

# Аномалия развития ветвей дуги аорты с полным steal-синдромом: клинический случай редкой диагностической находки

Граудина В. Е.<sup>1</sup>, Зулфигарова Б. Т.<sup>2</sup>, Костина И. В.<sup>2</sup>, Аушева Ф. И.<sup>2</sup>, Ботез Л. С.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> БУ ВО «Сургутский государственный университет», Сургут, Россия.

<sup>2</sup> БУ «Сургутская окружная клиническая больница», Сургут, Россия.

*Представлен клинический случай последовательной неинвазивной диагностики аномалии развития ветвей дуги аорты с полным steal-синдромом. Результаты обследования, подтверждающие данную редкую диагностическую находку, показаны графически и сопоставлены с результатами обследования в норме.*

**Ключевые слова:** аномалии развития аорты, steal-синдром, методы функциональной диагностики, артериальное давление.

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

**Граудина Виктория Евгеньевна\***, канд. мед. наук, доцент кафедры внутренних болезней БУ ВО «Сургутский государственный университет», Сургут, Россия.

**Зулфигарова Бэлла Тахировна**, врач функциональной диагностики отделения функциональной диагностики, БУ «Сургутская окружная клиническая больница», Сургут, Россия.

**Костина Ирина Викторовна**, врач функциональной диагностики отделения функциональной диагностики, БУ «Сургутская окружная клиническая больница», Сургут, Россия.

**Аушева Фирдос Иссаевна**, канд. мед. наук, врач функциональной диагностики, БУ «Сургутская окружная клиническая больница», Сургут, Россия.

**Ботез Любовь Сергеевна**, врач-ревматолог, Центр клинко-диагностический (ревматологии и остеопороза), БУ «Сургутская окружная клиническая больница», Сургут, Россия.

## ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ

Граудина В. Е., Зулфигарова Б. Т., Костина И. В., Аушева Ф. И., Ботез Л. С. Аномалия развития ветвей дуги аорты с полным steal-синдромом: клинический случай редкой диагностической находки. Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний. 2022; 10 (33): 39–46. DOI 10.24412/2311-1623-2022-33-39-46

**Конфликт интересов:** не заявлен.



Поступила: 01.11.2021

Принята: 29.12.2021

## A Rare Case of Aortic Arch Anomaly with Subclavian Steal Syndrome

Graudina V. E.<sup>1</sup>, Zulfigarova B. T., Kostina I. V., Ausheva F. I.<sup>2</sup>, Botez L. S.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Surgut State University, Surgut, Russia

<sup>2</sup> Surgut Regional Clinical Hospital, Surgut, Russia

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author. Тел. /Tel. +7(912) 811-34-98. E-mail: [graudina\\_ve@surgu.ru](mailto:graudina_ve@surgu.ru)

*This paper discusses a rare case of aortic arch anomaly with subclavian steal syndrome. The images of our diagnostic findings are presented and compared with findings in healthy individuals.*

**Keywords:** aortic arch anomaly, subclavian steal syndrome, functional diagnostics, blood pressure.

## INFORMATION ABOUT AUTORS

**Victoria E. Graudina\***, M.D., Ph.D., Internal Medicine Department, Surgut State University, Surgut, Russia.

**Bella T. Zulfigarova**, M.D., functional diagnostics specialist, Functional Diagnostics Department, Surgut Regional Clinical Hospital, Surgut, Russia.

**Irina V. Kostina**, functional diagnostics specialist, Functional Diagnostics Department, Surgut Regional Clinical Hospital, Surgut, Russia.

**Firdos I. Ausheva**, M.D., Ph.D., functional diagnostics specialist, Surgut Regional Clinical Hospital, Surgut, Russia.

**Liubov S. Botez**, MD, rheumatologist, Rheumatology & Osteoporosis Center of Surgut Regional Clinical Hospital, Surgut, Russia.

## FOR CITATION

Graudina V. E., Zulfigarova B. T., Kostina I. V., Ausheva F. I., Botez L. S. CA Rare Case of Aortic Arch Anomaly with Subclavian Steal Syndrome. International Heart and Vascular Disease Journal. 2022; 10 (33): 39–46. DOI 10.24412/2311-1623-2022-33-39-46

**Conflict of interest:** none declared.

## Список сокращений

АД	— артериальное давление	ЛСК	— линейная скорость кровотока
ОСА	— общие сонные артерии	ТКДГ	— транскраниальная доплерография
ВСА	— внутренние сонные артерии	НСА	— наружные сонные артерии
ПА	— позвоночная артерия	ЦДК БЦС	— цветное дуплексное сканирование брахиоцефальных сосудов с доплеровским картированием кровотока
ГКС	— глюкокортикостероиды	Эхо-КГ	— эхокардиография
ППКА	— правая подключичная артерия		
ЛПКА	— левая подключичная артерия		
СППО	— синдром позвоночно-подключичного обкрадывания		

## Введение

Аномалия развития дуги аорты и ее ветвей является редкой патологией из числа врожденных заболеваний сердечно-сосудистой системы [1–3]. Steal-синдромом или синдромом обкрадывания («steal» с англ. — красть, воровать) называется патологический ток крови (как правило, в обратном направлении) в артерии на фоне выраженного сужения или окклюзии магистрального артериального ствола, имеющего развитое дистальное русло и дающего начало данной артерии. В этих условиях происходит «перестройка» кровотока, смена его направления с заполнением бассейна пораженной артерии через межартериальные анастомозы [4]. Стенотические поражения ветвей дуги аорты приводят к развитию синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания (СППО) или позвоночно-подключичного steal-синдрома с развитием вертебрально-базилярной недостаточности [5]. В данной статье представлен

клинический случай неинвазивной диагностики СППО, сформировавшийся на фоне аномалии развития ветвей дуги аорты.

## Клинический случай

Пациентка 53 лет проходила плановое обследование и лечение с основным клиническим диагнозом: системная склеродермия, диффузная форма, хроническое течение; склеродерма в стадии склероза, склеродактилия, гиперпигментация, телеангиоэктазии, симптом кистета, синдром Рейно, поражение желудочно-кишечного тракта: ахалазия пищевода, поражение органов дыхания: фиброзирующий альвеолит. Дыхательная недостаточность — 0–1. В анамнезе: пульмонит.

Жалобы при поступлении и весь период госпитализации соответствовали основному заболеванию.

Из анамнеза основного заболевания. Системной склеродермией болеет около 20-ти лет. В лечении

Таблица 1

**Показатели ЦДК БЦС на стационарном аппарате VividS70  
(датчик 11L-D МГц, С 1–6 МГц) в экстракраниальных отделах\***

БЦС	Справа ЛСК				Слева ЛСК			
	Ps, см/сек	Diast, см/сек	RI	d, мм	Ps, см/сек	Diast, см/сек	RI	d, мм
ОСА	78	19	0,75	6,8	99	20	0,80	6,4
ВСА	64	24	0,61	4,4	68	21	0,68	4,5
НСА	—**	—	—	3,5	—	—	—	4,5
ПА	73	11	0,85	4,0	54	15	0,72	4,9

**Примечание.** \* — норму оценивали в соответствии с критическими значениями патологии [7]; \*\* — не имеет клинического значения; Ps, см/сек — пиковая систолическая скорость кровотока; Diast, см/сек — диастолическая скорость кровотока; RI — индекс резистентности; d, мм — диаметр исследуемого сосуда.

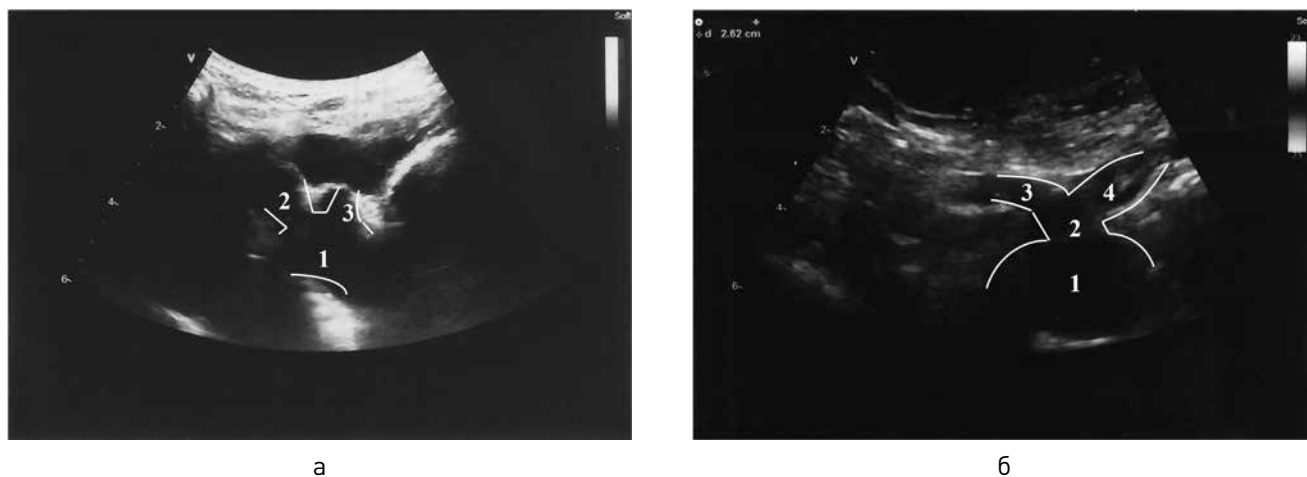
применялись цитостатики, глюкокортикостероиды (ГКС), в том числе в составе программных терапий, антифибраторы, сосудистые препараты, препараты кальция, периферические вазодилаторы. Рекомендуемые в лечении препараты, за весь период существования основного заболевания, принимала не регулярно, не своевременно и без строгого соблюдения их дозирования. Не менее 9-ти лет диагностируются признаки двустороннего интерстициального поражения легких.

Из анамнеза жизни: много лет имеет избыточный вес, а последние 5 лет ей диагностируется медикаментозный синдром Иценко–Кушинга. Менопауза с 42 лет. 3 года назад диагностирован остеопороз (менопаузальный и на фоне приема ГКС). Артериальное давление (АД) повышается редко, максимально — 130/90 мм рт.ст. Нарушения мозгового кровообращения, ишемическую болезнь сердца, сахарный диабет при настоящей госпитализации отрицала. Физикально данные соматического статуса при общем осмотре соответствовали основному клиническому диагнозу. Подкожно-жировая клетчатка развита значительно, распределена неравномерно, с преимущественным отложением жира в области живота. Индекс массы тела — 31,2<sup>2</sup>. Показатели температуры тела, сатурации, частоты дыхания, частоты сердечных сокращений весь период госпитализации регистрировались в пределах нормальных значений. Уровень АД всегда измерялся на левой руке и был в пределах нормотонии. Обследование и лечение проводилось согласно алгоритму и стандарту оказания медицинской помощи пациентам с системной склеродермией. Полученные результаты лабораторного и инструментального обследований подтвердили и детализировали основной клинический диагноз. Данные электрокардиографии и эхо-кардиографии (Эхо-КГ) [6] каких-либо особенностей не обнаружили. Тест 6-минутной ходьбы составил 430 м.

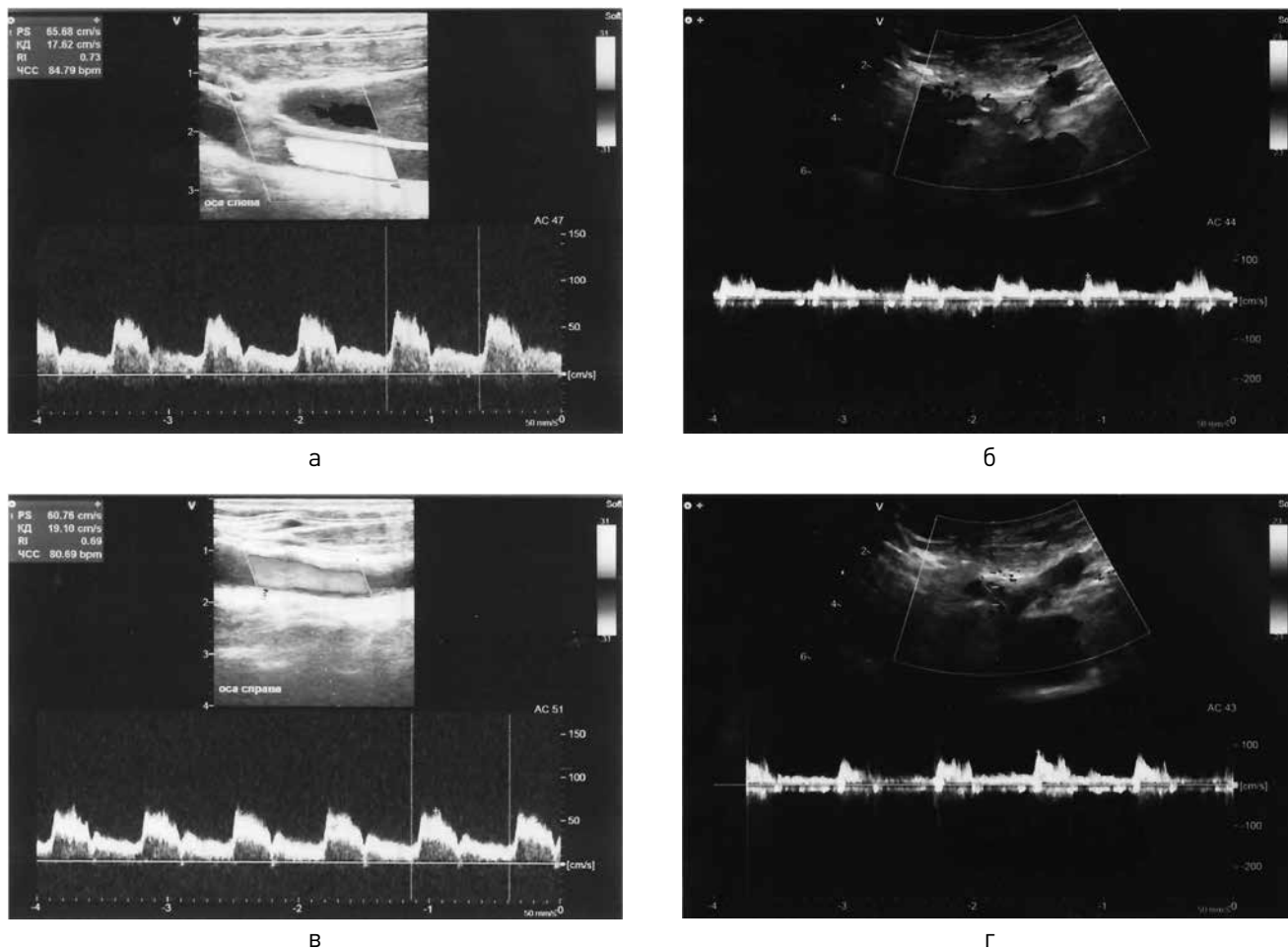
Учитывая наличие ожирения, эпизодов повышения АД, верифицированную при данной госпитализации дислипидемию по атерогенному типу, многолетний прием ГКС с развитием медикаментозного синдрома Иценко–Кушинга, с целью стратификации риска развития сердечно-сосудистых осложнений было проведено цветное дуплексное сканирование брахиоцефальных сосудов с доплеровским картированием кровотока (ЦДК БЦС).

Было обнаружено, что общие сонные артерии (ОСА), наружные сонные артерии (НСА) и внутренние сонные артерии (ВСА) в экстракраниальных отделах визуализированы, проходимы. Линейная скорость кровотока (ЛСК) — в пределах нормы, без значимой асимметрии сторон (табл. 1). Толщина интима-медиа левой и правой ОСА не утолщена, справа — 0,9 мм, слева — 0,9 мм, равномерна по толщине и эхоплотности, дифференцировка на слои сохранена. Находкой оказалось, что левая и правая ОСА отходят общим стволом d 7,4 мм, протяженностью около 8,0 мм от дуги аорты (рис. 1, 2). Левая подключичная артерия (ЛПКА) имеет типичное расположение (отходит от дуги аорты) и угол отхождения, d 7,6 мм, кровоток магистрального типа с ЛСК систолической 96 см/сек. Правая подключичная артерия (ППКА) d 5,0 мм, отходит отдельным стволом, ее исток лоцировать не удалось. Вероятно, он берет начало от задней стенки нисходящей дуги аорты. Кровоток в ППКА оказался коллатерального типа, со сниженными скоростными показателями (ЛСК систолическая 46 — см/сек), фазность отсутствует (рис. 3б). В норме кровотоки в ППКА должны быть магистральными, высокоамплитудными, трехфазными (рис. 3а). Позвоночная артерия (ПА) на экстракраниальном уровне справа имеет ретроградное направление кровотока, слева — антеградное направление кровотока (рис. 4).

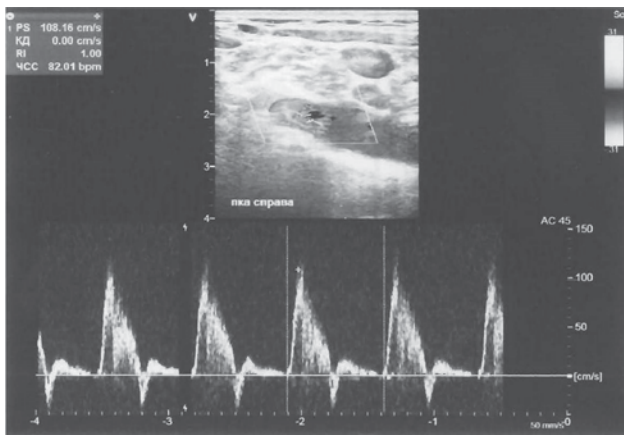
Таким образом, была обнаружена аномалия развития ветвей дуги аорты: отхождение обеих ОСА общим стволом (truncusbicaroticus), аберрантное



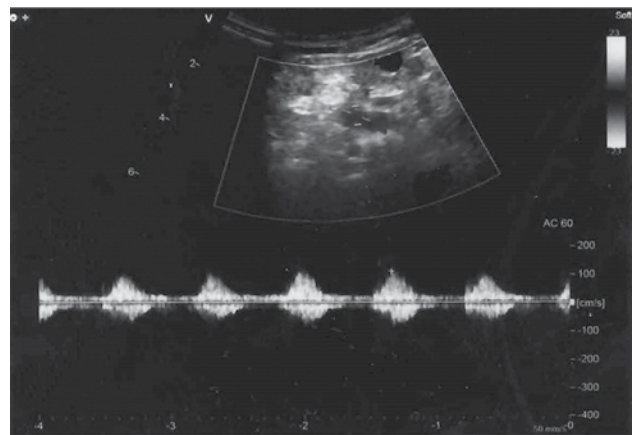
**Рис. 1.** Анатомия ветвей дуги аорты при ЦДК БЦС: а — в норме (1 — дуга аорты, 2 — плечеголовной ствол, 3 — левая ОСА); б — при патологии (1 — дуга аорты, 2 — общий ствол правой и левой ОСА, 3 — правая ОСА, 4 — левая ОСА) [здесь и далее для сравнения приведены результаты обследования пациентки того же возраста без сосудистой аномалии]



**Рис. 2.** Спектр кровотока по общим сонным артериям: а — слева в норме; б — слева при патологии; в — справа в норме; г — справа при патологии

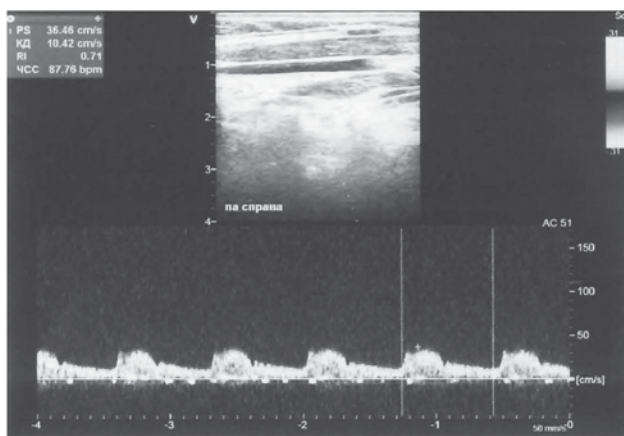


а

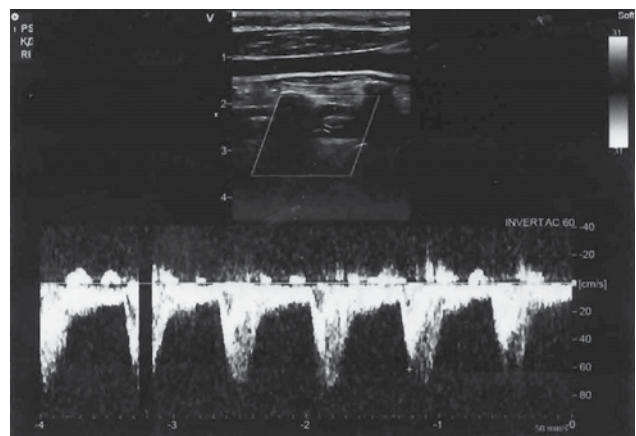


б

**Рис. 3.** Спектр кровотока по правой подключичной артерии: а — в норме; б — при steal-синдроме



а



б

**Рис. 4.** Спектр кровотока по правой позвоночной артерии при экстракраниальном ЦДК БЦС: а — в норме; б — при патологии (ретроградное направление кровотока при steal-синдроме)

(наиболее вероятно, левостороннее) отхождение правой подключичной артерии от задней стенки нисходящего отдела аорты с полным steal-синдромом справа.

С целью визуализации кровотока в позвоночных артериях на интракраниальном уровне появилось показание к проведению транскраниальной доплерографии (ТКДГ). Результаты представлены в таблице 2. СППО подтвердился: по правой ПА

кровоток имеет ретроградное направление (рис. 5), по левой ПА кровоток имеет антеградное направление, по обеим ПА скоростные показатели кровотока повышены.

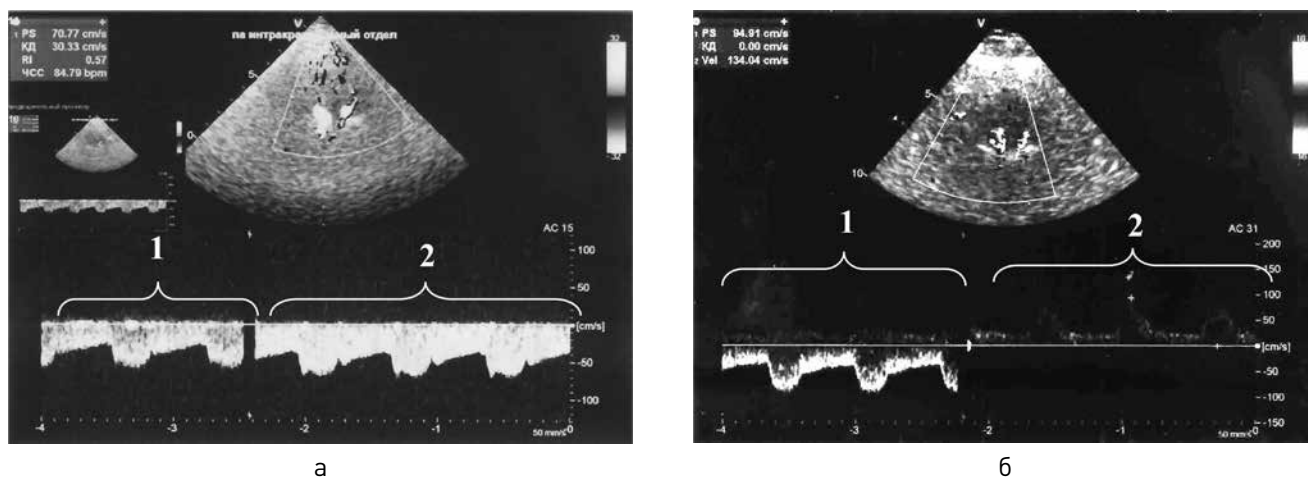
Анатомия ветвей дуги аорты была уточнена посредством Эхо-КГ из супрастернального доступа (рис. 6): в месте отхождения ветвей дуги аорты лоцируется общий ствол, от которого отходят правая и левая ОСА, слева от него отходит ЛПКА. Кровоток

Таблица 2

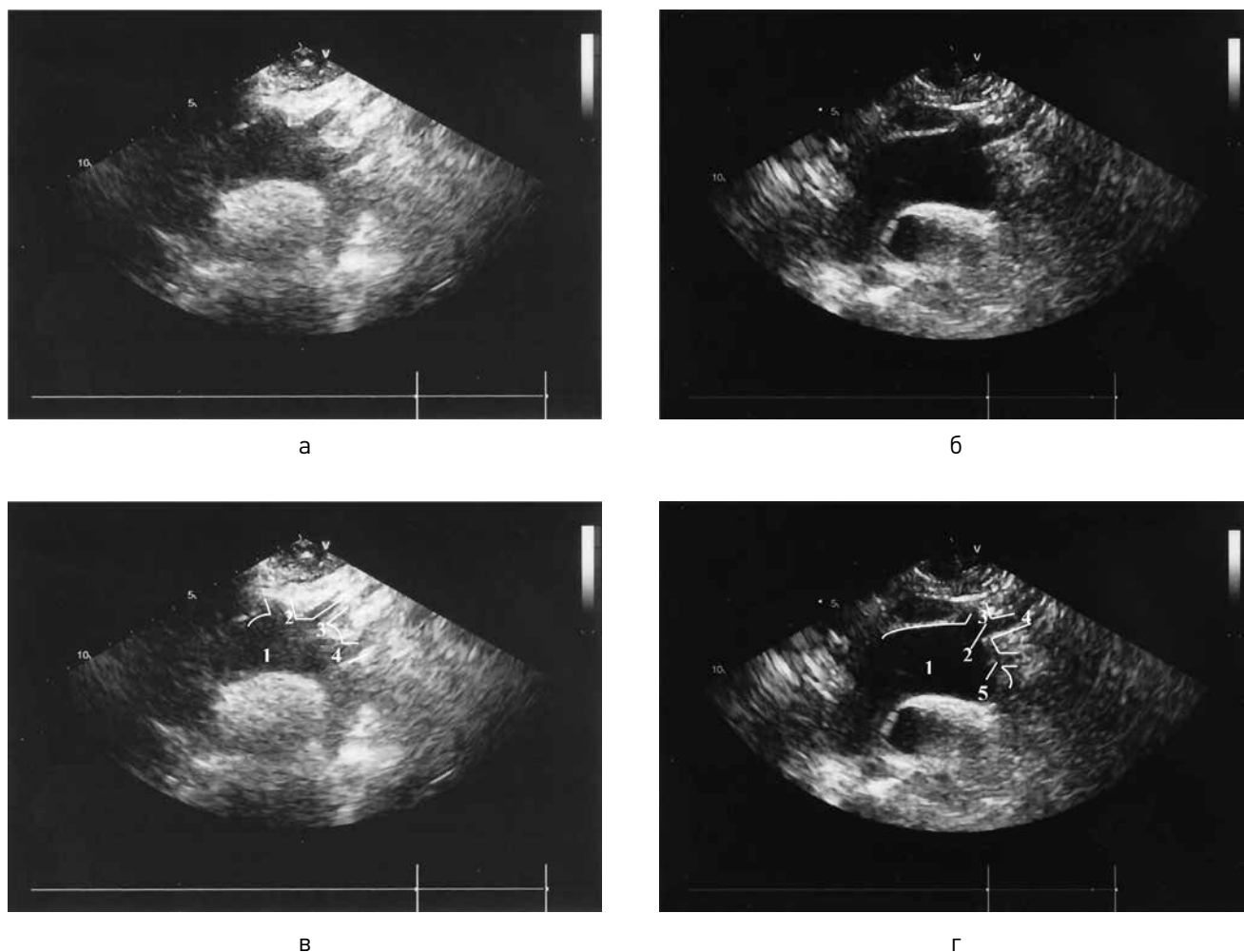
**Показатели ТКДГ на стационарном аппарате VividS70 (тип датчика секторный M5Sc-D)**

Измеряемый параметр	Позвоночная артерия			Основная артерия	
	Норма*	Результат		Норма*	Результат
		Слева, справа	Слева		
VPs, см/с	56,3±7,8	81	97	59,5±17,0	98
VPd, см/с	27,0±5,3	22	19	29,2±8,4	40
RI	0,52±0,16	0,82	0,87	0,49±0,12	0,54
Направление потока	Антеградное	Антеградное	Ретроградное	—	—

**Примечание.** \* — норма оценивалась с учетом возраста [8]; VPs, см/сек — объемная пиковая систолическая скорость кровотока; VPd, см/сек — объемная диастолическая скорость кровотока; RI — индекс резистентности.



**Рис. 5.** Спектр кровотока по позвоночной артерии при ТКДГ на интракраниальном уровне слева [1] и справа [2]: а — в норме; б — при патологии



**Рис. 6.** Анатомия ветвей дуги аорты при Эхо-КГ (супрастернальный доступ): а, в — в норме (1 — дуга аорты, 2 — плечеголовной ствол, 3 — левая ОСА, 4 — ЛПКА; б, г — при патологии (1 — дуга аорты, 2 — общий ствол правой и левой ОСА, 3 — правая ОСА, 4 — левая ОСА, 5 — ЛПКА)

в артериях магистральной, без особенностей. Плечеголовной ствол в типичном месте не лоцируется. Визуализация ППКА затруднена, вероятно, за счет правой внутренней яремной вены.

## Обсуждение

Настоящий клинический случай демонстрирует возможности методов функциональной диагностики. Несмотря на то, что выявленная патология оказалась врожденной, впервые ее обнаружили в 53 года жизни пациентки. Детальный опрос после обнаружения данной аномалии специфических для СППО жалоб не выявил. Особый акцент в опросе делался на выявление признаков вертебрально-базилярной недостаточности. Учитывая установленные методами функциональной диагностики особенности гемодинамики, пациентке одновременно провели измерение АД на обеих руках. Как и ожидалось: АД на правой руке оказалось ниже (90/50 мм рт.ст.), чем на левой (130/80 мм рт.ст.) на фоне приема периферического вазодилатора амлодипина 5 мг/сут. Установить, как ранее выполнялась техника измерения АД (На одной руке и, тогда, на какой? На обеих руках? Как оценивались результаты измерений?) в данном клиническом случае не удалось. Последовательность дифференциального диагноза в данном случае

могла быть другой при первичном обнаружении существенной разницы АД на обеих руках. Кроме выявленной врожденной аномалии, необходимо было дифференцировать поражение артерий при атеросклерозе, синдроме Такаясу.

Уточнена дальнейшая тактика ведения пациентки: кроме лечения основного заболевания, необходима консультация сосудистого хирурга, мониторинг системного АД и оценка препаратов влияющих на гемодинамику прямо или косвенно именно на левой руке. Все это было указано в выписном эпикризе.

## Заключение

Вариабельность анатомии позвоночно-подключичной артериальной зоны описана, визуально хорошо продемонстрирована в научно-медицинской литературе и установлена, преимущественно, посредством инвазивных процедур [3, 4]. Данный клинический случай демонстрирует возможности методов функциональной диагностики в обнаружении врожденной аномалии аорты и ее ветвей.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

## Литература/References

1. Bokeriya L.A., Arakelyan V.S., Gidasov N.A. Congenital anomalies of the aortic arch. Diagnostics, treatment tactics. *Russ J Breast and cardiovascular surgery*. 2012; 54 (4): 14–19. [https://tcs-journal.com/catalog/detail.php?SECTION\\_ID=822&ID=17862](https://tcs-journal.com/catalog/detail.php?SECTION_ID=822&ID=17862) [21 July 2021]. Russian (Бокерия Л.А., Аракелян В.С., Гидасов Н.А. Врожденные аномалии дуги аорты. Диагностика, тактика лечения. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2012; 54 (4): 14–19). doi: [https://tcs-journal.com/catalog/detail.php?SECTION\\_ID=822&ID=17862](https://tcs-journal.com/catalog/detail.php?SECTION_ID=822&ID=17862) [21 июля 2021]
2. Arakelyan V.S., Gidasov N.A., Kulichkov P.P. Congenital malformations of the aortic arch in adults. 10 years of experience in surgical treatment. [https://racvs.ru/events/archive/ezhegodnaya\\_sessiya\\_ntssskh\\_im\\_an\\_bakuleva2017/vrozhdennye\\_anomalii\\_dugi\\_aorty\\_u\\_vzroslykh\\_10letniy\\_opyt\\_khirurgicheskogo\\_lecheniya/](https://racvs.ru/events/archive/ezhegodnaya_sessiya_ntssskh_im_an_bakuleva2017/vrozhdennye_anomalii_dugi_aorty_u_vzroslykh_10letniy_opyt_khirurgicheskogo_lecheniya/) [21 July 2021]. Russian (Аракелян В.С., Гидасов Н.А., Куличков П.П. Врожденные аномалии дуги аорты у взрослых. 10-летний опыт хирургического лечения. [https://racvs.ru/events/archive/ezhegodnaya\\_sessiya\\_ntssskh\\_im\\_an\\_bakuleva2017/vrozhdennye\\_anomalii\\_dugi\\_aorty\\_u\\_vzroslykh\\_10letniy\\_opyt\\_khirurgicheskogo\\_lecheniya/](https://racvs.ru/events/archive/ezhegodnaya_sessiya_ntssskh_im_an_bakuleva2017/vrozhdennye_anomalii_dugi_aorty_u_vzroslykh_10letniy_opyt_khirurgicheskogo_lecheniya/) [21 июля 2021])
3. Chaplygina E.V., Kaplunova O.A., Dombrovsky V.I., et al. Anomalies of position arc aorta and its branches. *Journal of Fundamental Medicine and Biology*. 2015;4:14–19. Russian (Чаплыгина Е.В., Каплунова О.А., Домбровский В.И. и др. Аномалии положения дуги аорты и ее ветвей. *Журнал фундаментальной медицины и биологии*. 2015;4:14–19).
4. Galkin P.V., Antonov G.I., Mitroshin G.E., et al. Surgical correction of cerebral blood flow stealing syndromes in case of stenosing lesions of the branches of the aortic arch. *Surgery. Journal them. N.I. Pirogov*. 2009;7:15–21. Russian (Галкин П.В., Антонов Г.И., Митрошин Г.Е. и др. Хирургическая коррекция синдромов обкрадывания мозгового кровотока при стенозирующих поражениях ветвей дуги аорты. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2009;7:15–21).
5. Zavaruev A.V. Subclavian steal syndrome. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2017;1:72–77. Russian (Заваруев А.В. Синдром позвоночно-подключичного обкрадывания. *Журнал неврологии и психиатрии*. 2017;1:72–77). doi: 10.17116/jnevro20171171172–77.
6. Recommendations for the quantitative assessment of the structure and function of the heart chambers. *Russ J Cardiol*. 2012;[4s4]: 1–27. [https://russjcardiol.elpub.ru/jour/article/view/1697?locale=ru\\_RU](https://russjcardiol.elpub.ru/jour/article/view/1697?locale=ru_RU) [21 July 2021] Russian (Рекомендации по количественной оценке структуры и функции камер сердца. *Российский кардиологический*

- 46 Клинический случай  
Граудина В. Е. и др.  
Аномалия развития ветвей дуги аорты с полным steal-синдромом: клинический случай...  
10.24412/2311-1623-2022-33-39-46
- 

- журнал. 2012;(4s4): 1–27.[https://russjcardiol.elpub.ru/jour/article/view/1697?locale=ru\\_RU](https://russjcardiol.elpub.ru/jour/article/view/1697?locale=ru_RU) (21 июля 2021)
7. Kulikov V.P. Ultrasound examination of blood vessels. Norms and criteria of pathology. Book-poster. Altay: AMIPDO, 2021. р. 8. Russian [Куликов В.П. УЗИ сосудов. Нормы и критерии патологии. Книжка-плакат. Алтай: АМИПДО, 2021. 8 с.]
8. Kulikov V.P. Ultrasound diagnostics of vascular diseases. М: Izdatel'stvo: Strom, 2011. р. 512. Russian [Куликов В.П. Ультразвуковая диагностика сосудистых заболеваний. М.: Издательство: Стром, 2011. 512 с. : ил.]