пережатием обеих подключичных артерий, поэтому условием выполнения данных операций у 2 пациентов являлась селективная перфузия головного мозга через подключичные артерии.

При аневризмах aberrантных подключичных артерий, необходимости контроля анатомических структур в обеих половинах грудной клетки, сдавлении пищевода и трахеи ретроэзофагальным компонентом мы применяли двухэтапный подход (50% случаев), включающий первоэтапную имплантацию aberrантной подключичной артерии в общую сонную артерию своей стороны с последующим основным интраторакальным этапом. Превентивное переключение aberrантной подключичной артерии позволяет работать в условиях «сухого» операционного поля на основном этапе операции — без ретроградного кровотока из полости аневризмы, радикально устранить ретроэзофагальный компонент, а также является методом профилактики ишемических осложнений со стороны спинного и головного мозга без громоздких перфузионных методов защиты. Кроме того, подобная методика позволяет уменьшить объем реконструкции во время основного этапа операции, является профилак-

тикой ишемии верхних конечностей и синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания головного мозга.

Таким образом, аномалии дуги аорты и брахиоцефальных артерий меняют течение заболевания и лечение пациентов с аневризмами грудной аорты. Чаще чем при аневризмах грудной аорты с нормальной анатомией магистральных сосудов встречаются симптомы компрессии трахеи и пищевода — одышка, стридор, дисфагия, что связано с ретрозофагеальным прохождением aberrантной подключичной артерии. Следовательно, в ряде случаев во время операции устраняют ретрозофагеальный сосудистый компонент. Аномальное положение дуги аорты влияет на выбор хирургического доступа к аорте, в частности на выбор стороны торакотомии. Одновременное пережатие обеих подключичных артерий увеличивает риск спинальных осложнений, а следовательно, диктует необходимость применять специальные методы защиты головного и спинного мозга от ишемии или проводить этапные операции.

Превентивная транслокация подключичной артерии в ipsilateralную общую сонную артерию помимо профилактики вертебробазиллярной недостаточности создает предпосылки для адекватной санации аневризматического мешка и удаления тромботической чаши в условиях «сухого» операционного поля при отсутствии ретроградного кровотока из подключичной артерии. Такой подход также исключает одновременное прекращение кровотока по обеим подключичным артериям. Этапная методика в случаях аневризм грудной аорты, распространяющихся на дивертикул Коммерелля и артерию lusoria, в 100% случаев ликвидирует симптомы компрессии трахеи и пищевода за счет полного устранения ретрозофагеального сосудистого компонента.

## Заключение

Выбор хирургического подхода при аневризмах, ассоциированных с врожденными аномалиями или деформациями дуги аорты, зависит от совокупности факторов: индивидуальных анатомических особенностей патологии; распространения аневризматического процесса на дугу аорты, aberrантную подключичную артерию или нисходящую грудную аорту; экстренности операции и опыта хирурга.

Представленный опыт свидетельствует о том, что при оптимальной стратегии хирургического лечения, основанной на точной дооперационной диагностике и анализе индивидуальных особенностей анатомии порока и факторов риска, хирургическая коррекция может быть эффективной и безопасной даже при редких и сложных патологических состояниях.

## Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

## Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Вклад авторов

Все авторы соответствуют четырем критериям авторства ICMJE и одинаково участвовали на всех этапах исследования.

## Список литературы

1. Покровский А.В. Клиническая ангиология. Т. 1. М.: Медицина, 2004.
2. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г., Ватолин В.М. Хирургическое лечение болезней системы кровообращения в российской федерации (2010–2014 гг.) // Вестник росздрава. 2016. № 1. С. 63–69.
3. Иванов А.А., Ярошук А.С., Гидаспов Н.А., Аракелян В.С. Клиника и диагностика врожденной деформации дуги аорты // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2008. Т. 9. № 5. С. 19–25.
4. Иванов А.А., Ярошук А.С., Гидаспов Н.А., Аракелян В.С. Хирургическое лечение врожденной деформации дуги аорты // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2008. Т. 9. № 5. С. 25–29.
5. Аракелян В.С., Иванов А.А. Профилактика церебральных осложнений при коррекции врожденной деформации дуги аорты // Фундаментальные исследования. 2011. № 10-1. С. 17–21.
6. Açikel U., Uğurlu B., Hazan E., Salman E. Cervical aortic arch. A case report // *Angiology*. 1997. Vol. 48. No. 7. P. 659–662.
7. Dossche K.M., Schepens M.A., Morshuis W.J., Muysoms F.E., Langemeijer J.J., Vermeulen F.E. Antegrade selective cerebral perfusion in operations on the proximal thoracic aorta // *Ann. Thorac. Surg.* 1999. Vol. 67. No. 6. P. 1904–10; discussion 1919–1921.
8. Hagl C., Ergin M.A., Galla J.D., Lansman S.L., McCullough J.N., Spielvogel D., Sfeir P., Bodian C.A., Griep R.B. Neurological outcome after ascending aorta – aortic arch operations: effect of brain protection on high-risk patients // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. Vol. 121. No. 6. P. 1107–1121. <http://dx.doi.org/10.1067/mtc.2001.113179>
9. Inkonomidis J.S., Robbins R.C. Cervical aortic arch with pseudocoarctation: presentation with spontaneous rupture // *Ann. Thorac. Surg.* 1999. Vol. 67. No. 1. P. 248–250.
10. Mcelhinney D.B., Tworetzky W., Hanley F.L., Rudolph A.M. Congenital obstructive lesions of the right aortic arch // *Ann. Thorac. Surg.* 1999. Vol. 67. No. 4. P. 1194–1202.
11. Tsukube T., Ataka K., Sakata M., Wakita N., Okita Y. Surgical treatment of an aneurysm in the right aortic arch with aberrant left subclavian artery // *Ann. Thorac. Surg.* 2001. Vol. 71. No. 5. P. 1710–1711.
12. Ad N., Vidne B.A. Coarctation of the aorta with right aortic arch: surgical technique and new classification // *Ann. Thorac. Surg.* 1999. Vol. 67. No. 4. P. 1125–1129.
13. Hegde S., Greenberg B. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery and coarctation // *Int. J. Cardiovasc. Imaging*. 2014. Vol. 30. No. 4. P. 781–782. <http://dx.doi.org/10.1007/s10554-014-0391-2>
14. Gandolfo F., Albanese S.B., Secinaro A.D., Carotti A. One-stage repair of aberrant left brachiocephalic artery and coarctation of the aorta in right aortic arch // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2013. Vol. 17. No. 2. P. 444–446. <http://dx.doi.org/10.1093/icvts/ivt213>
15. Yang C., Shu C., Li M., Li Q., Kopp R. Aberrant subclavian artery pathologies and kommerell's diverticulum: a review and analysis of published endovascular/ hybrid treatment options // *J. Endovasc. Ther.*

2012. Vol. 19. No. 3. P. 373–382. <http://dx.doi.org/10.1583/11-3673MR.1>
16. Cina C.S., Arena G.O., Bruin G., Clase C.M. Kommerell's diverticulum and aneurysmal rightsided aortic arch: a case report and review of the literature // *J. Vasc. Surg.* 2000. Vol. 32. No. 6. P. 1208–1214. <http://dx.doi.org/10.1067/mva.2000.108012>
17. Nakatani T., Tanaka S., Mizukami S. Anomalous triad of a left-sided inferior vena cava, a retroesophageal right subclavian artery, a bilateralsuperficial brachial arteries in one individual // *Clin. Anat.* 1998. Vol. 11. No. 2. P. 112–117.
18. Donadel B., Lontra B., Cavazzola L.T. Retroesophageal right subclavian artery: a case report and a review of literature // *Eur. J. Anat.* 2006. Vol. 10. No. 3. P. 57–60. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1098-2353\(1998\)11:2<112::AID-CA8>3.0.CO;2-W](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1098-2353(1998)11:2<112::AID-CA8>3.0.CO;2-W)
19. Panagioutou M., Filias V., Prokaris C., Koletsis E. Asymptomatic pseudoaneurysm of the aortic arch in a patient with aberrant right subclavian artery. A complication of kommerell's diverticulum? // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2008. Vol. 7. No. 4. P. 730–732. <http://dx.doi.org/10.1510/icvts.2008.175372>
20. van Son J.A.M., Konstantinov I.E., Burckhard F. Kommerell and kommerell's diverticulum // *Tex. Heart Inst. J.* 2002. Vol. 29. No. 2. P. 109–112.
21. Simon R.W., Lachat M., Pfammatter T., Amann-Vesti B.R. Giant aneurysm of an aberrant right subclavian artery from the left aortic arch // *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. Vol. 132. No. 6. P. 1478–1479. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.08.032>
22. Brown D.L., Chapman W.C., Edwards W.H., Coltharp W.H., Stoney W.S. Dysphagia lusoria: aberrant right subclavian artery with a kommerell's diverticulum // *Am. Surg.* 1993. Vol. 59. No. 9. P. 582–586.
23. Aoyagi S., Akashi K., Tayama K., Fujino T. Aneurysm of aberrant right subclavian artery arising from diverticulum of kommerell. Report of a case with tracheal compression // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1997. Vol. 12. No. 1. P. 138–140.
24. Lassen N.A., Chrisensen M.S. Physiology of cerebral blood flow // *Brit. J. Anaesth.* 1976. Vol. 48. No. 8. P. 719–734.
25. Kieffer E., Bahnini A., Koskas F. Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirty-three adult patients // *J. Vasc. Surg.* 1994. Vol. 19. No. 1. P. 100–109; discussion 110–111.
26. Kamiya H., Knobloch K., Lotz J., Bog A., Lichtenberg A., Hagl C., Kallenbach K., Haverich A., Karck M. Surgical treatment of aberrant right subclavian artery (lusoria) aneurysm using three different methods // *Ann. Thorac. Surg.* 2006. Vol. 82. No. 1. P. 187–190. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.02.080>
27. Kouchoukos N.T., Masetti P. Aberrant subclavian artery and kommerell aneurysm: surgical treatment with a standard approach // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. Vol. 133. No. 4. P. 888–892. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.12.005>
28. Baillet R.G., Beven E.G., Cosgrove D.M. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery: repair using circulatory arrest // *Clevel. Clin. Q.* 1984. Vol. 51. No. 1. P. 173–175.
29. van Son J.A.M., Mierzwa M., Mohr F.M. Resection of atherosclerotic aneurysm at origin of aberrant right subclavian artery // *Eur. J. Cardiovasc. Surg.* 1999. Vol. 16. No. 5. P. 576–579.
30. Verkroost M.W., Hamerlijck F.E., Vermeulen F.E. Surgical management of aneurysms at the origin of an aberrant right subclavian artery // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994. Vol. 107. No. 6. P. 1469–1471.

### Rare types of aortic arch aneurysms

Arakelyan V.S., Gidaspov N.A., Papitashvili V.G.

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, 121552, Moscow, Russian Federation

Corresponding author: Nikita A. Gidaspov, [gidaspov@mail.ru](mailto:gidaspov@mail.ru)

The study focuses on modern approaches to diagnostics and surgical treatment of patients with aneurysms of the thoracic aorta combined with congenital pathologies of the aortic arch and brachiocephalic arteries. The effect of hypothermia, extracorporeal blood circulation, cerebral perfusion, preventive transposition of the aberrant subclavian arteries is evaluated in the context of prevention of postoperative complications. 34 patients with aneurysms of the thoracic aorta were included in the study. Aortic aneurysms were found in 22 of patients with congenital aortic arch defects and in 12 patients with an abnormal position of the arch and/or brachiocephalic arteries. Aberrant origin of the subclavian arteries is the most common defect of the arch in the case of thoracic aorta aneurysms. Aortic arch kinking and congenital anomalies of the aortic arch significantly influence the tactic of surgical treatment of aneurysms because of a high probability of clamping the aortic arch branches and neurological complications. Therefore, prevention of cerebral complications is the primary objective of surgery. Cerebral perfusion or staged surgical interventions also find extensive use. A congenital aortic arch in a number of patients determines a surgical approach and influences the choice of techniques. Surgical treatment of aortic aneurysms associated with congenital anomalies or kinking of the aortic arch depends on a set of several factors. The surgical decision must be based on precise preoperative diagnosis and detailed analysis of all individual anatomical characteristics of the aortic arch and its branches. The safety and efficacy of operations can only be achieved on the basis of a differentiated and individual approach.

**Keywords:** thoracic aorta aneurysm; congenital aortic arch deformation; aortic kinking; aberrant subclavian arteries; right aortic arch

Received 6 October 2016. Accepted 11 December 2016.

**Funding:** The study had no sponsorship.

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

**Author contributions**

All authors meet ICMJE authorship criteria and contributed equally at all stages of the research.

**Copyright:** © 2016 Arakelyan et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 License.

## References

1. Pokrovskij AV. *Clinical Angiology*. Vol. 1. Moscow: Medicina Publ.; 2004. (in Russ.)
2. Bokerija LA, Stupakov IN, Gudkova RG, Vatolin VM. Surgical treatment of circulatory system diseases in the Russian Federation (2010-2014). *Vestnik roszdravnadzora*. 2016;(1):63-69. (in Russ.)
3. Ivanov AA, Jaroshhuk AS, Gidaspov NA, Arakeljan VS. Clinic and diagnosis of congenital deformation of the aortic arch. *Byulleten' Nauchnogo Tsentra Serdechno-Sosudistoy Khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Akademii Meditsinskikh Nauk Serdechno-sosudistye zabolevaniya = The Bulletin of A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences CARDIOVASCULAR DISEASES*. 2008;9(5):19-25. (in Russ.)
4. Ivanov AA, Jaroshhuk AS, Gidaspov NA, Arakeljan VS. Surgical treatment of congenital deformation of the aortic arch. *Byulleten' Nauchnogo Tsentra Serdechno-Sosudistoy Khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Akademii Meditsinskikh Nauk Serdechno-sosudistye zabolevaniya = The Bulletin of A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences CARDIOVASCULAR DISEASES*. 2008;9(5):25-9. (in Russ.)
5. Arakeljan VS, Ivanov AA. Cerebral complications prophylaxis in correction of congenital deformation of the aortic arch. *Fundamental'nye issledovaniya*. 2011;(10-1):17-21. (in Russ.)
6. Açikel U, Uğurlu B, Hazan E, Salman E. Cervical aortic arch. A case report. *Angiology*. 1997;48(7):659-62.
7. Dossche KM, Schepens MA, Morshuis WJ, Muysoms FE, Langemeijer JJ, Vermeulen FE. Antegrade selective cerebral perfusion in operations on the proximal thoracic aorta. *Ann Thorac Surg*. 1999;67(6):1904-10; discussion 1919-21.
8. Hagl C, Ergin MA, Galla JD, Lansman SL, McCullough JN, Spielvogel D, Sfeir P, Bodian CA, Griep RB. Neurological outcome after ascending aorta – aortic arch operations: effect of brain protection on high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;121(6):1107-21. <http://dx.doi.org/10.1067/jtcv.2001.113179>
9. Inkonomidis JS, Robbins RC. Cervical aortic arch with pseudocoarctation: presentation with spontaneous rupture. *Ann Thorac Surg*. 1999;67(1):248-50.
10. Mcelhinney DB, Tworetzky W, Hanley FL, Rudolph AM. Congenital obstructive lesions of the right aortic arch. *Ann Thorac Surg*. 1999;67(4):1194-202.
11. Tsukube T, Ataka K, Sakata M, Wakita N, Okita Y. Surgical treatment of an aneurysm in the right aortic arch with aberrant left subclavian artery. *Ann Thorac Surg*. 2001;71(5):1710-1.
12. Ad N, Vidne BA. Coarctation of the aorta with right aortic arch: surgical technique and new classification. *Ann Thorac Surg*. 1999;67(4):1125-9.
13. Hegde S, Greenberg B. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery and coarctation. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2014;30(4):781-2. <http://dx.doi.org/10.1007/s10554-014-0391-2>
14. Gandolfo F, Albanese SB, Secinaro AD, Carotti A. One-stage repair of aberrant left brachiocephalic artery and coarctation of the aorta in right aortic arch. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013;17(2):444-6. <http://dx.doi.org/10.1093/icvts/ivt213>
15. Yang C, Shu C, Li M, Li Q, Kopp R. Aberrant subclavian artery pathologies and kommerell's diverticulum: a review and analysis of published endovascular/ hybrid treatment options. *J Endovasc Ther*. 2012;19(3):373-82. <http://dx.doi.org/10.1583/11-3673MR.1>
16. Cina CS, Arena GO, Bruin G, Clase CM. Kommerell's diverticulum and aneurysmal rightsided aortic arch: a case report and review of the literature. *J Vasc Surg*. 2000;32(6):1208-14. <http://dx.doi.org/10.1067/mva.2000.108012>
17. Nakatani T, Tanaka S, Mizukami S. Anomalous triad of a left-sided inferior vena cava, a retroesophageal right subclavian artery, a bilateralsuperficial brachial arteries in one individual. *Clin Anat*. 1998;11(2):112-7.
18. Donadel B, Lontra B, Cavazzola LT. Retroesophageal right subclavian artery: a case report and a review of literature. *Eur J Anat*. 2006;10(3):57-60. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1098-2353\(1998\)11:2<112::AID-CA8>3.0.CO;2-W](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1098-2353(1998)11:2<112::AID-CA8>3.0.CO;2-W)
19. Panagiotou M, Filias V, Prokaris C, Koletsis E. Asymptomatic pseudoaneurysm of the aortic arch in a patient with aberrant right subclavian artery. A complication of kommerell's diverticulum? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2008;7(4):730-2. <http://dx.doi.org/10.1510/icvts.2008.175372>
20. van Son JAM, Konstantinov IE, Burckhard F. Kommerell and kommerell's diverticulum. *Tex Heart Inst J*. 2002;29(2):109-12.
21. Simon RW, Lachat M, Pfammatter T, Amann-Vesti BR. Giant aneurysm of an aberrant right subclavian artery from the left aortic arch. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(6):1478-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.08.032>
22. Brown DL, Chapman WC, Edwards WH, Coltharp WH, Stoney WS. Dysphagia lusoria: aberrant right subclavian artery with a kommerell's diverticulum. *Am Surg*. 1993;59(9):582-6.
23. Aoyagi S, Akashi K, Tayama K, Fujino T. Aneurysm of aberrant right subclavian artery arising from diverticulum of kommerell. Report of a case with tracheal compression. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997;12(1):138-40.
24. Lassen NA, Chrisensen MS. Physiology of cerebral blood flow. *Brit J Anaesth*. 1976;48(8):719-34.
25. Kieffer E, Bahnini A, Koskas F. Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirty-three adult patients. *J Vasc Surg*. 1994;19(1):100-9; discussion 110-1.
26. Kamiya H, Knobloch K, Lotz J, Bog A, Lichtenberg A, Hagl C, Kallenbach K, Haverich A, Karck M. Surgical treatment of aberrant right subclavian artery (lusoria) aneurysm using three different methods. *Ann Thorac Surg*. 2006;82(1):187-90. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.02.080>
27. Kouchoukos NT, Masetti P. Aberrant subclavian artery and kommerell aneurysm: surgical treatment with a standard approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133(4):888-92. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.12.005>
28. Baillet RG, Beven EG, Cosgrove DM. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery: repair using circulatory arrest. *Cleveland Clin Q*. 1984;51(1):173-5.
29. van Son JAM, Mierzwa M, Mohr FM. Resection of atherosclerotic aneurysm at origin of aberrant right subclavian artery. *Eur J Cardiovasc Surg*. 1999;16(5):576-9.
30. Verkroost MW, Hamerlijnck FE, Vermeulen FE. Surgical management of aneurysms at the origin of an aberrant right subclavian artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;107(6):1469-71.

**How to cite:** Arakelyan VS, Gidaspov NA, Papitashvili VG. Rare types of aortic arch aneurysms. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2016;20(4):16-25. (In Russ.). <http://dx.doi.org/10.21688-1681-3472-2016-4-16-25>