

# КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

## РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ЗАБОЛЕВАНИЙ АОРТЫ (2017)

**Данный документ описывает острые и хронические заболевания грудной и брюшной аорты у взрослых**

Рабочая группа по диагностике и лечению заболеваний аорты:

**АССОЦИАЦИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ХИРУРГОВ РОССИИ  
РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО АНГИОЛОГОВ И СОСУДИСТЫХ ХИРУРГОВ  
РОССИЙСКОЕ НАУЧНОЕ ОБЩЕСТВО РЕНТГЕНЭНДОВАСКУЛЯРНЫХ ХИРУРГОВ И ИНТЕРВЕНЦИОН-  
НЫХ РАДИОЛОГОВ  
ВСЕРОССИЙСКОЕ НАУЧНОЕ ОБЩЕСТВО КАРДИОЛОГОВ**

Председатель Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета Минздрава РФ  
акад. РАН Л.А. Бокерия

Председатели: акад. Ю.В. Белов, акад. Г.Г. Хубулава, проф. И.И. Скопин

Ответственный исполнитель проф. В.С. Аракелян

Секретари: к.м.н. В.Г. Папиташивили, к.м.н. Н.А. Гидаспов

### **Авторы/члены рабочей группы:**

С.А. Абугов (Москва),  
Т.Б. Аверина (Москва),  
Б.А. Аксельрот (Москва),  
Р.С. Акчурин (Москва)  
Б.Г. Алесян (Москва),  
В.С. Аракелян (Москва),  
А.Н. Вачев (Самара),  
М.Л. Гордеев (Санкт-Петербург),  
Р.К. Джорджикия (Казань),  
А.А. Дюжиков (Ростов-на-Дону),  
И.А. Ерошкин (Москва),  
Т.Э. Имаев (Москва),  
З.А. Кавталадзе (Москва),  
А.М. Караськов (Москва),  
С.А. Ковалев (Воронеж),  
Л.С. Локшин (Москва),

В.А. Мироненко (Москва),  
Р.М. Муратов (Москва),  
А.В. Покровский (Москва),  
Е.В. Росейкин (Пенза),  
М.М. Рыбка (Москва),  
В.В. Соколов (Москва),  
А.В. Троицкий (Москва),  
А.А. Фокин (Челябинск),  
И.Е. Чазова (Москва),  
Э.Р. Чарчян (Москва),  
И.И. Чернов (Астрахань),  
А.М. Чернявский (Новосибирск),  
А.В. Чупин (Москва),  
К.В. Шаталов (Москва),  
В.Н. Шиповский (Москва),  
Е.В. Шляхто (Санкт-Петербург),  
Ю.А. Шнейдер (Калининград).

*Ключевые слова: рекомендации, заболевания аорты, аневризма аорты, острый аортальный синдром, диссекция аорты, интрамуральная гематома, пенетрирующая аортальная язва, травматическое повреждение аорты, аневризма брюшной аорты, эндоваскулярная терапия, сосудистая хирургия, врожденные заболевания аорты, генетические заболевания аорты, тромбоз эмболические заболевания аорты, аортит, аортальные опухоли.*

## GUIDELINES FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES (2017)

**This document describes acute and chronic thoracic and abdominal aortic diseases in adults**

Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases:

**ASSOCIATION OF CARDIOVASCULAR SURGEONS OF RUSSIA  
RUSSIAN SOCIETY OF ANGIOLOGISTS AND VASCULAR SURGEONS  
RUSSIAN SCIENTIFIC SOCIETY OF ENDOVASCULAR SURGEONS AND INTERVENTIONAL RADIOLOGISTS  
ALL-RUSSIAN SCIENTIFIC SOCIETY OF CARDIOLOGISTS**

Head of the Profile Commission for Cardiovascular Surgery of the Expert Council of Russian Healthcare Ministry, academician of RAS L.A. Bockeria

Chairmen: acad. Yu.V. Belov, acad. G.G. Khubulava, prof. I.I. Skopin

Responsible executor prof. V.S. Arakelyan

Secretaries: V.G. Papitashvili, N.A. Gidasпов

### Task Force Members:

S.A. Abugov (Moscow),  
T.B. Averina (Moscow),  
B.A. Axelrod (Moscow),  
R.S. Akchurin (Moscow),  
B.G. Alekhan (Moscow),  
V.S. Arakelyan (Moscow),  
A.N. Vachev (Samara),  
M.L. Gordeev (St. Petersburg),  
R.K. Dzhordzhikiya (Kazan),  
A.A. Dyuzhikov (Rostov-on-Don),  
I.A. Eroshkin (Moscow),  
T.E. Imaev (Moscow),  
Z.A. Kavteladze (Moscow),  
A.M. Karaskov (Moscow),  
S.A. Kovalev (Voronezh),  
L.S. Lokshin (Moscow),

V.A. Mironenko (Moscow),  
R.M. Muratov (Moscow),  
A.V. Pokrovsky (Moscow),  
E.V. Rosseykin (Penza),  
M.M. Rybka (Moscow),  
V.V. Sokolov (Moscow),  
A.V. Troitsky (Moscow),  
A.A. Fokin (Chelyabinsk),  
I.E. Chazova (Moscow),  
E.R. Charchyan (Moscow),  
I.I. Chernov (Astrakhan),  
A.M. Chernyavsky (Novosibirsk),  
A.V. Chupin (Moscow),  
K.V. Shatalov (Moscow),  
V.N. Shipovsky (Moscow),  
E.V. Shlyakhto (St. Petersburg),  
Yu.A. Schneider (Kaliningrad).

*Keywords: guidelines, aortic diseases, aortic aneurysm, acute aortic syndrome, aortic dissection, intramural hematoma, penetrating aortic ulcer, traumatic aortic injury, abdominal aortic aneurysm, endovascular management, vascular surgery, congenital aortic diseases, genetic aortic diseases, thromboembolic aortic diseases, aortitis, aortic tumors.*

## Сокращения и условные обозначения

### Общества

ACC — Американский Кардиологический Колледж  
ESC — Европейское общество кардиологов  
ESH — Европейское общество по гипертонии  
CPG — Комитет ESC по Практическим Рекомендациям

### Исследования

ADAM — Aneurysm Detection and Management  
AJAX — Amsterdam Acute Aneurysm  
ARCH — Aortic Arch Related Cerebral Hazard  
DREAM — Dutch Randomized Aneurysm Management  
GERAADA — German Registry for Acute Aortic Dissection Type A  
MASS — Multicentre Aneurysm Screening Study  
MESA — Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis  
INSTEAD — Investigation of Stent Grafts in Patients with Type B Aortic Dissection  
IRAD — International Registry of Aortic Dissection  
OVER — Open vs. Endovascular Repair  
OxVasc — Oxford Vascular study  
PARTNER — Placement of AoRtic TraNscathetER  
Valves PICSS — Patent Foramen Ovale in Criptogenic Stroke  
UKSAT — UK Small Aneurysm Trial  
WARSS — Warfarin—Aspirin Recurrent Stroke Study

### Сокращения

АБА — аневризма брюшной аорты  
АГ — артериальная гипертензия  
АГА — аневризма грудной аорты  
АД — артериальное давление  
АОС — аневризмо-остеоартритический синдром  
АРГА — аневризма и расслоение грудной аорты  
ВСУЗИ — внутрисосудистое ультразвуковое исследование  
ГКА — гигантоклеточный (или височный) артериит  
ГМК — гладкомышечные клетки  
ДАК — двустворчатый аортальный клапан  
ДИ — доверительный интервал

иАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента  
ИМГ — интрамуральная гематома  
ИП — истинный просвет  
КоА — коарктация аорты  
КТ — компьютерная томография  
ЛКС — левая коронарная створка  
ЛП — ложный просвет  
МРТ — магнитно-резонансная томография  
МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография  
НКС — некоронарная створка  
нсАРГА — несиндромные формы АРГА  
ОАС — острый аортальный синдром  
ОР — относительный риск (RR — (англ.) relative risk)  
ПАЯ — пенетрирующая аортальная язва  
ПКС — правая коронарная створка  
ПЭТ — позитронно-эмиссионная томография  
РА — расслоение аорты  
РКИ — рандомизированное клиническое исследование  
САИ — синдром артериальной извитости  
СТ — синдром Тернера  
ТПА — травматическое повреждение аорты  
ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография  
УЗДГ — ультразвуковая доплерография  
УЗИ — ультразвуковое исследование  
ФДГ — 18F-фтордезоксиглюкоза  
ЧП-ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография  
ЭКГ — электрокардиограмма  
ЯРА — ятрогенное РА  
BSA — площадь поверхности тела  
EDS — синдром Элерса—Данло  
EVAR — эндоваскулярное лечение заболеваний аорты  
HR — отношение рисков (англ.: hazard ratio)  
LDS — синдром Лойеса—Дитца  
MIP — проекция максимальной интенсивности  
MPR — парасагиттальная многоплоскостная реконструкция (multiplanar reconstruction)  
TEVAR — эндоваскулярное лечение заболеваний грудной аорты  
TGF — трансформирующий фактор роста  
ULP — проекция, похожая на язву (ulcer-like projection)

---

## 1. Обращение к читателям

В Рекомендациях обобщены и проанализированы все доказательные данные, доступные на момент написания, с целью помощи практикующим работникам здравоохранения в выборе лучших стратегий ведения конкретного пациента с данным состоянием, принимая во внимание исходы и соотношение риск—польза конкретных диагностических и лечебных мероприятий. Руководства и Рекомендации призваны помочь врачам в ежедневном принятии клинических решений. Тем не менее выбор конечной стратегии относительно каждого конкретного пациента в сотрудничестве с самим пациентом и его представителями ложится на практического врача.

В последние годы Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России, Российским обществом ангиологов и сосудистых хирургов и другими обществами и организациями выпущено довольно много рекомендаций. Ввиду их влияния на результаты оказания помощи созданы специальные

критерии для оценки рекомендаций, чтобы принятие решений на их основе было максимально прозрачным. Подобные критерии для Рекомендаций в разделе «Сердечно-сосудистая хирургия» могут быть найдены на сайтах Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (<https://rascvs.ru/clinic/>), Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (<http://www.angiolsurgery.org/>). Данные Рекомендации представляют официальную позицию нескольких сообществ по обозначенной проблеме и регулярно обновляются.

Члены Проблемной комиссии были отобраны на XXII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов 27—30 ноября 2016 г. с целью создания представительства профессионалов, вовлеченных в оказание помощи пациентам данного профиля. Отобранные эксперты провели всестороннюю оценку доступной доказательной базы по ведению (включая диагностику, лечение, профи-

лактику и реабилитацию) пациентов с данной патологией в соответствии с политикой Минздрава России по Практическим Рекомендациям. В основу рекомендаций легли соответствующие документы, принятые Европейским обществом кардиологов ([www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)), Американским Кардиологическим Колледжем (ACC) в кооперации с другими американскими медицинскими сообществами [3, 6, 8]. Была проведена критическая оценка диагностических и лечебных процедур, включая отношение «риск—польза». При наличии были также включены данные о расчетных исходах для больших популяций. Уровень доказательности и класс рекомендаций по конкретным способам лечения были взвешены и ранжированы по шкалам, как представлено в **табл. 1 и 2**.

Эксперты и рецензенты были информированы о «декларации конфликта интересов» по возможным или имеющимся конфликтам интересов. О любых изменениях в декларациях интересов, возникавших в период написания текста, было необходимо проинформировать профильный комитет по разработке рекомендаций с последующим внесением соответствующих дополнений. Рабочая группа не получала финансирования от каких-либо медицинских учреждений или индустрии здравоохранения.

Профильный комитет по диагностике и лечению заболеваний аорты наблюдает и координирует подготовку новых Рекомендаций Рабочими группами, группами экспертов или согласительными комиссиями. Комитет также отвечает за процесс утверждения данных Рекомендаций. Они проходят серьезное рецензирование вышеприведенными сообществами, партнерским комитетом и внешними экспертами. После получения одобрений текст утверждается всеми входящими в Рабочую группу экспертами. Окончательный документ утверждается на очередном Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов для одновременной публикации как в виде отдельных брошюр, так и в журналах по профилю «сердечно-сосудистая хирургия», «эндоваскулярная хирургия» и «кардиология».

Рекомендации были созданы после тщательного анализа доступной на момент публикации научной и медицинской информации.

Задача разработки Рекомендаций включает не только интеграцию самых свежих исследований, но и создание образовательных средств и программ внедрения рекомендаций. Чтобы внедрить их в практику, создаются сокращенные карманные версии, слайды, буклеты, карточки для неспециалистов, электронные версии (программы для смартфонов и др.). Эти версии являются сокращенными и потому, при необходимости, нужно обращаться к полным версиям, которые свободно доступны на сайтах ассоциации сердечно-сосудистых хирургов и общества ангиологов и сосудистых хирургов. Все профильные общества, участвующие в разработке и публикации рекомендаций, должны способствовать распространению и внедрению Рекомендаций. Программы по внедрению необходимы, поскольку было показано, что исходы заболеваний могут в значительной мере улучшаться при тщательном следовании клиническим рекомендациям.

Для оценки соответствия ежедневной практики предлагаемым рекомендациям необходимы опросы и регистры. Это позволит замкнуть связь между клиническими исследованиями, созданием рекомендаций, их распространением и внедрением в практику.

Разработчики рекомендаций призывают работников здравоохранения взять на вооружение нижеприведенные Рекомендации как во время принятия решений, так и во время выработки стратегий профилактики, диагностики и лечения. Однако данные Рекомендации не перекрывают личную ответственность практических работников при принятии решений в конкретном случае, а также учет мнения самого пациента или его представителя. Кроме того, на практикующем профессионале лежит ответственность за проверку правил и регуляторных условий в отношении препаратов и устройств на момент их применения.

**Таблица 1. Классы рекомендаций**

Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
Класс I	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или вмешательство <b>полезны, эффективны, имеют преимущества</b>	Рекомендуется / показан
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений <b>о пользе/эффективности</b> конкретного метода лечения или процедуры	
Класс IIa	<i>Большинство данных/мнений говорит о пользе/эффективности</i>	Целесообразно применять
Класс IIb	<i>Данные/мнения не столь убедительно говорят о пользе/эффективности</i>	Можно применять
Класс III	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или вмешательство не являются полезными или эффективными, а в некоторых случаях могут приносить вред	Не рекомендуется

**Таблица 2. Уровни доказательности**

Уровень доказательности A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
Уровень доказательности B	Данные одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
Уровень доказательности C	Согласованное мнение экспертов и/или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры

## 2. Введение

Вместе с поражением коронарных артерий и периферических артерий заболевания аорты представляют собой широкий спектр сосудистой патологии: аневризмы аорты, острый аортальный синдром (ОАС), включая расслоение аорты (РА), интрамуральную гематому (ИМГ), пенетрирующую аортальную язву (ПАЯ) и травматическое повреждение аорты (ТПА), ложную аневризму, разрыв аорты, атеросклеротические и воспалительные поражения, генетические заболевания (например, синдром Марфана) и врожденные аномалии, включая коарктацию аорты (КоА).

Как и другие заболевания артериальной системы, патология аорты может быть выявлена после длительного периода субклинического течения, либо развиваться остро. ОАС часто может быть первым признаком заболевания, которое нуждается в быстрой диагностике и определении тактики ведения для улучшения результатов лечения.

В последнее время проект Глобальной Тяжести Болезней 2010 г. продемонстрировал, что общий показатель летальности при аневризмах и РА вырос с 2,49 на 100 000 до 2,78 на 100 000 жителей с 1990 по 2010 г., с преобладанием лиц мужского пола [1, 2]. С другой стороны, распространенность аневризм брюшной аорты (АБА) снизилась в течение последних двух десятилетий. Тяжесть заболевания растет с возрастом, а мужчины заболевают чаще, чем женщины [2].

Одним из первых документов в мире, касавшимся заболеваний аорты, была публикация Рабочей группы ESC по РА (2001), которая была одобрена Американским Кардиологическим Колледжем (ACC) [3]. С того времени произошло существенное улучшение методов визуализации аорты, особенно вследствие развития мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). В течение последних 10 лет наблюдается рост объема информации о новых эндоваскулярных и хирургических подходах к патологии аорты. Опубликованы данные множества регистров, включая Международный Регистр острого РА (International Registry of Aortic Dissection — IRAD) [4] и Германского Регистра острого РА типа А (German Registry for Acute Aortic Dissection Type A — GERAADA), экспертные соглашения [6, 7] (включая последние рекомендации по диагностике и ведению пациентов с заболеваниями грудной аорты, выпущенные рядом европейских и американских обществ) [8], а также общемировые и локальные популяционные исследования и статьи [9—11]. Таким образом, Российское сообщество сердечно-сосудистых и эндоваскулярных хирургов в кооперации с сообществами кардиологов, анестезиологов и реаниматологов, перфузиологов приняли решение опубликовать руководство по диагностике и лечению заболеваний грудной и брюшной аорты. В связи с существованием Российских рекомендаций по лечению аневризм инфраренального отдела брюшной аорты данный раздел было решено опустить. Акцент сделан на быстрые и эффективные стратегии диагностики и лечения, включая медикаментозные, эндоваскулярные и хирургические подходы, которые часто комбинируются. В дополнение детально обсуждаются генетические заболевания, врожденные аномалии, аневризмы и РА.

В последующем разделе описывается нормальная аорта, а также ее возрастные изменения. Обследование аорты включает клиническую оценку и лабораторные анализы, однако в основном оно базируется на визуализирующих исследованиях, включающих ультразвуковые методы (УЗИ), компьютерную томографию (КТ) и МРТ. Эндоваскулярные методы играют все более важную роль в лечении заболеваний аорты, однако хирургическое лечение также остается необходимым во многих ситуациях. Кроме того, крайне важной представляется незамедлительная дифференциальная диагностика между острым коронарным синдромом и ОАС, что представляет собой сложную и в то же время очень важную задачу, так как лечение этих экстренных состояний резко различается. Аневризмы грудной аорты (АГА) и АБА часто являются случайными находками, однако программы первичного скрининга АБА в настоящее время прогрессивно развиваются. Так как выживаемость после ОАС в настоящее время неуклонно увеличивается, то хроническому РА и наблюдению пациентов после острой фазы ОАС посвящен отдельный раздел. Акцент делается на генетические и врожденные заболевания аорты, так как в предотвращении последующих осложнений важную роль играют профилактические мероприятия. Заболевания аорты у пожилых пациентов часто проявляются в виде тромбоемболических осложнений или стенозов атеросклеротической этиологии. Кальцинированная аорта может быть большой проблемой при хирургических или интервенционных вмешательствах. «Коралловая» аорта может обсуждаться как серьезный дифференциальный диагноз наряду с аортитами и опухолями аорты.

Важным моментом этого документа является целостный подход, рассмотрение аорты как единого органа. Действительно, во многих случаях (например, генетические заболевания) могут наблюдаться тандемные поражения аорты, о чем свидетельствует рост встречаемости АГА у пациентов с АБА, что создает произвольные расхождения между двумя отделами — АГА, которыми раньше занимались «сердечно-сосудистые хирурги» и АБА, которые лечили «сосудистые хирурги», хотя это разделение существует только в академических терминах.

Данное Руководство является результатом тесного сотрудничества между врачами — специалистами разных областей: кардиохирургии, сосудистой хирургии, рентгенологии и рентгенохирургии, анестезиологии и реанимации, перфузиологии, кардиологии и генетики. Мы совместно работали для того, чтобы обеспечить медицинское сообщество руководством по быстрой диагностике и принятию решения при заболеваниях аорты. В будущем лечение подобных пациентов в идеальной ситуации должно проводиться в «клиниках патологии аорты» с задействованием мультидисциплинарной команды для гарантированного принятия оптимальных решений в каждом конкретном случае, особенно в хронических стадиях заболевания. Действительно, для большинства операций на аорте действует отношение «объем—исход». Что касается грудной аорты, то, по данным проспективной клинической базы пациентов кардиохирургического и торакального профиля [12], включающей более 13 тыс. больных, которым выполнялись плановые операции на корне аорты, аортальном клапане и восходящей аорте, рост числа операций в клинике сопровождался снижением нескор-



ректированной и риск-скорректированной летальности. Операционная летальность была на 58% ниже в клиниках, выполнявших большой объем операций на аорте, по сравнению с клиниками с меньшим хирургическим опытом. Если определить объем операций как непрерывную переменную, то связь носила нелинейный характер со значимой негативной ассоциацией между риск-скорректированной летальностью и объемом вмешательств в группе с небольшим количеством операций (менее 30–40 в год) [12]. При операциях по поводу острого РА типа А в США анализ связи «объем—исход» демонстрировал значимую отрицательную корреляцию между объемом вмешательств в клинике и летальностью (34% в клиниках с небольшим объемом вмешательств против 25% в клиниках с более значительным объемом операций;  $p=0,003$ ) в группах пациентов, которым выполнялись экстренные или срочные операции по поводу острого РА типа А [13]. Аналогичная связь была показана для операций по поводу торакоабдоминальных аневризм, демонстрировавшая приблизительное удвоение госпитальной летальности в центрах, выполняющих небольшой объем вмешательств (средний уровень — 1 процедура в год) в сравнении с клиниками, выполняющими большой объем операций (средний уровень — 12 процедур в год; летальность 27% против 15%;  $p<0,001$ ) [14]. Анализ касался открытого хирургического лечения неосложненных и разорванных аневризм нисходящей грудной аорты [15]. Кроме того, в нескольких сообщениях показано наличие зависимости «объем—исход» для вмешательств при АБА. При анализе результатов открытого лечения АБА в 131 немецкой клинике [16] была показана независимая связь между годовым объемом операций и смертностью. В ходе общенационального анализа результатов работы лечебных учреждений Великобритании плановые хирургические вмешательства по поводу АБА, выполненные в крупных клиниках, сопровождались снижением смертности и сокращением времени пребывания в стационаре, в то время как при разрывах АБА такой зависимости между объемом хирургических вмешательств и результатами показано не было [17]. Результаты эндоваскулярного лечения более противоречивы. В то время как для эндоваскулярного лечения заболеваний грудной аорты (TEVAR) не было выявлено наличия соотношения объем—исход [18], одна работа из Великобритании предполагает наличие такой зависимости для эндоваскулярного лечения заболеваний аорты (EVAR) [19]. В целом эти данные подтверждают необходимость создания «Центров по лечению заболеваний аорты» и так называемых «аортальных команд по всей стране; однако в экстренных случаях (например, РА типа А или разрыв АБА) следует избегать перевода больного, если на местном уровне доступны приемлемые медицинские и хирургические ресурсы и навыки. Наконец, в этом документе перечислены основные пробелы в доказательствах для многих клинических ситуаций с целью определения основных направлений дальнейших исследований.

### 3. Анатомия аорты в аспекте возрастных изменений

Аорта представляет собой полую трубку, по которой в течение средней продолжительности жизни человека проходит около 200 млн л крови. Она разделена диафрагмой

на грудную и брюшную аорту (рис. 1, на цв. вклейке). Гистологически стенка аорты состоит из трех слоев: тонкая внутренняя (*tunica intima*) выстлана эндотелием; толстая средняя (*tunica media*) характеризуется наличием concentрических листов эластических и коллагеновых волокон с краевой зоной внутренней и наружной эластических мембран (*lamina elastica interna et externa*), а также гладкомышечных клеток (ГМК); и наружная оболочка (*tunica adventitia*), содержащая главным образом коллаген, *vasa vasorum* и элементы лимфатических сосудов [20, 21].

В дополнение к функции проводящей трубки аорта играет важную роль в контроле системного сосудистого сопротивления и частоты сердечных сокращений с помощью рецепторов, чувствительных к давлению, расположенных в восходящей аорте и дуге аорты. Увеличение давления в аорте приводит к снижению частоты сердечных сокращений и системного сосудистого сопротивления, а уменьшение давления приводит к увеличению частоты сердечных сокращений и системного сосудистого сопротивления [20].

Благодаря своей эластичности аорта обладает ролью «второго насоса» (функция Windkessel) во время диастолы, которая важна не только для коронарной перфузии.

У здоровых людей диаметр аорты обычно не превышает 40 мм и постепенно сужается от проксимального отдела к дистальному. Диаметр может варьировать под влиянием нескольких факторов, включая возраст, пол, размеры тела (рост, массу тела, площадь поверхности тела (BSA) и артериальное давление (АД) [21–26]. В связи с этим скорость расширения аорты составляет около 0,9 мм для мужчин и 0,7 мм для женщин в течение каждого десятилетия жизни [26]. Это медленное, но прогрессивное расширение аорты в зрелом возрасте рассматривается как результат старения, связанного как с более высоким соотношением коллагена и эластина, так и с повышением жесткости и пульсового давления [20, 23].

Имеющиеся данные обследования спортсменов показывают, что физические упражнения сами по себе оказывают очень ограниченное влияние на физиологическое ремоделирование корня аорты, так как верхний предел (99-й перцентиль) значений диаметра составляет 40 мм у мужчин и 34 мм у женщин [27].

## 4. Методы обследования аорты

### 4.1. Клиническое обследование

Несмотря на то что во многих случаях заболевания аорты могут не сопровождаться клиническими проявлениями, с различными поражениями аорты потенциально могут быть связаны широкие спектры симптомов:

- острая резкая, ломящая или пульсирующая боль в груди или животе, которая может распространяться на спину, ягодицы, пах или ноги и наводить на мысль о РА или другом ОАС, лучше всего описывается как «ощущение разрыва»;

- кашель, одышка, или затрудненное или болезненное глотание при больших АГА;

- постоянная или перемежающаяся боль в животе или дискомфорт, чувство пульсации в животе, или чувство «переполнения» после минимального приема пищи при больших АБА;

— инсульт, транзиторная ишемическая атака, или хромота вследствие атеросклероза аорты;

— осыпность из-за паралича левого гортанного нерва при быстро прогрессирующих поражениях.

Оценка анамнеза должна быть направлена на оптимальное понимание жалоб пациента, выявление персональных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний, а также семейного анамнеза заболеваний артерий, и особенно наличия аневризм и случаев РА, либо внезапной смерти.

В некоторых случаях физикальное обследование, включая пальпацию и аускультацию живота, может выявить патологическую пульсацию артерий или турбулентный кровоток, шумы, хотя последний симптом встречается очень редко. Также необходимо сравнивать АД на обеих верхних конечностях. Симптомы и клиническое обследование пациентов с РА будут рассмотрены в Разделе 6.

#### 4.2. Лабораторные исследования

Базовые лабораторные исследования включают выявление сердечно-сосудистых факторов риска [28]. Лабораторные исследования играют незначительную роль в диагностике острых аортальных заболеваний, но полезны для дифференциальной диагностики. Определение уровня биомаркеров в ранние сроки после появления симптомов может обеспечить более раннее подтверждение правильного диагноза визуализирующими методами и организацию потенциально спасающих жизнь мероприятий.

#### 4.3. Визуализация

Аорта является сложной геометрической структурой, и ее форму и размер можно охарактеризовать несколькими измерениями. Если это возможно, измерения диаметров должны производиться перпендикулярно оси кровотока в аорте (рис. 2, на цв. вклейке).

Стандартизованные измерения помогут лучше оценить изменения размеров аорты с течением времени и избежать ошибочных выводов о ее росте. Тщательные измерения «бок-о-бок» и сравнение серий исследований (используя, предпочтительно, одинаковую технику и способ визуализации) имеют решающее значение для исключения случайных ошибок.

Измерение диаметров аорты не всегда является простой задачей, и нужно учитывать некоторые ограничения, присущие всем методам визуализации. Во-первых, ни один из визуализирующих методов не имеет идеального разрешения, и получение четкого изображения стенки аорты зависит от эффективного использования метода синхронизации с электрокардиограммой (ЭКГ). Кроме того, достоверное определение диаметра одного и того же сегмента аорты в разные временные периоды требует стандартизации измерений, что включает в себя использование идентичных зон аортальной стенки [41, 43, 57, 58]. Получение точного результата при измерении размеров аорты и отсутствии информации о фазе сердечного цикла, когда получено изображение, затруднительно. При этом наилучшую воспроизводимость дают изображения, полученные в диастолу.

Рекомендуется, по возможности, определять максимальный диаметр аневризмы перпендикулярно осевой линии сосуда с помощью трехмерной (3D) реконструкции КТ-изображения (см. рис. 2, на цв. вклейке) [59]. Этот подход характеризуется более точными и воспроизводимыми

измерениями истинных размеров аорты в сравнении с определением диаметров на основании аксиальных срезов, особенно при наличии извитого или перекрученного сосуда, когда ось аорты и кранио-каудальная ось пациента не параллельны [60]. Если невозможно выполнить 3D и мультипланарную реконструкции, размер меньшей оси эллипса (меньший диаметр), как правило, наиболее точно отражает истинный максимальный диаметр аневризмы, особенно при наличии извитости аорты [58]. Однако пораженный сегмент аорты необязательно имеет правильную округлую форму, и, в частности, при извитых аневризмах погрешность измерений может быть вызвана косым срезом вне центральной оси аорты. При измерении по меньшей оси может произойти недооценка истинных размеров аневризмы (см. рис. 1—4, на цв. вклейке). Среди пациентов с наименьшей осью <50 мм 7% имеют диаметр аневризмы >55 мм, определенный по большей оси при криволинейном многоплоскостном преобразовании [61]. По сравнению с измерениями диаметра по наименьшей оси определение максимального диаметра перпендикулярно к оси сосуда характеризуется наилучшей воспроизводимостью [60]. Межисследовательская и внутрисследовательская вариабельность при КТ АБА, определенные как пределы соглашения Bland—Altman, составляют примерно 5 и 3 мм соответственно [43, 61—63]. Таким образом, при анализе серии КТ любое изменение размеров >5 мм можно рассматривать как значимое, в то время как меньшие изменения интерпретировать сложнее. По сравнению с КТ при УЗИ происходит систематическая недооценка размеров АБА в среднем на 1—3 мм [61—65]. При проведении последовательных измерений рекомендуется использовать идентичный метод визуализации, а перед принятием решения о тактике лечения необходимо проанализировать все серии диагностических снимков.

На сегодняшний день отсутствует общепринятое мнение насчет того, нужно ли учитывать толщину стенки аорты при определении ее диаметра с использованием различных методов визуализации. Здесь различия могут быть большими в зависимости, например, от толщины тромботических наложений на артериальной стенке [65]. Однако последние прогностические данные (особенно для АБА) получены на основании измерений, которые учитывают толщину стенки аорты [66].

##### 4.3.1. Рентгенография грудной клетки

При рентгенографии грудной клетки, выполненной по другим показаниям, в качестве побочных находок могут быть обнаружены аномалии формы и размеров аорты, побуждающие выполнить другие диагностические исследования. У пациентов с подозрением на ОАС рентгенография грудной клетки иногда может выявить другие заболевания. Следует отметить, что рентгенография грудной клетки играет весьма ограниченную роль в диагностике ОАС, особенно если ограничиваться только восходящей аортой [67]. В частности, наличие нормального силуэта аорты не является достаточным, чтобы исключить наличие аневризмы восходящей аорты.

##### 4.3.2. Ультразвуковое исследование

###### 4.3.2.1. Трансторакальная эхокардиография

Эхокардиографическое исследование аорты — рутинная часть стандартного эхокардиографического исследования [68]. Хотя трансторакальная эхокардиография (ТТ-

ЭхоКГ) не является методом выбора для полной оценки аорты, она полезна для диагностики и последующего наблюдения в динамике в отношении некоторых сегментов аорты. ТТ-ЭхоКГ — наиболее часто используемый в клинической практике метод для измерения проксимальных сегментов аорты. Корень аорты оценивается по парастеральной длинной оси и при модифицированных апикальных пятикамерных проекциях, однако при этих проекциях стенки аорты визуализируются с неоптимальным боковым разрешением.

Более полезной может быть модифицированная субкостальная проекция. ТТ-ЭхоКГ также позволяет оценить аортальный клапан, который часто вовлекается в процесс при патологии восходящей аорты. Для оценки грудной аорты первостепенное значение имеет супрастеральная проекция: анализ дуги аорты должен проводиться при всех ТТ-ЭхоКГ-исследованиях. Эта проекция позволяет получить изображения дуги аорты и трех основных супрааортальных сосудов с переменными длинами восходящей и нисходящей аорты, однако увидеть всю грудную аорту при ТТ-ЭхоКГ невозможно. Изображение нисходящей аорты по короткой оси может быть получено кзади от левого предсердия по парастеральной длинной оси и в четырехкамерной проекции. При повороте датчика на 90° можно получить изображение средней части нисходящей грудной аорты по длинной оси. В противоположность этому нисходящая грудная аорта относительно легко визуализируется слева от нижней полой вены при использовании сагиттальных (верхних—нижних) субкостальных проекций.

ТТ-ЭхоКГ — отличный метод визуализации для последовательных измерений максимальных диаметров корня аорты [57], оценки аортальной недостаточности и определения сроков плановой операции при АГА. Поскольку преобладающей областью дилатации аорты является ее проксимальный отдел, ТТ-ЭхоКГ вполне достаточна для скрининга [57]. Аневризма дуги аорты, кальцинированная бляшка, тромб или РА могут быть обнаружены при использовании супрастерального окна, если качество изображения является адекватным. Через это окно в режиме непрерывно-волнового доплеровского исследования можно заподозрить наличие КоА, открытый артериальный проток также может быть идентифицирован при цветном доплеровском исследовании. При визуализации аорты с использованием соответствующих проекций (см. выше) и наличии экстравазальной компрессии могут быть обнаружены внутриаортальные тромбы и зоны расслоения, а также оценена структура потока в брюшной аорте. Дистальная часть брюшной аорты ниже почечных артерий весьма легко может быть визуализирована для исключения АБА.

#### 4.3.2.2. Чреспищеводная эхокардиография

Относительная близость пищевода и грудной аорты позволяет получать изображения с высоким разрешением с помощью чреспищеводной эхокардиографии (ЧП-ЭхоКГ) [68]. Кроме того, мультипланарная визуализация улучшает оценку аорты от ее корня до нисходящего отдела [68]. ЧП-ЭхоКГ является полуинвазивным методом и требует седации больного, строгого контроля АД, а также исключения заболеваний пищевода. Самые важные изображения восходящей аорты, корня аорты и аортального клапана получаются при ЧП-ЭхоКГ по длинной (при 120—150°) и короткой оси (на 30—60°) [68]. Вследствие интер-

позиции правого бронха и трахеи короткий сегмент дистального отдела восходящей аорты перед брахиоцефальным стволом остается невидимым («слепое пятно»). Изображения восходящей аорты часто имеют искажения, обусловленные отражением от задней стенки восходящей аорты или задней стенки правой ветви легочной артерии и выглядят как внутрисосудистые горизонтальные линии, движущиеся параллельно с отраженными структурами, что может быть установлено при исследовании в М-режиме [69, 70]. Нисходящая аорта легко визуализируется при исследовании по короткой (0°) и длинной оси (90°) от чревного ствола к левой подключичной артерии. При дальнейшем проксимальном смещении датчика визуализируется дуга аорты.

3D ЧП-ЭхоКГ в режиме реального времени обладает некоторыми преимуществами по сравнению с двумерным ЧП-ЭхоКГ, но его преимущества в клинической практике пока еще изучены недостаточно [71].

#### 4.3.2.3. УЗИ брюшной полости

УЗИ брюшной полости остается основным методом визуализации при заболеваниях брюшной аорты из-за его широкой доступности, безболезненности, низкой стоимости и возможности точно измерять размеры аорты, обнаруживать поражения стенки, включая интрамуральные тромбы или бляшки. Дуплексное УЗИ предоставляет дополнительную информацию об аортальном кровотоке.

Цветное доплеровское исследование представляет большой интерес в случае расслоения брюшной аорты для оценки кровотока по ложному и истинному каналам и выявления стенозов ветвей аорты (например, почечных и подвздошных артерий) [72]. В настоящее время тканевая доплерография позволяет оценивать комплаенс аорты, а 3D УЗИ может выявить важные особенности ее геометрии, особенно при наличии аневризмы. Контрастное УЗИ полезно при обнаружении, определении локализации и количественной оценке эндоликов при использовании этой техники для контроля результатов EVAR в отдаленном периоде [73]. Для оптимизации визуализации УЗИ брюшной аорты осуществляется через 8—12 ч после приема пищи, что снижает объем кишечных газов. Обычно оптимальную визуализацию аорты обеспечивают криволинейные датчики 2,5—5 МГц, но датчики с фазированной антенной решеткой у многих пациентов также могут обеспечить достаточное качество изображения [74]. УЗИ брюшной аорты обычно выполняется в положении пациента лежа на спине, но латеральные проекции также представляют определенную ценность. Сканирование брюшной аорты обычно включает в себя получение продольных и поперечных изображений от диафрагмы до бифуркации аорты. Перед измерением диаметра должно быть получено изображение аорты, настолько круглое, насколько это возможно, чтобы гарантировать, что изображение получено в плоскости, перпендикулярной к продольной оси. В этом случае переднезадний диаметр измеряется от одного внешнего края к другому, и это представляет собой истинный диаметр аорты. Измерение поперечного диаметра является менее точным. В неоднозначных случаях, особенно если аорта извита, переднезадний диаметр может быть измерен перпендикулярно продольной оси аорты. В обзоре воспроизводимости измерений диаметра аорты [75] колебания составили от  $\pm 1,9$  до  $\pm 10,5$  мм для переднезаднего диаметра, при этом вари-



абельность  $\pm 5$  мм, как правило, считается «приемлемой». Это должно учитываться при наблюдении пациентов в отдаленном периоде, так как увеличение размеров аорты ниже этих пределов трудно верифицировать.

#### **4.3.3. Компьютерная томография**

КТ играет центральную роль в диагностике, стратификации риска и ведении пациентов с заболеваниями аорты. К ее преимуществам, в сравнении с другими методами, относятся малое время, необходимое для получения и обработки изображений, возможность получения полного 3D спектра данных обо всей аорте и широкая доступность.

Протоколы сбора данных с ЭКГ-синхронизацией имеют решающее значение в уменьшении числа артефактов в результате движения корня аорты и грудной аорты [76, 77]. МСКТ сканеры высокого класса (16 детекторов или больше) являются предпочтительным из-за их высокого пространственного и временного разрешения по сравнению с устройствами более низкого класса [8, 76—79]. КТ без использования контрастного усиления с последующей КТ-ангиографией является рекомендуемым протоколом, в частности, при подозрении на ИМГ либо РА. Отложенная визуализация рекомендуется после стентирования аорты для обнаружения эндоликов. Сканирование с использованием 64-детекторных систем или устройств более высокого уровня с одномоментной КТ-коронарографией может подтвердить или исключить наличие значимого поражения коронарного русла перед транскатетерным или открытым хирургическим вмешательством. КТ позволяет обнаружить пораженный сегмент аорты, максимальный диаметр расширения, наличие атеромы, тромба, ИМГ, ПАЯ, кальцификации и поражение ветвей аорты. При РА КТ может определить наличие и степень распространенности диссекции, обнаружить участки скомпрометированного кровоснабжения и выявить экстравазацию с указанием точки разрыва аорты, может обеспечить точное определение размеров синусов Вальсальвы, синотубулярного соединения, и оценку морфологии аортального клапана. Кроме того, расширение области сканирования на ветви дуги аорты, подвздошные и бедренные артерии может помочь в планировании хирургических или эндоваскулярных лечебных процедур.

У большинства пациентов с подозрением на РА КТ является предпочтительным методом первичной визуализации [4]. В нескольких работах диагностическая точность КТ для обнаружения РА или ИМГ с поражением грудной аорты оценивалась как отличная (чувствительность — 100%, специфичность — 98%) [76]. Аналогичная диагностическая точность касается обнаружения ТПА [80, 81]. Другие особенности ОАС, такие как ПАЯ, тромб, ложная аневризма и ее разрыв являются легко диагностируемыми при КТ, однако относительно точности метода имеется ограниченное число публикаций [82]. К недостаткам КТ-ангиографии относится введение йодсодержащего контрастного препарата, который может вызывать аллергические реакции или почечную недостаточность. Кроме того, использование ионизирующего излучения может ограничить его применение у молодых людей, особенно у женщин. Действительно, средняя эффективная доза облучения аорты при КТ-ангиографии оценивается в пределах 10—15 мЗв. Риск возникновения рака, связанного с излучением, значительно

выше у женщин, чем у мужчин. Риск уменьшается у больных старше 50 лет [83].

#### **4.3.4. Позитронно-эмиссионная томография/компьютерная томография**

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) основана на распределении аналога глюкозы F-фтордезоксиглюкозы (ФДГ), которая интенсивно захватывается гиперметаболическими клетками (например, воспалительными), и может быть использована для обнаружения сосудистого воспаления в магистральных сосудах. Преимущества ПЭТ могут быть объединены с КТ с хорошим разрешением. В ряде публикаций предлагается использовать ПЭТ с ФДГ для оценки степени вовлечения аорты в воспалительный процесс (например, артериит Такаясу, гигантоклеточный (или височный) артериит (ГКА)), чтобы обнаружить внутрисосудистую инфекцию протеза [84—86]. Однако роль этого метода в выявлении инфекции протеза аорты все еще находится в процессе исследования [87].

#### **4.3.5. Магнитно-резонансная томография**

Благодаря своей способности распознавать контрастную границу между кровотоком и сосудистой стенкой МРТ хорошо подходит для диагностики заболеваний аорты. С помощью МРТ с достаточной степенью достоверности можно выявлять характерные особенности, важные для принятия клинических решений, включая максимальный диаметр аорты, форму и степень расширения аорты, вовлечение ветвей аорты в аневризматическое расширение или РА, взаимоотношения с окружающими структурами и наличие интрамурального тромба или гематомы.

При острой клинической ситуации возможности МРТ ограничены, потому что она менее доступна, сложнее контролировать нестабильных пациентов во время исследования, и выполнение МРТ занимает более длительное время по сравнению с КТ [79, 88]. При МРТ исключено воздействие ионизирующего излучения, как и введение йодсодержащих контрастных препаратов, поэтому этот метод отлично подходит для последовательных исследований у молодых пациентов с установленным диагнозом заболевания аорты. МРТ аорты, как правило, начинается с регистрации неконтрастных спин-эхо последовательностей, чтобы определить форму, диаметр аорты, и выявить отслоение интимы при РА [89]. Следующим этапом у стабильных пациентов регистрируются градиенты Эхо-последовательности, отражающие изменения размеров аорты в течение сердечного цикла, и участки турбулентности кровотока, например, в области проксимальной или дистальной фенестрации при РА, при патологии аортального клапана. Контрастная МРТ с внутривенным введением гадолиния может быть выполнена быстро, с получением изображений аорты и брахиоцефальных ветвей аналогично 3D-ангиографии без необходимости синхронизации с ЭКГ. При этом можно дифференцировать замедленный кровоток от тромба в ложном просвете (ЛП) аорты. Важно отметить, что оценка как исходных, так и МIP (проекции максимальной интенсивности) изображений имеет решающее значение для диагностики, так как эти изображения не всегда могут адекватно отображать интиму и очертания стенки аорты. Фазово-контрастная МРТ с полным охватом грудной аорты предоставляет уникальную возможность для визуализации и измерения па-

**Таблица 3. Сравнение методов визуализации аорты**

Преимущества/недостатки	ТТ-ЭхоКГ	ЧП-ЭхоКГ	КТ	МРТ	Аортография
Легкость использования	+++	++	+++	++	+
Диагностическая ценность	+	+++	+++	+++	++
Использование кардиологом/ интервенционистом <sup>a</sup>	++	++	—	—	++
Повторные исследования	++	+	++(+) <sup>b</sup>	+++	—
Визуализация стенки аорты <sup>c</sup>	+	+++	+++	+++	—
Стоимость	—	—	—	—	—
Лучевая нагрузка	0	0	—	0	—
Нефротоксичность	0	0	—	—	—

*Примечание.* «+» — положительная сторона, «—» — отрицательная сторона; количество знаков отражает ожидаемую потенциальную ценность.

<sup>a</sup> — ВСУЗИ может быть использовано при интервенционных процедурах, <sup>b</sup> — +++ только для контроля в отдаленном периоде после стентирования аорты (металлические компоненты), в противном случае рекомендуется ограничить лучевую нагрузку, <sup>c</sup> — ПЭТ может быть использована для визуализации при подозрении на воспалительное заболевание аорты.

КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЧП-ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография, ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография, ВСУЗИ — внутрисосудистое ультразвуковое исследование, ПЭТ — позитронно-эмиссионная томография.

раметров кровотока. Можно определять количественные показатели, такие как скорость пульсовой волны, скорость и напряжение сдвига стенки аорты [90]. Недостатком МРТ является трудность оценки кальцификации АК в анкерных зонах, что важно для определения герметизации стент-графтов. Гадолиний обладает меньшей нефротоксичностью по сравнению с контрастными препаратами при КТ, однако это также должно соотноситься с функцией почек.

#### 4.3.6. Аортография

При классической инвазивной (катетерной) аортографии визуализируются просвет аорты и ее ветви. В качестве метода исследования просвета сосуда ангиография обеспечивает получение точной информации о форме и размерах аорты, а также наличии каких-либо ее аномалий, хотя поражения самой стенки аорты, а также выстланные тромботическими массами аневризмы аорты, могут быть пропущены. Кроме того, ангиографические методы позволяют оценить тяжесть поражения и при необходимости провести коррекцию патологии коронарных артерий и ветвей аорты. Наконец, можно оценить состояние аортального клапана и функцию левого желудочка.

С другой стороны, ангиография является инвазивной процедурой, требующей использования контрастных препаратов. С ее помощью можно визуализировать только просвет аорты и, следовательно, дискретные тромбированные аневризмы могут быть пропущены. Кроме того, этот метод менее доступен, чем ТТ-ЭхоКГ или КТ. По этой причине среди первостепенных методов диагностики неинвазивные визуализирующие методики в значительной степени заменили аортографию как у больных с подозрением на ОАС, так и при вероятном, либо подтвержденном хроническом РА. Тем не менее аортография может быть полезной, если находки, полученные при неинвазивных методах обследования, неоднозначны или недостаточны. Сравнение основных визуализирующих исследований, используемых для установления диагноза при заболеваниях аорты, представлено в табл. 3.

#### 4.3.7. Внутрисосудистое ультразвуковое исследование

Для оптимизации визуализации стенки аорты может быть использовано внутрисосудистое УЗИ (ВСУЗИ), в частности, во время эндоваскулярных процедур. Методи-

ка внутрисердечной эхокардиографии является достаточно сложной.

#### 4.4. Оценка жесткости аорты

С возрастом стенки артерий становятся жестче. Жесткость аорты является одним из ранних проявлений неблагоприятных структурных и функциональных изменений ее стенки, и в большей степени именно она рассматривается в качестве конечной точки сердечно-сосудистых заболеваний. Жесткость аорты имеет независимое прогностическое значение для сердечно-сосудистой и общей летальности, фатальных и нефатальных коронарных событий, а также фатальных инсультов у больных с различными сердечно-сосудистыми факторами риска. Максимальная прогностическая ценность отмечена для больных с уровнем сердечно-сосудистых рисков выше базового [92, 93]. В настоящее время для оценки жесткости аорты используется несколько неинвазивных методов, таких как скорость пульсовой волны и индекс аугментации. Скорость распространения пульсовой волны вычисляется как расстояние, пройденное пульсовой волной, отнесенное ко времени. Увеличение жесткости артерий приводит к увеличению скорости пульсовой волны. Каротидно-фemorальная скорость пульсовой волны является «золотым стандартом» для определения жесткости аорты. Этот метод простой, точный, легко воспроизводимый, позволяющий точно прогнозировать наступление неблагоприятных событий. В последних рекомендациях по артериальной гипертензии (АГ) рекомендуется измерение жесткости артерий в рамках всестороннего обследования пациентов с гипертонией для того, чтобы выявить увеличение жесткости крупных артерий с высокой прогностической ценностью и воспроизводимостью [94]. После публикации в 2013 г. экспертного соглашения Европейского Общества по Гипертензии (ESH)/Рекомендации ESC [94] было предложено пороговое значение для скорости пульсовой волны >10 м/с с использованием скорректированного каротидно-фemorального расстояния и учетом истинного анатомического расстояния, которое на 20% короче (т.е. 0,8·12 м/с, или 10 м/с) [84]. Основным ограничением при интерпретации скорости пульсовой волны является то, что на нее в значительной степени влияет АД. Так как повышенное АД увеличи-

## Рекомендации по визуализации аорты

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Рекомендуется выполнять измерение диаметров на основании заранее заданных анатомических ориентиров перпендикулярно продольной оси	I	C	
При повторных визуализирующих исследованиях аорты в течение определенного времени для оценки изменений диаметра рекомендуется использовать метод визуализации с самым низким риском ятрогенных осложнений	I	C	
При повторных визуализирующих исследованиях аорты в течение определенного времени для оценки изменений диаметра рекомендуется использование одинаковых методов визуализации	I	C	
Рекомендуется, чтобы все существенные значения диаметров аорты и аномалии описывались в соответствии с сегментацией аорты	I	C	
Рекомендуется оценивать функцию почек, уточнять наличие беременности и анамнез аллергических реакций на контрастные препараты с целью выбора оптимального метода визуализации с минимальным воздействием ионизирующего излучения, исключая экстренные ситуации	I	C	
Следует оценивать риск воздействия ионизирующего излучения, особенно у лиц молодого возраста и пациентов, которым выполняются повторные исследования	IIa	B	72
Диаметры аорты могут быть проиндексированы к площади поверхности тела, особенно при ее больших значениях	IIb	B	19, 20, 46
Выбор конкретного метода визуализации для установления или исключения расслоения аорты должен основываться на предпочтениях пациента и возможностях клиники, включая доступность в экстренных условиях*	I	C	
В случаях высокой клинической вероятности острого расслоения аорты, но отсутствия подтверждения по данным визуализации, необходимо применение еще одного метода визуализации*	I	C	

*Примечание.* <sup>а</sup> — класс рекомендации, <sup>б</sup> — уровень доказательности, <sup>с</sup> — ссылки, поддерживающие уровень доказательности. \* — JACC. 2010 April 6;55:14:1524.

вает жесткость артериальной стенки, то давление становится значимой переменной при сравнении степени структурной артериальной жесткости.

## 5. Варианты лечения

### 5.1. Принципы медикаментозной терапии

Основной целью медикаментозной терапии при заболеваниях аорты является снижение воздействия деформирующего напряжения на пораженный сегмент аорты путем снижения АД и сократительной функции сердца. У большого числа пациентов с патологией аорты имеются сопутствующие заболевания, такие как ишемическая болезнь сердца, хроническая болезнь почек, сахарный диабет, дислипидемия, АГ и т.д. Поэтому стратегии профилактики и лечения должны быть похожи на те, которые рекомендованы для вышеперечисленных заболеваний. Как показали исследования, прекращение курения является важным провоцирующим фактором, так как способствует ускорению роста АБА (приблизительно на 0,4 мм/год) [95]. Умеренная физическая активность, вероятно, препятствует прогрессированию атеросклероза аорты, но объем данных достаточно небольшой. Для предотвращения подъемов АД пациенты с увеличенным диаметром аорты должны избегать спортивных соревнований.

При РА лечение начинается с внутривенного введения β-блокаторов для того, чтобы снизить частоту сердечных сокращений и систолическое АД до 100–120 мм рт.ст., при этом необходимо исключить случаи аортальной регургитации. Для достижения цели могут быть полезны и другие препараты.

При хронических состояниях АД должно поддерживаться на уровне ниже 140/90 мм рт.ст. с изменением образа жизни и при необходимости с использованием антигипер-

тензивных препаратов [94]. Грамотное лечение способствует уменьшению размера аневризмы. У больных с синдромом Марфана профилактическое применение β-блокаторов, ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) и блокаторов рецепторов ангиотензина II, предположительно, обладает возможностью снижать либо прогрессирование дилатации аорты, либо риск возникновения осложнений [95–98]. Тем не менее нет никаких доказательств эффективности этих методов лечения при поражениях аорты другой этиологии. Некоторые описательные исследования предполагают, что статины могут блокировать расширение аневризмы [99, 100]. Применение статинов было связано с улучшением выживаемости после хирургической коррекции АБА с более чем трехкратным уменьшением риска сердечно-сосудистой смертности [101]. Недавно начатое исследование покажет, способствует ли использование статинов после EVAR благоприятным исходам [102].

### 5.2. Эндоваскулярное лечение

#### 5.2.1. Эндоваскулярное лечение грудной аорты

##### 5.2.1.1. Методика

Эндоваскулярное лечение грудной аорты направлено на исключение из кровообращения пораженного сегмента аорты (аневризмы или ложного просвета после РА) путем имплантации покрытых стент-графтов в зону поражения, что дает возможность предотвратить дальнейшее расширение и разрыв аорты.

Большое значение для успеха процедуры TEVAR имеет тщательное предварительное планирование. Для визуализации аорты при планировании TEVAR методом выбора является КТ с контрастом и толщиной среза менее 3 мм с получением изображений от проксимальных участков

ветвей дуги аорты до бедренных артерий. Для оценки целесообразности TEVAR оцениваются диаметр (<40 мм) и длина (>20 мм) неизмененных проксимальных и дистальных посадочных зон наряду с оценкой протяженности поражения и его связи с ветвями аорты и подвздошно-бедренным сегментом.

При АГА диаметр стент-графта должен превышать нормальный диаметр аорты в посадочных зонах, по крайней мере, на 10–15%. У пациентов с РА типа В стент-графт имплантируется вдоль проксимальной фенестрации для блокирования кровотока и снижения давления в ЛП с тем, чтобы вызвать процесс ремоделирования аорты с уменьшением ЛП и расширением истинного просвета (ИП). При этом в отличие от АБА практически не допускается превышение расчетного диаметра стент-графта [11]. При вовлечении в процесс ветвей дуги аорты (например, левой подключичной артерии), TEVAR часто предшествует дебранчинг («гибридный» подход). Другим вариантом является использование фенестрированных и браншированных эндографтов или техники «дымоходов» (chimney technique). Альтернативой может быть одиночный браншированный стент-графт.

TEVAR осуществляется путем ретроградного трансартериального введения большого по своим параметрам устройства доставки (до 24 F), несущего сложенный саморасправляющийся стент-графт. Артериальный доступ выполняется либо открытым хирургическим, либо чрескожным пункционным путем. С противоположной стороны через бедро или плечевую/лучевую артерии устанавливается диагностический катетер для ангиографии. Стент-графт доставляется по жесткому катетеру-проводнику. При РА могут быть трудности с установлением катетера-проводника в узкий ИП [8]. ЧП-ЭхоКГ или ВСУЗИ могут быть полезными для определения правильного положения проводника в ИП [8]. Когда целевое положение достигнуто, достигается снижение АД либо фармакологическим путем (введение нитропруссида натрия или аденозина, целевое значение систолического АД <80 мм рт.ст.), либо с использованием ускоренной правожелудочковой стимуляции. Гипотензия необходима, чтобы избежать дистального смещения графта, и затем стент-графт раскрывается. Завершающая ангиография выполняется для обнаружения возможного проксимального эндолика типа I (недостаточность в области проксимальной фиксации стента), который, как правило, требует немедленной коррекции (**рис. 3, на вв. вклейке**). Более подробные технические сведения содержатся в недавно опубликованном совместном документе Европейского Общества Кардиологов и Европейской Ассоциации Кардиоторакальных Хирургов [11].

#### 5.2.1.2. Осложнения

При TEVAR возможно развитие сосудистых осложнений в области пункции и местах проведения доставляющего устройства через подвздошные артерии, осложнений со стороны аорты, эндоликов и неврологических осложнений. В идеальных условиях осложнения, связанные с местом доступа, можно предотвратить при тщательном предварительном планировании процедуры.

Риски развития парапареза/параплегии и инсульта находятся в диапазонах от 0,8–1,9 до 2,1–3,5% соответственно, и представляются меньшими, чем при открытой операции [92]. Для того, чтобы избежать ишемии спинного мозга, спинальные артерии не должны окклюзироваться

при плановых вмешательствах (в том числе нельзя перекрывать левую подключичную артерию) [103].

У пациентов высокого риска полезным может быть профилактический дренаж спинномозговой жидкости (ликвор), так как этот метод обладает доказанной эффективностью для защиты спинного мозга во время открытых операций при торакоабдоминальных аневризмах [104]. Профилактика параплегии также может быть обеспечена путем дренирования ликвора и фармакологического повышения среднего артериального давления >90 мм рт.ст. Во время процедуры следует избегать эпизодов гипотензий. В 1,3% (0,7–2,5%) случаев сообщается о ретроградном расслоении восходящей аорты после TEVAR [105]. Эндолик — это сохраняющийся кровоток в изолированном «выключенном» аневризматическом участке аорты, он развивается при эндоваскулярных вмешательствах как на грудной, так и на брюшной аорте. На **рис. 3** показаны различные типы эндоликов. Эндолики типов I и III рассматриваются как осложнения и требуют дальнейших лечебных процедур для предотвращения сохраняющегося риска разрыва, в то время как эндолик типа II, как правило, можно вести консервативно (стратегия «выжидать и наблюдать») с мониторингом диаметра аневризмы [11]. Эндолики типов IV и V имеют доброкачественное течение. Лечение требуется в случаях расширения аневризмы.

Важно отметить, что обычная рентгенография грудной клетки может быть использована в качестве дополнения для обнаружения «усталости» материала стент-графта и отдаленного контроля «стент-графт-индуцированных» и «не-стент-графт-индуцированных» изменений ширины, длины и ангуляции грудной аорты.

#### 5.2.2. Эндоваскулярное лечение аневризм брюшной аорты

##### 5.2.2.1. Методика

Эндоваскулярное лечение АБА проводится для предотвращения разрыва инфраренальной аорты. Как и при TEVAR, большое значение имеет тщательное предварительное планирование процедуры на основании КТ-ангиографии. Проксимальная шейка аорты, которая определяется как нормальный сегмент аорты между правой/левой почечной артерией и наиболее краниальной точкой аневризмы, должна иметь длину по меньшей мере 10–15 мм и не должна превышать 32 мм. Ангуляция проксимальной шейки более 60° повышает риск миграции устройства и развития эндолика. Подвздошно-бедренная ось также должна быть оценена при КТ, так как при этом используются большие устройства доставки (14–24 F). Аневризматические заболевания подвздошных артерий требуют установки стент-графта в наружную подвздошную артерию. Следует избегать двусторонней окклюзии внутренних подвздошных артерий при их стентировании, поскольку это может приводить к «высокой» перемежающейся хромоте, эректильной дисфункции, ишемии внутренних органов или ишемии спинного мозга.

В настоящее время доступны несколько вариантов стент-графтов, в основном состоящие из саморасширяющегося нитинолового каркаса и покрытые полиэфирной или политетрафторэтиленовой мембраной. Чтобы обеспечить оптимальное прилегание стент-графта к внутренней стенке аорты, диаметр стент-графта должен превышать диаметр проксимальной шейки на 10–20%. В большинстве случаев используются бифуркационные стент-графты, трубчатые графты могут быть использованы толь-



## Рекомендации по эндоваскулярному лечению заболеваний аорты (EVAR)

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>
Рекомендуется принимать решение о TeVAR или eVAR на индивидуальной основе в соответствии с анатомией, патологией, сопутствующими заболеваниями и ожидаемой продолжительностью функции, используя междисциплинарный подход	I	C
Для безопасного раскрытия и прочной фиксации рекомендуется оставлять проксимальную и дистальную посадочные зоны длиной не менее 2 см	I	C
В случае аневризмы аорты рекомендуется выбрать стент-графт диаметром, превышающим диаметр посадочных зон на 10–15%	I	C
Во время установки стент-графта рекомендуется проводить инвазивный мониторинг АД и коррекцию давления (фармакологически или при помощи высокочастотной стимуляции)	I	C
Превентивное дренирование спинномозговой жидкости (ликвора) следует применять у пациентов с высоким риском паралича	IIa	C

*Примечание.* <sup>а</sup> — класс рекомендации, <sup>б</sup> — уровень доказательности.

ко у пациентов с локальными ложными аневризмами интраваскулярной аорты. Имплантация аорто-моно-подвздошных стент-графтов с последующим бедренно-бедренным шунтированием может сэкономить время у пациентов с острым разрывом аорты, поскольку они не требуют катетеризации контралатеральной конечности.

Выбор метода анестезии (общая/регионарная) должен быть индивидуальным. Основной сегмент стент-графта вводится с ипсилатеральной стороны по жесткому проводнику. Контралатеральный доступ используется для введения диагностического катетера для интраоперационной ангиографии. Фиксация стент-графта может быть как супраренальной, так и интраваскулярной в зависимости от используемого устройства. После раскрытия основного сегмента контралатеральный сегмент вводится через противоположный доступ или, в редких случаях, с использованием перекрестного доступа.

После размещения всех компонентов устройства проводится расширение стента в зонах соединения с помощью раздувания баллона. Завершающая ангиография выполняется для проверки отсутствия эндоликов и подтверждения проходимости всех компонентов стент-графта.

### 5.2.2.2. Осложнения

Экстренная конверсия к открытой операции требуется примерно у 0,6% больных [106]. Эндолик является наиболее частым осложнением EVAR. Эндолики типов I и III требуют коррекции, в то время как тип II может разрешаться спонтанно примерно в 50% случаев. В настоящее время риск повреждения сосудов после EVAR низкий (примерно 0–3%) в связи с тщательным предварительным планированием процедуры. Инфекционное поражение стент-графта после EVAR встречается с частотой <1%, при этом отмечается высокая смертность.

## 5.3. Хирургическое лечение

### 5.3.1. Восходящая аорта

Главным принципом хирургии аневризм восходящей аорты является предотвращение риска расслоения или разрыва с восстановлением нормальных размеров восходящей аорты. Если проксимально аневризма ограничивается синотубулярным соединением, а дистальнее — дугой аорты, резекция аневризмы и супракоронарная имплантация синтетического протеза выполняются с коротким периодом кардиоплегии и формированием дистального

анастомоза тотчас проксимальнее дуги аорты. Наружное окутывание или редукционная аортопластика восходящей аорты (ремоделирование ВоА снаружи с помощью сосудистого протеза без ее резекции) являются не рекомендуемыми, но возможными в качестве альтернативы, направленной на уменьшение диаметра аорты, когда канюляция аорты и искусственное кровообращение либо невозможны, либо нежелательны. Методика потенциально выполнима у пожилых пациентов с кальцинированной аортой, у больных высокого риска, или в качестве дополнения к другим процедурам, выполняемым без применения аппарата искусственного кровообращения.

Если проксимально аневризма распространяется ниже синотубулярного соединения, и один или более синусов Вальсальвы расширены, хирургическое лечение проводится с учетом степени вовлечения в процесс аортального клапана и его фиброзного кольца. При нормальном трехстворчатом клапане аорты, отсутствии аортальной недостаточности или центральной аортальной регургитации, вследствие аннулоэктазии, должны использоваться клапансберегающие методы. Они включают классическую операцию Дэвида с реимплантацией аортального клапана в протез аорты или, предпочтительно, в протез со сформированными синусами Вальсальвы. Протез фиксируется снаружи фиброзного кольца аортального клапана, а сам аортальный клапан имплантируется в протез. Процедура завершается реимплантацией устьев коронарных артерий. Кроме того, может быть использована классическая или модифицированная техника Якуба, когда замещаются только синусы Вальсальвы, и поэтому в данном случае вероятность расширения кольца аортального клапана в отдаленном периоде несколько выше. Дополнительная аннулопластика аортального кольца, укрепляющая его с помощью кольцевых швов или опорных колец, может решить эту проблему. В специализированных центрах методика Дэвида также может использоваться у пациентов с двухстворчатым аортальным клапаном (ДАК) и у пациентов с аортальной недостаточностью вследствие других факторов, отличных от изолированной аннулодилатации. Цель восстановительной клапансохраняющей хирургии корня аорты — восстановление естественной гемодинамики. У пациентов с ДАК кровотоки изменены и останутся такими же после коррекции. При наличии каких-либо сомнений в возможности достижения стойкого результата реконструкции, либо при наличии аортального склероза или стеноза, должно

быть выполнено протезирование корня аорты клапансо-держажим кондуитом (операция Бенталла—ДеБоно) или ксенотрансплантатом в соответствии с возрастом пациен-та и потенциальными противопоказаниями для долго-срочного приема антикоагулянтов.

В случае дистального распространения аневризмы на дугу аорты отсутствует неизменная зона для пережатия аорты, что диктует необходимость протезирования аорты с анастомозом на уровне брахиоцефального ствола (открытый дистальный анастомоз) или протезирование дуги аорты по типу полудуги (*hemiarch*). Этот метод позволяет оценить состояние дуги аорты и сформировать анастомоз на уровне вплоть до левой подключичной артерии. Требуется короткий период антеградной перфузии головного мозга и гипотермический циркуляторный арест, так как дуга аорты должна быть открыта и частично резецирована. При операциях на аорте риск параплегии очень сильно зависит от скорости выполнения реконструкции и времени циркуляторного ареста.

При плановом протезировании восходящей аорты (в том числе корня аорты) хирургическая летальность колеблется от 1,6—4,8% и в значительной степени зависит от возраста и других сердечно-сосудистых факторов риска на момент операции [108]. При плановых операциях на восходящей аорте и дуге аорты вероятность неблагоприятного исхода находится в диапазоне 2,4—3,0% [109]. Для пациен-тов моложе 55 лет уровень летальности и инсультов невы-сокий и составляет 1,2 и 0,6—1,2% соответственно [110].

### 5.3.2. Дуга аорты

Высокий риск операций на дуге аорты в настоящее время значительно ниже благодаря внедрению новых тех-нологий как при коррекции аневризм аорты, так и РА. Важно отметить, что постоянное использование антеград-ной перфузии головного мозга [98—101], включая опреде-ление транскраниального насыщения мозга кислородом [102], зарекомендовало себя как безопасный метод защиты мозга даже при длительных (>60 мин) периодах цирку-ляторного ареста. Аксилярная артерия должна рассматри-ваться приоритетной в качестве места канюляции при опе-рациях на дуге аорты и при РА. Инновационные протезы дуги аорты с браншами для протезирования ветвей дуги аорты [108] сделали продолжительность реконструкции дуги более предсказуемой, что позволяет использовать ис-кусственное кровообращение с умеренной (26—28 °C) ги-потермией вместо глубокой (20—22 °C) [111, 112]. В на-стоящее время это основной метод выбора при большин-стве реконструкций, в том числе при острых и хрониче-ских РА, требующих полного протезирования дуги аорты и времени циркуляторного ареста 40—60 мин. В настоящее время многие операции протезирования дуги аорты носят повторный характер в связи с расширением аневризмы после РА типа А и ранее экстренно выполненного первич-ного ограниченного протезирования восходящей аорты или реконструкции проксимального отдела дуги аорты.

Расширенная реконструкция, включающая протезиро-вание восходящей аорты, дуги аорты и изоляцию нисходя-щей аорты при помощи стент-графта («замороженный хо-бот слона») [108] была разработана в качестве одноэтапной процедуры [103, 105]. «Замороженный хобот слона» приме-няется все чаще, если диагностируется РА с поражением восходящего отдела, дуги и нисходящей аорты в основном у пациентов без осложнений [113—117]. Первоначально раз-

работанный для лечения хронических аневризм гибридный подход с технологией «замороженный хобот слона» все ча-ще применяется при остром расслоении аорты [118—121].

### 5.3.3. Нисходящая аорта

Хирургическим доступом к нисходящей аорте являет-ся левосторонняя торакотомия по IV, V или VI межребре-ьям в зависимости от распространенности поражения. К используемым методам защиты органов при вмеша-тельствах на нисходящей аорте относятся левожелудочко-вый обход, параллельное искусственное кровообращение и глубокий гипотермический циркуляторный арест. Про-стой метод «пережимай и оперируй» может быть нецеле-сообразным, поскольку при увеличении времени пережа-тия аорты более 30 мин значительно возрастает риск по-слеоперационного неврологического дефицита (парапле-гия), мезентериальной и почечной ишемии [122, 123]. В противоположность этому методика левожелудочково-го обхода обеспечивает дистальную перфузию аорты (с помощью центрифужного насоса) во время пережатия, когда кровь забирается через канюлю в ушке левого пред-сердия или, предпочтительнее, левых легочных венах, а возврат крови осуществляется через канюлю, установлен-ную в дистальном отделе аорты или бедренной артерии. Похожей методикой является искусственное кровообра-щение, когда аппарат искусственного кровообращения подключается путем канюляции бедренных артерии и ве-ны и обеспечивает перфузию и оксигенацию органов ди-стальнее аортального зажима. В отличие от левожелудоч-кового обхода этот метод требует полной гепаринизации из-за использования стандартного контура аппарата ис-кусственного кровообращения [124].

### 5.3.4. Торакоабдоминальная аорта

Когда имеется поражение нисходящей грудной и брюшной аорты в качестве хирургического доступа, ис-пользуется левосторонняя тораколапаротомия или тора-кофренолюмботомия с забрюшинным выделением аорты и ее ветвей. Этот доступ обеспечивает экспозицию всей аорты от левой подключичной артерии до подвздошных артерий. Если пораженный участок аорты начинается дистальнее дуги аорты и пережатие аорты возможно, хо-рошим методом с отличными результатами, который мо-жет быть использован в клиниках с большим опытом, яв-ляется левожелудочковый обход [125—128]. преимуще-ство этого метода заключается в сохранении перфузии дистальных отделов аорты во время ее пережатия, в том числе селективная гипотермическая перфузия мезенте-риальных и почечных артерий [129—131]. Благодаря защит-ному эффекту гипотермии другие дополнительные мето-ды защиты не нужны.

Риск параплегии после операции на торакоабдоми-нальной аорте находится в диапазоне 6—8% [131, 132]. Для профилактики этого тяжелого осложнения важное значение имеют определенные приемы [133, 134], кото-рые включают умеренную системную гипотермию (34 °C), реимплантацию в протез аорты межреберных артерий между T<sub>viii</sub> и L<sub>i</sub> и предоперационную постановку дренажа спинномозговой жидкости. Дренаж снижает частоту па-раплегии у пациентов с торакоабдоминальными аневризм-ами. Не рекомендуется удаление дренажа до 72 ч после операции для предотвращения параплегии [135—138].

## Рекомендации по хирургическому лечению заболеваний аорты

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
<b>При операциях на восходящей аорте и дуге аорты</b>			
Рекомендуется выполнять реконструкцию аортального клапана с использованием техники реимплантации или ремоделирования в сочетании с аннулопластикой аортального клапана у молодых пациентов с расширением корня аорты и трехстворчатым аортальным клапаном	I	C	
При операциях по поводу острого РА типа А рекомендуется использовать технику открытого дистального анастомоза (полудуга/полная дуга) и избегать пережатия аорты	I	C	
У пациентов с дисплазиями соединительной ткани <sup>d</sup> , требующих выполнения операций на аорте, показано протезирование синусов Вальсальвы	I	C	
При операциях на восходящей аорте и дуге аорты профилактика инсульта и сохранение когнитивных функций должны быть ключевой точкой хирургических, анестезиологических и перфузиологических протоколов*	I	B	154—160*
Остановка кровообращения в условиях глубокой гипотермии, селективная антеградная перфузия мозга и ретроградная мозговая перфузия в изолированном виде или в комбинации друг с другом являются обоснованными методами защиты головного мозга при операциях на восходящей аорте и дуге аорты. Важным критерием выбора той или иной методики является опыт клиники*	IIa	B	161—184*
При операциях на дуге аорты для снижения риска инсульта должно обсуждаться использование селективной антеградной церебральной перфузии	IIa	B	131, 134, 139, 141
При операциях на восходящей аорте и дуге аорты локальная гипотермия головного мозга не рекомендуется из-за высокой вероятности церебральных осложнений*	III	B	185—187*
В качестве зоны канюляции при операциях на дуге аорты и при ее расслоении точкой выбора считается аксиллярная артерия	IIa	C	
<b>При операциях на нисходящей грудной и торакоабдоминальной аорте</b>			
При операциях на нисходящей грудной либо торакоабдоминальной аорте для обеспечения дистальной органной перфузии должно рассматриваться применение левожелудочкового обхода	IIa	C	
<b>Рекомендации по защите спинного мозга</b>			
При операциях на торакоабдоминальной аорте для снижения риска паралича рекомендуется применять дренаж спинномозговой жидкости	I	B	126—127
Оптимизация перфузионного давления спинного мозга путем повышения проксимального давления в аорте и применение дистальной аортальной перфузии являются обоснованными методами защиты спинного мозга у пациентов группы риска. Важным фактором в выборе данных методик является опыт клиники*	IIa	B	138, 191—193*
Умеренная общая гипотермия является обоснованным методом защиты спинного мозга при операциях на нисходящей грудной аорте*	IIa	B	194*
Методами защиты спинного мозга от ишемии являются дистальная перфузия, спинальная гипотермия методом промывания эпидурального пространства охлажденными растворами, системное введение высоких доз глюкокортикостероидов, применение осмотических диуретиков (маннитол), введение папаверина в спинномозговой канал, угнетение активности метаболизма за счет анестетиков*	IIb	B	193, 195—197*
Нейрофизиологический мониторинг (вызванные соматосенсорные и моторные потенциалы) может рассматриваться как метод выявления ишемии спинного мозга и метод определения показаний к реимплантации критических межреберных артерий*	IIb	B	150, 198—200*
<b>Рекомендации по защите почек</b>			
Предоперационная инфузионная терапия и интраоперационное применение маннитола являются обоснованными методами профилактики почечных осложнений*	IIb	C	
При операциях с выделением почечных артерий селективная гипотермическая кристаллоидная или кровяная перфузия являются обоснованными методами защиты почек*	IIb	B	201—203*
Изолированное применение только фуросемида, маннитола или допамина не обеспечивает защиту почек*	III	B	204, 205*

*Примечание.* <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности, <sup>c</sup> — ссылки, поддерживающие уровень доказательности, <sup>d</sup> — синдром Элерса—Данло IV типа, синдромы Марфана или Лойеса—Дитца.\* — JACC. 2010 April 6;55:14:1524.

## 6. Острые синдромы грудной аорты

### 6.1. Определение

ОАС определяется как внезапно возникшие ситуации с похожими клиническими характеристиками, сопровождающиеся поражением аорты. В основе различных проявлений ОАС лежит разрушение интимы и меди аорты. Это может привести к образованию ИМГ, ПАЯ или расслоению аорты, что может привести к разрыву грудной аорты [3]. Разорванная АБА также является элементом ОАС, но из-за своих особенных клинических проявлений и принципов ведения больных она представлена в «Национальных Рекомендациях по ведению пациентов с аневризмами брюшной аорты» в виде отдельной главы.

### 6.2. Патология и классификация

ОАС возникает, когда разрыв, язва или разрыв *vasa vasorum* сопровождаются кровоизлиянием в медию. Воспалительная реакция в ответ на наличие крови в медию может привести к расширению и разрыву аорты. На **рис. 4 (на цв. вклейке)** показаны классификации по Stanford и DeBakey [140]. Наиболее общие черты ОАС отражены на **рис. 5 (на цв. вклейке)** [141]. Во временном аспекте различают следующие виды РА: острое РА (<14 дней), подострое РА (15–90 дней) и хроническое РА (>90 дней) (раздел 12).

### 6.3. Острое расслоение аорты

#### 6.3.1. Определение и классификация

РА определяется как разрушение среднего слоя ее стенки, вызванного внутрисстеночным попаданием крови, с последующим разделением/расслоением слоев стенки аорты и формированием ИП и ЛП с/без сообщения между ними. В большинстве случаев причиной РА является разрыв интимы, вследствие чего кровь попадает в плоскость расслоения — в среднюю оболочку аорты. Далее следует либо разрыв аорты в случае разрушения адвентиции, либо повторное попадание крови в просвет аорты через второй участок разрыва интимы. РА может быть антеградным или ретроградным. В настоящих Рекомендациях по умолчанию будет применяться классификация по Stanford, при использовании других классификаций они будут указываться в тексте. Классификация Stanford принимает в расчет распространенные расслоения, а не локализацию первичной фенестрации. Расслоение аорты может также распространяться на ее основные ветви. Другие осложнения включают тампонаду сердца, недостаточность аортального клапана и синдром мальперфузии органов [4, 142–144]. Воспалительная реакция на процессы тромбоза в медию способна инициировать дальнейший некроз и апоптоз ГМК и дегенерацию эластической ткани, что увеличивает риск разрыва меди.

#### 6.3.2. Эпидемиология

Актуальных данных по эпидемиологии РА мало. По данным Oxford Vascular Study [10], заболеваемость РА оценивается в 6 случаях на 100 000 человек в год. Заболеваемость выше среди мужчин и увеличивается с возрастом [9]. Прогноз хуже у женщин из-за атипичных проявлений и поздней диагностики. Наиболее распространенным фактором риска, связанным с РА, является АГ, которая наблюдается у 65–75% лиц [4, 142–145]. По данным регистра IRAD, средний возраст больных составляет 63 года, мужчины составляют 65%.

Другими факторами риска являются патология аорты или аортального клапана в анамнезе, семейный анамнез заболеваний аорты, перенесенные операции на сердце, курение, тупые травмы грудной клетки и использование наркотических препаратов (например, кокаина и амфетаминов). По данным аутопсий, погибших в ДТП, примерно у 20% погибших был разрыв аорты [146].

#### 6.3.3. Клиническая картина и осложнения

6.3.3.1. Боль в грудной клетке является наиболее частым симптомом острого РА. Резко начавшаяся сильная боль в груди и/или в спине является наиболее типичной. Боль может быть острой, разрывающей, похожей на удар ножом и, как правило, отличается от других причин боли в груди, резкость ее начала является наиболее специфической характеристикой (**табл. 4**) [4, 146]. Наиболее частой локализацией боли является грудная клетка (80%), в то время как боль в спине или в животе встречается в 40 и 25% случаев соответственно. Боль в передней части грудной клетки чаще ассоциируется с РА типа А, в то время как у пациентов с расслоением типа В чаще отмечается боль в спине или животе [147, 148]. Клинические проявления двух типов РА часто могут пересекаться. Боль может мигрировать в другие области, следуя за распространением зоны расслоения по ходу аорты. По данным IRAD, мигрирующая боль наблюдалась у <15% пациентов с острым РА типа А и примерно у 20% больных острым РА типа В.

Дефицит пульса может встречаться у 30% пациентов с РА типа А и 15% при типе В. Тяжелая ишемия нижних конечностей встречается редко.

В нескольких сообщениях описаны признаки и симптомы органной дисфункции, связанной с РА. Летальность у пациентов с острым РА типа А в 2 раза превышает таковую у лиц с острым РА типа В (25 и 12% соответственно) [146]. Наиболее часто у больных с РА встречаются кардиальные осложнения. Аортальная недостаточность может сопровождать 40–75% случаев РА типа А [148–150]. После острого разрыва аорты недостаточность аортального клапана является второй наиболее распространенной причиной смерти у больных с РА. У пациентов с острой тяжелой аортальной недостаточностью обычно развивается сердечная недостаточность и кардиогенный шок.

6.3.3.2. Аортальная регургитация при РА является следствием расширения корня аорты и фиброзного кольца аортального клапана, разрыва фиброзного кольца или створок клапана, смещения одной из створок ниже линии закрытия клапана, отсутствия коаптации створок и физического воздействия отслоенной интимы на закрытие аортального клапана. Тампонада сердца наблюдается у 20% пациентов с острым РА типа А и сопровождается удвоением летальности [144, 145].

6.3.3.3. Ишемия и инфаркт миокарда могут развиваться у 10–15% пациентов с РА и являются следствием расширения ЛП аорты с последующим сдавлением или закрытием устьев коронарных артерий или распространением расслоения на коронарные артерии [151]. При тотальной обструкции коронарных артерий на ЭКГ могут выявляться признаки инфаркта миокарда с подъемом сегмента ST. Кроме того, ишемия миокарда может усугубляться острой аортальной недостаточностью, гипертензией или гипотонией, шоком у пациентов с или без анамнеза ишемической бо-



**Таблица 4. Основные клинические проявления и осложнения у пациентов с острым РА**

Показатель	Тип А	Тип В
Боль в груди	80%	70%
Боль в спине	40%	70%
Резкое начало боли	85%	85%
Миграция боли	<15%	20%
Аортальная недостаточность	40–75%	N/A
Тампонада сердца	<20%	N/A
Ишемия или инфаркт миокарда	10–15%	10%
Сердечная недостаточность	<10%	<5%
Плевральный выпот	15%	20%
Обморок	15%	<5%
Серьезный неврологический дефицит (кома/инсульт)	<10%	<5%
Повреждение спинного мозга	<1%	NR
Мезентериальная ишемия	<5%	NR
Острая почечная недостаточность	<20%	10%
Ишемия нижних конечностей	<10%	<10%

*Примечание.* NR — не сообщается, N/A — не применяется. Проценты округлены.

лезни сердца. Этот факт может объяснить феномен, что примерно у 10% пациентов с хроническим РА типа В имеются ЭКГ-признаки ишемии миокарда [147]. Следует подчеркнуть, что в настоящее время отсутствует единое мнение относительно встречаемости ишемии и инфаркта миокарда между РА типов А и В. Кроме того, установление диагноза по данным ЭКГ при отсутствии трансмуральной ишемии может быть весьма непростым вследствие наличия у данной группы больных сопутствующей гипертрофии левого желудочка, которая встречается примерно у 1/4 пациентов с РА. При систематической оценке повышенный уровень тропонина может быть выявлен у 25% пациентов, поступивших с РА типа А [143]. И повышенный уровень тропонина, и изменения ЭКГ, которые могут варьировать с течением времени, способствуют постановке ошибочного диагноза острого коронарного синдрома и задержке выявления и правильного лечения РА.

**6.3.3.4. Хроническая сердечная недостаточность** в условиях РА обычно связана с аортальной недостаточностью. Чаше выявляемая при РА типа А сердечная недостаточность может также встречаться у пациентов с РА типа В, причиной которой является ишемия миокарда, ранее существовавшая диастолическая дисфункция или неконтролируемая артериальная гипертензия. Данные реестра показывают, что это осложнение наблюдается в <10% случаев РА [131, 145]. Примечательно, что при РА у пациентов с острой сердечной недостаточностью и кардиогенным шоком характерна резкая сильная боль в груди встречается реже, и это может отсрочить диагностику и лечение РА. Гипотония и шок могут развиваться вследствие разрыва аорты, острой тяжелой аортальной недостаточности, обширной ишемии миокарда, тампонады сердца, ранее существовавшей дисфункции левого желудочка, или тяжелой кровопотери.

**6.3.3.5. Массивный гемоторакс** вследствие кровотечения из аорты в средостение и плевральную полость встречается относительно редко, ибо эти пациенты, как правило, не доживают до прибытия в больницу. Небольшой гемоторакс может обнаруживаться у 15–20% пациентов с РА, при этом имеется почти равное распределение между РА типа А и В. Считается, что гемоторакс яв-

ляется преимущественно следствием воспалительного процесса [131, 145].

**6.3.3.6. Легочные осложнения** острого РА редки и сдавление легочной артерии и формирование аортолегочного свища, что приводит к одышке или одностороннему отеку легких, а также к острому прорыву аорты в легкое с массивным кровохарканьем.

**6.3.3.7. Обморок** является важным начальным симптомом РА, возникающим примерно у 15% пациентов с РА типа А и у 5% с типом В. Этот симптом связан с повышенным риском госпитальной смертности, ибо он часто сопровождается опасными для жизни осложнениями такими, как тампонада сердца или расслоение ветвей дуги аорты. Следовательно, у пациентов с подозрением на РА и синкопальными состояниями клиницисты должны активно искать эти осложнения.

**6.3.3.8. Неврологическая симптоматика** часто может быть драматичной и доминировать в клинической картине, маскируя основное заболевание. Причиной ее может быть церебральная мальперфузия, гипотония, тромбоэмболия, а также сдавление периферических нервов. Частота развития неврологической симптоматики при РА находится в диапазоне 15–40%, и в половине случаев она носит транзиторный характер. Острая параплегия, обусловленная ишемией спинного мозга, вызванной окклюзией спинномозговых артерий, наблюдается нечасто, может быть безболезненной и приводить к ошибочной постановке диагноза синдрома Лериша [152]. В наиболее свежем отчете IRAD о РА типа А описывается поражение головного мозга (кома, инсульт) в <10% случаев и ишемическое повреждение спинного мозга в 1,0% случаев [145]. Ишемическая нейропатия верхних или нижних конечностей, вызванная мальперфузией подключичной или бедренной областей, наблюдается примерно в 10% случаев. Осиплость голоса из-за сдавления левого возвратного гортанного нерва наблюдается редко.

**6.3.3.9. Мезентериальная ишемия** возникает у <5% пациентов с РА типа А [145]. Прилежащие структуры и органы могут ишемизироваться вследствие сдавления ветвей аорты, или могут подвергаться механической компрессии из-за РА или кровотечения, что приводит к кардиальным, неврологическим, легочным, висцеральным и перифери-

ческим артериальным осложнениям. Ишемия органов-мишеней также может быть следствием вовлечения устья крупной артерии в процесс расслоения. Нарушение перфузии бывает прерывистым, если причиной является пролабирование отслоенной интимы аорты, или постоянным в случаях окклюзии кровоснабжающих органы сосудов расширенным ЛП. Клинические проявления заболевания бывают разнообразными вследствие того, что боли в животе часто неспецифичны, а отсутствие болевого синдрома встречается в 40% случаев. В результате диагноз, дающий возможность проведения своевременных корректных лечебных мероприятий для спасения жизни пациента, часто устанавливается с запозданием. Таким образом, важно иметь высокую степень настороженности в отношении мезентериальной ишемии у пациентов с острым РА, ассоциированной с болью в животе или повышенным уровнем лактата. Наличие мезентериальной ишемии существенно влияет на тактику ведения и исходы пациентов с РА типа А. В одной из последних публикаций IRAD у 50% пациентов с мезентериальной мальперфузией не проводилось хирургическое лечение [145]. Госпитальная летальность у пациентов с мезентериальной мальперфузией почти в 3 раза выше, чем у больных без этого осложнения (63% против 24%) [145]. Желудочно-кишечное кровотечение является редким, но потенциально смертельным осложнением. Кровотечение может быть ограниченным вследствие инфаркта брыжейки, или массивным, вызванным аорто-пищеводным свищем, или прорывом ЛП в тонкую кишку.

**6.3.3.10. Почечная недостаточность** может встречаться в дебюте заболевания либо манифестировать на госпитальном этапе с частотой до 20% при остром РА типа А и примерно у 10% пациентов с РА типа В [145]. Она может быть следствием почечной гипоперфузии или инфаркта почки из-за вовлечения в процесс расслоения почечных артерий, или развиваться из-за длительной гипотонии. Для раннего выявления этого состояния требуется последовательное определение уровней креатинина и мониторинг диуреза.

#### 6.3.4. Лабораторные исследования

У пациентов, поступивших в клинику с болью в груди и подозрением на РА, для дифференциальной диагностики или выявления осложнений требуется проведение следующих лабораторных исследований, перечисленных в табл. 5.

При повышенном уровне D-димера подозрение на РА возрастает [153—159]. Как правило, уровень D-димера сразу очень высокий по сравнению с другими заболеваниями, при которых уровень D-димера повышается постепенно. D-димер обладает самой высокой диагностической ценностью в течение первого часа [153]. Если D-димер отрицательный, ИМГ и ПАЯ по-прежнему не исключаются, однако преимуществом этого показателя для дифференциальной диагностики является клиническая настороженность врача.

Так как РА поражает медию стенки аорты, были предложены несколько биомаркеров, отражающих травму эндотелия или ГМК (миозин гладких мышц), сосудистого интерстиция (кальпонин, матриксные металлопротеиназы 8), эластической пластинки (растворимые фрагменты эластина) аорты и признаки воспаления (тенасцин-С) или тромбоза, которые в настоящее время изучаются, но еще не вошли в клиническую практику [159—162].

#### 6.3.5. Диагностическая визуализация при остром РА

Основной целью визуализации при остром РА является комплексная оценка всей аорты, в том числе ее диаметра, формы и распространения расслоения, вовлечения в процесс расслоения аортального клапана и ветвей аорты, отношения с прилежащими структурами, наличие внутрисстеночного тромбоза (табл. 6) [153, 163].

КТ, МРТ и ЧП-ЭхоКГ одинаково надежны для подтверждения или исключения диагноза острого РА [78]. Однако КТ и МРТ более приоритетны для оценки распространения острого РА и вовлечения ветвей аорты, а также для диагностики ИМГ, ПАЯ и ТПА [82, 164]. В свою очередь ЧП-ЭхоКГ с использованием доплерографии обладает преимуществом при оценке кровотока через фенестрации и определении их расположения. ЧП-ЭхоКГ может быть использована для контроля за гемодинамическими изменениями как в интраоперационном, так и в послеоперационном периоде в отделении интенсивной терапии [3].

##### 6.3.5.1. Эхокардиография

Диагностика РА при стандартной ТТ-ЭхоКГ в М-режиме и двухмерной эхокардиографии базируется на обнаружении отслоенной интимы в аорте. Чувствительность и специфичность ТТ-ЭхоКГ находятся в диапазоне 77—80 и 93—96% соответственно при поражении восходящей аорты [165—167]. При ЧП-ЭхоКГ дистальное РА успешно обнаруживалось лишь у 70% больных [167].

**Таблица 5. Лабораторные исследования, необходимые при остром РА**

Лабораторные тесты	Выявление признаков
Количество эритроцитов	Кровотечение, анемия
Количество лейкоцитов	Инфекция, воспаление (ССВО)
С-реактивный белок	Воспалительный ответ
Прокальцитонин	Дифференциальная диагностика между ССВО и сепсисом
КФК	Реперфузионное повреждение, рабдомиолиз
Топонин I или Т	Ишемия миокарда, инфаркт миокарда
D-димер	РА, тромбоэмболия легочной артерии, тромбоз
Креатинин	Почечная недостаточность (существующая или развивающаяся)
АСТ/АЛТ	Ишемия печени, поражение печени
Лактат	Ишемия кишечника, метаболические нарушения
Глюкоза	Сахарный диабет
Газы крови	Метаболические нарушения, насыщение кислородом

*Примечание.* ССВО — синдром системного воспалительного ответа, РА — расслоение аорты.

**Таблица 6. Объекты визуализации при остром РА**

РА
Визуализации отслоенной интимы
Распространенность поражения в соответствии с анатомической сегментацией аорты
Идентификация ЛП и ИП (если имеются)
Локализация первичной и вторичной фенестраций (если имеются)
Идентификация антеградного и/или ретроградного РА
Идентификация степени и механизма аортальной недостаточности
Вовлечение ветвей аорты
Обнаружение мальперфузии (плохой кровоток или его отсутствие)
Обнаружение ишемии органов (мозга, миокарда, почек, кишечника и т.д.)
Обнаружение выпота в перикарде и его степень
Обнаружение и степень выпота в плевральную полость
Обнаружение периаортального кровотечения
Признаки кровотечения в средостение
ИМГ
Локализация и степень утолщения стенки аорты
Сосуществование атеросклеротического поражения (отложения кальция)
Наличие небольших разрывов интимы
Пенетрирующая аортальная язва
Локализация поражения (длина и глубина)
Сосуществование ИМГ
Наличие небольших разрывов интимы и кровоизлияния
Толщина остаточной стенки
Во всех случаях
Сосуществование других поражений аорты: аневризмы, бляшки, признаки воспалительных заболеваний и т.п.

*Примечание.* ИМГ — интрамуральная гематома, ИП — истинный просвет, ЛП — ложный просвет, РА — расслоение аорты.

Под фенестрацией понимают дефект в отслоенной интиме аорты с флотацией ее разорванных краев [150, 168]. Небольшие разрывы интимы могут быть обнаружены при цветовом доплеровском исследовании путем визуализации кровотока через участок разрыва (фенестрации) [169], а также на основании выявления спирального характера кровотока в нисходящей аорте. Другими критериями являются полная обструкция ЛП, центральное смещение кальцификации интимы, отделение слоев интимы от тромба и сдвиг различных слоев стенки во время пульсации аорты [168].

Возможности ТТ-ЭхоКГ ограничены у пациентов с аномальной конфигурацией грудной клетки, узкими межреберными промежутками, ожирением, эмфиземой легких, и у больных на искусственной вентиляции легких [170]. Эти ограничения усложняют принятие адекватных решений, но эти проблемы могут быть преодолены при ЧП-ЭхоКГ [158, 168]. При помощи цветового, пульсирующего или СД-доплеровского исследования могут быть обнаружены фрагменты интимы, локализованы первичные и последующие фенестрации, визуализировано тромбообразование в ЛП, антеградный и ретроградный кровоток, определены градиенты давления между ИП и ЛП [169]. Ретроградное РА выявляется на основании отсутствия, сниженного или реверсированного кровотока в ЛП. Тромбообразование часто сочетается с замедлением кровотока и феноменом спонтанного контрастирования [150]. Широкое сообщение между ИП и ЛП проявляется выраженными колебаниями интимы, что в крайних случаях может привести к спадению ИП как пусковому механизму мальперфузии [151]. Локализованное РА в дистальном сегменте восходящей аорты может быть не диагностировано, так как оно соответствует «слепому пятну» при ТТ-ЭхоКГ [168].

Чувствительность ТТ-ЭхоКГ достигает 99%, со специфичностью 89% [168]. Положительные и отрицательные прогностические значения составляют 89 и 99% соответственно на основании хирургических данных и/или результатов аутопсий, которые были подтверждены независимо друг от друга [168, 170]. При включении в анализ пациентов, которые были прооперированы или погибли, чувствительность ЧП-ЭхоКГ составила только 89%, а специфичность — 88%, с положительными и отрицательными прогностическими значениями 97 и 93% соответственно [168].

#### 6.3.5.2. Компьютерная томография

Основной находкой на изображениях после введения контраста является интимальная мембрана, разделяющая просвет аорты на ИП и ЛП. Главная роль при визуализации без контрастного усиления отводится обнаружению медиальносмещенных кальцинатов аорты или самой интимы [171]. Нативные изображения также важны для обнаружения ИМГ [172, 173].

Диагноз РА может быть установлен на основании поперечных КТ-изображений, но важную вспомогательную роль в подтверждении диагноза и определении степени распространения играют многоплоскостные реконструкции изображения, особенно при вовлечении ветвей аорты [174, 175].

Основная роль мультidetекторной КТ состоит в предоставлении конкретных, точных данных о распространении расслоения, в том числе о длине и диаметре аорты, ИП и ЛП, вовлечении сосудов и расстояния от разрывов интимы до жизненно важных ветвей аорты [176].

Выпуклая поверхность интимы направлена, как правило, в сторону ЛП, который окружает ИП. ЛП обычно характеризуется замедленным кровотоком и большим диаметром и может содержать тромбы [176]. При РА типа А ЛП, как правило, расположен вдоль правой переднебо-

ковой стенки восходящей аорты и простирается дистально по спирали, вдоль левой заднебоковой стенки нисходящей аорты. В ЛП можно наблюдать тонкие линейные участки слабого контрастирования, соответствующие частично расслоенной меди, обозначаемые как «признак паутины» — патогномичный признак для идентификации ЛП. В большинстве случаев просвет, который распространяется наиболее каудально, является истинным. Важна точная идентификация ИП и ЛП, чтобы понять, какие ветви аорты отходят исключительно от ЛП, в том числе при планируемом эндоваскулярном лечении [176].

КТ наиболее часто используется как метод визуализации для выявления ОАС и, в частности, РА [177, 180] из-за скорости его выполнения, широкого распространения, доступности и отличной чувствительности (>95% при РА) [177, 179]. Чувствительность и специфичность для диагностики вовлечения ветвей дуги аорты составляют 93 и 98% соответственно, с общей точностью 96% [177]. Диагностические находки включают активную экстравазацию контрастного препарата или хорошо контрастированные скопления крови в плевральной полости, перикарде или средостении [180].

«Правило тройного исключения» является относительно новым термином, который описывает выполнение ЭКГ-синхронизированного 64-детекторного КТ-исследования, чтобы в отделении неотложной помощи оценить пациентов с острой болью в груди на предмет наличия трех потенциальных причин: РА, тромбоэмболии легочной артерии и ишемической болезни сердца. Бесспорным преимуществом КТ является быстрое выявление жизнеугрожающих источников острой боли в груди [88, 181]. Однако важно выявить высокомобильный линейный внутриполостной дефект заполнения, который может имитировать фрагмент интимы при КТ [182]. Так называемый «артефакт пульсации» является наиболее распространенной причиной ошибочного диагноза [183]. Он вызывается ударными движениями восходящей аорты во время сердечного цикла между концом диастолы и концом систолы. Потенциальная проблема артефактов пульсаций может быть устранена с помощью синхронизации с ЭКГ [77, 183, 184], либо при помощи алгоритма 180° линейной интерполирующей реконструкции [185]. Повышение плотности контрастирования в левой брахиоцефальной вене или верхней полой вене, клипсы в средостении и введенные катетеры могут вызывать полосовидные артефакты в аорте, которые потенциально могут имитировать расслоение. Этого можно избежать, уделяя особое внимание объему и скорости введения внутривенного контрастного препарата [88].

#### 6.3.5.3. Магнитно-резонансная томография

МРТ считается ведущим методом для диагностики РА с чувствительностью и специфичностью 98% [164]. Она

отчетливо отражает распространение заболевания и визуализирует дистальный отдел восходящей аорты и дугу аорты более подробно, чем ЧП-ЭхоКГ [186]. Локализация первичной и повторных фенестраций почти также точна, как при ЧП-ЭхоКГ, а чувствительность составляет около 90% [186]. Идентификация интимы при МРТ остается ключевой находкой, выявляемой в первую очередь на спин-Эхо неконтрастных последовательностях [187]. ИП вызывает перерыв сигнала, в то время как в ЛП наблюдается более высокая интенсивность сигнала, указывающая на турбулентный кровоток [188].

МРТ является очень полезным методом для обнаружения выпота в перикарде, аортальной недостаточности или расслоения сонных артерий [164, 189]. Также могут быть четко визуализированы проксимальные отделы коронарных артерий и степень их вовлечения в расслоение [190]. Кровоток в ЛП и ИП может быть оценен количественно с использованием фазово-контрастной МРТ [191, 192].

Несмотря на отличные характеристики этого метода, несколько методологических и практических ограничений исключают его рутинное использование, включая нестабильных больных.

#### 6.3.5.4. Аортография

При ангиографии диагноз РА основывается на «прямых» ангиографических признаках, таких, как визуализация фрагмента интимы (негативное, часто мобильное линейное изображение) или выявление двух отдельных просветов в аорте. «Косвенные» признаки включают неровности контура аорты, жесткость или сдавление, аномалии ветвей аорты, утолщение стенки аорты и аортальную недостаточность [168]. Этот метод больше не используется для диагностики РА, за исключением коронарографии или эндоваскулярного вмешательства.

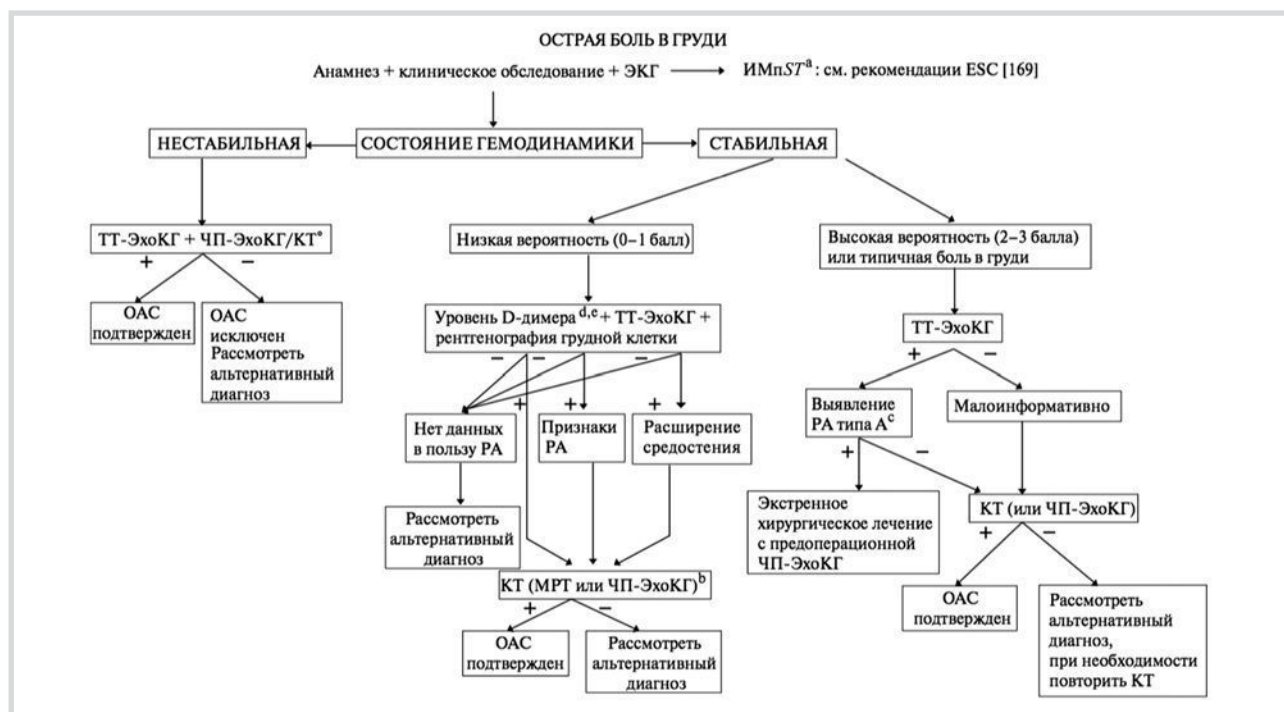
#### 6.3.6. Диагностический поиск

Диагностический поиск для подтверждения или исключения РА сильно зависит от риска этого состояния *a priori*. В 2010 г. в рекомендациях Американского колледжа кардиологов/Американской ассоциации сердца (ACC/АНА) был предложен инструмент оценки риска на основании трех групп информационно-предрасполагающих условий, особенностей болевого синдрома и клинического обследования, и предложена система оценки, согласно которой оценивалось число вовлеченных групп от 0 (нет) до 3 (см. табл. 7) [8]. Данные IRAD свидетельствуют о чувствительности этого подхода, но проверить это пока невозможно [153]. Наличие 0, 1, 2 или 3-х групп данных связано с увеличением дотестовой вероятности, которая должна быть принята во внимание при диагностике всех ОАС, как показано в нижней части блок-схемы (рис. 6).

**Таблица 7. Клинические данные для оценки вероятности ОАС**

Условия высокого риска	Характеристики боли высокого риска	Условия высокого риска при обследовании
Синдром Марфана (или другие заболевания соединительной ткани)	Боль в груди, спине или боли в животе, описываемые одной из следующих характеристик:	Признаки дефицита перфузии:
Семейный анамнез заболеваний аорты	резкое начало;	дефицит пульса;
Ранее известный порок аортального клапана	большая интенсивность;	разница систолического АД;
Ранее известная АГА	разрывающий характер	локальный неврологический дефицит (в сочетании с болью)
Предшествующие воздействия на аорту (в том числе операции на сердце)		Диастолический шум на аорте (впервые появившийся и сочетающийся с болевым синдромом)
		Гипотония или шок





**Рис. 6. Блок-схема принятия решений на основе до тестовой чувствительности ОАС.**

*Примечание.* <sup>a</sup> — Имп. ST в редких случаях может быть ассоциирован с ОАС, <sup>b</sup> — при наличии условий, характеристик пациента и опыта врача, <sup>c</sup> — доказательство РА типа А при наличии отслойки интимы, аортальной регургитации и/или перикардального выпота, <sup>d</sup> — предпочтительно «анализ по месту лечения» (point-of-care) или классическое тестирование, <sup>e</sup> — также тропонин для определения наличия инфаркта миокарда без подъема ST.

ОАС — острый аортальный синдром, РА — расслоение аорты, КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЧП-ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография, ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография, Имп. ST — инфаркт миокарда с подъемом ST.

#### Рекомендации по диагностическому поиску при ОАС

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
<b>Оценка анамнеза и клинической картины</b>			
У всех пациентов с подозрением на ОАС рекомендуется дотестовое определение его вероятности в соответствии с состоянием пациента, симптоматикой и клиническими проявлениями	I	B	142
<b>Лабораторные исследования</b>			
При подозрении на ОАС интерпретация биомаркеров всегда должна проводиться с учетом клинической вероятности	IIa	C	
<b>Визуализация</b>			
ТТ-ЭхоКГ рекомендуется в качестве предварительного визуализирующего исследования	I	C	
У нестабильных пациентов <sup>d</sup> с подозрением на ОАС рекомендуется проведение следующих диагностических методов в соответствии с их доступностью и опытом специалистов:			
ЧП-ЭхоКГ	I	C	
<b>У стабильных пациентов с подозрением на ОАС рекомендуется проведение следующих диагностических методов в соответствии с их доступностью и опытом специалистов:</b>			
КТ	I	C	
МРТ	I	C	
ЧП-ЭхоКГ	IIa	C	
В случае изначально отрицательного результата визуализирующего исследования с сохраняющимся подозрением на ОАС рекомендуется проведение повторных исследований (КТ или МРТ) <sup>e</sup>	I	C	
Выполнение обзорной рентгенографии грудной клетки может обсуждаться при низкой клинической вероятности ОАС	IIb	C	
В случае неосложненного РА типа В и консервативном лечении рекомендуется выполнение повторных визуализирующих исследований (КТ или МРТ) в течение первых дней лечения	I	C	

*Примечание.* <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности, <sup>c</sup> — ссылки, поддерживающие уровень доказательности, <sup>d</sup> — нестабильное состояние означает очень сильную боль, тахикардию, тахипноэ, гипотензию, цианоз, и/или шок, <sup>e</sup> — МРТ предпочтительнее у молодых пациентов для ограничения воздействия рентгеновских лучей.

ОАС — острый аортальный синдром, РА — расслоение аорты, КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЧП-ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография, ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография.

Диагностическая диаграмма сочетает дотестовые вероятности (**см. табл. 7**) в соответствии с клиническими данными, а также лабораторные и визуализирующие исследования, как это и должно быть сделано в клинической практике в отделении интенсивной терапии (**см. рис. 6**).

### 6.3.7. Лечение

Важным аспектом в лечении данного контингента больных является лекарственная терапия для контроля тяжести болевого синдрома и гемодинамического статуса вне зависимости от того, планируется ли хирургическое вмешательство (**Раздел 5.1**).

#### 6.3.7.1. Расслоение аорты типа А

Методом выбора является хирургическое лечение. При остром РА типа А летальность без операции составляет 50% в течение первых 48 ч. Несмотря на совершенствование хирургических и анестезиологических методик, госпитальная летальность (25%) и частота неврологических осложнений (18%) остаются высокими [193, 194]. Тем не менее операция снижает 30-дневную летальность с 90 до 30%. Преимущество операции над консервативной терапией является очевидным при оценке отдаленного периода [195].

На основании этих доказательств все пациенты с РА типа А должны лечиться хирургически. Тем не менее кома, шок, вследствие тампонады перикарда, мальперфузии коронарных или периферических артерий и инсульт являются важными прогностическими факторами, влияющими на послеоперационную смертность. Преимущество хирургического лечения над консервативным ведением доказано даже у пациентов с неблагоприятными проявлениями и/или серьезными сопутствующими заболеваниями.

При анализе 936 больных с РА типа А из регистра IRAD в возрасте до 80 лет госпитальная летальность оказалась значительно ниже после хирургического лечения по сравнению с консервативной терапией. У 80-летних пациентов госпитальная летальность после операции также была ниже, чем при консервативном лечении (37,9% против 55,2%), однако эта разница была статистически незначимой, вероятно, из-за ограниченного размера выборки больных старше 80 лет [196]. В то время как некоторые исследователи сообщили об отличных хирургических результатах и улучшении качества жизни у пожилых людей [197], другие [198] выявили более значимую частоту послеоперационных неврологических осложнений. На основании имеющихся данных возраст сам по себе не должен рассматриваться как критерий исключения для хирургического лечения.

Для достижения оптимального отдаленного результата хирургического лечения острого РА типа А, включая снижение риска отдаленной смертности и частоты реопераций, должны быть учтены следующие моменты. В большинстве случаев аортальная недостаточность связана с острым РА типа А. При этом сам аортальный клапан является по существу нормальным и может быть сохранен путем применения клапансберегающего вмешательства на корне аорты [199—203]. В качестве альтернативы, учитывая экстренную ситуацию, может быть выполнено протезирование аортального клапана. В любом случае, предпочтительным является протезирование корня аорты, если расслоение затрагивает, по крайней мере, один синус Вальсальвы, нежели выполнение только супракоронарно-

го протезирования аорты. Последнее связано с отдаленной дилатацией синусов аорты и рецидивом аортальной недостаточности, что требует повторной операции, связанной с высоким риском осложнений [202, 203]. Существуют различные методы реимплантации АК или сохранения устьев коронарных артерий. Обсуждаемым вопросом является объем вмешательства на аорте. Протезирование восходящей аорты или дуги по типу hemiarch технически проще и эффективно закрывает область первичной фенестрации, но оставляет большую часть пораженной аорты без коррекции. У пациентов с висцеральной или почечной мальперфузией при остром РА типа А первичная фенестрация часто располагается в нисходящей аорте. У этих больных эффективны расширенные хирургические реконструкции, такие, как процедура «замороженный хобот слона», для того, чтобы закрыть область первичной фенестрации и снизить сдавление ИП. Следует отметить важность интраоперационной аортоскопии и, в идеальных условиях, немедленной послеоперационной томографии в условиях гибридной операции для подтверждения или исключения эффективности коррекции. Еще более обширная реконструкция, включающая протезирование восходящей и дуги аорты, с одномоментной изоляцией нисходящей аорты при помощи стентграфта [103, 105] («замороженный хобот слона») в качестве одноэтапной процедуры является технически более сложной и удлиняет операцию с повышением риска неврологических осложнений [204], но обладает преимуществами полной реконструкции с низкой вероятностью реопераций в отдаленном периоде [205]. Если расслоение распространяется на ветви дуги аорты, должна обсуждаться методика их реимплантации конец в конец с использованием отдельных браншей протеза аорты, а не классическая техника имплантации на «площадке» [206—208].

В настоящее время отсутствует единое мнение относительно хирургического лечения пациентов с РА типа А с неврологическим дефицитом или находящихся в состоянии комы. Хотя эта ситуация обычно ассоциируется с плохим послеоперационным прогнозом, восстановление функции головного мозга происходит при достижении его быстрой реперфузии [114, 209], особенно, если время между появлением симптомов и доставкой в операционную составляет <5 ч [210].

Одним из основных факторов, влияющих на исход хирургического лечения, является наличие исходной мезентерической мальперфузии. Синдром мальперфузии развивается с частотой до 30% при остром РА. Ишемия внутренних органов и/или конечностей вызывается динамическим сжатием ИП вследствие повышения давления в ЛП. Последнее развивается из-за большого проксимального притока в ЛП грудной аорты и недостаточным оттоком в дистальную аорту. Мальперфузия также может быть вызвана распространением отслойки интимы на ветви аорты, в результате чего возникает статическая обструкция, похожая на стеноз. В большинстве случаев мальперфузия вызвана сочетанием динамической и статической обструкции, поэтому в отношении пациентов с мальперфузией внутренних органов следует рассматривать хирургическое/гибридное лечение. У пациентов с синдромом динамической мальперфузии используется фенестрирование интимы для создания достаточного дистального сообщения между ИП и ЛП и снижения давления в ЛП.

Классический метод включает пункцию интимы из ИП в ЛП с помощью иглы Brockenborough, используя трансфеморальный доступ [211, 212]. Прокол осуществляется на уровне максимального сдавления ИП в брюшной аорте. Для контроля пункции ЛП полезным может быть ВСУЗИ [213]. Для создания одного или нескольких больших сообщений между двумя просветами используется баллонный катетер диаметром 12–18 мм. Альтернативный метод (техника «ножниц») [214] для фенестрации фрагментов интимы основывается на введении двух жестких проводочных проводников в ИП и ЛП через один трансфеморальный проводниковый катетер 8F. Катетер сдвигается по двум направляющим проводникам от наружной подвздошной артерии до висцеральных артерий с созданием большой зоны сообщения.

Несмотря на высокий уровень технического успеха, фенестрация сама не может полностью решить проблему мальперфузии. По данным последних исследований [215], у 75% пациентов после этой процедуры требуются дополнительные эндоваскулярные вмешательства (например, стентирование) для ликвидации ишемии.

Само эндоваскулярное лечение применялось у отдельных пациентов с РА типа А, однако в настоящее время оно не является общепринятым [216, 217].

#### 6.3.7.2. Лечение расслоения аорты типа В

Естественное течение РА типа В часто неосложненное, поэтому в отсутствие мальперфузии или ранних признаков прогрессирования заболевания состояние пациента можно стабилизировать путем изолированной медикаментозной терапии, контролируя болевой синдром и АД.

##### 6.3.7.2.1. Неосложненное расслоение аорты типа В:

###### 6.3.7.2.1.1. Медикаментозная терапия

Пациенты с неосложненным РА типа В лечатся консервативно. Цель терапии — контроль болевого синдрома, частоты сердечных сокращений и АД, а также пристальное наблюдение за возможными признаками прогрессирования заболевания и/или мальперфузии (Раздел 5.1). При необходимости выполняются повторные визуализирующие исследования, предпочтительно — МРТ или КТ.

##### 6.3.7.2.1.2. Эндоваскулярное лечение заболеваний грудной аорты

Эндоваскулярное лечение грудной аорты (thoracic endovascular aortic repair — TEVAR) при РА направлено на стабилизацию заболевания и предотвращение развития отдаленных осложнений путем инициации процесса ремоделирования аорты. Облитерация области проксимальной фенестрации интимы путем имплантации покрытого стент-графта перенаправляет поток крови в ИП, тем самым улучшая дистальную перфузию. Тромбоз ЛП приводит к его уменьшению, концептуально предотвращает дегенерацию аневризмы и в конечном счете ее разрыв с течением времени. Пока имеется мало данных о сравнении TEVAR и медикаментозной терапии у больных с неосложненным РА типа В. В исследовании INSTEAD (Investigation of Stent Grafts in Patients with Type B AD) были рандомизированы в общей сложности 140 пациентов с подострым (>14 дней) неосложненным РА типа В [218]. Двухлетнее наблюдение показало эффективность TEVAR (ремоделирование аорты было достигнуто у 91,3% больных после TEVAR против 19,4% пациентов, получавших медикаментозное лечение;  $p<0,001$ ); однако TEVAR не продемонстрировало наличие клинических преимуществ в сравне-

нии с медикаментозной терапией (выживаемость:  $88,9\pm 3,7\%$  с TEVAR против  $95,6\pm 2,5\%$  с оптимальной медикаментозной терапией;  $p=0,15$ ). Согласно последним данным, длительное наблюдение в этом исследовании (INSTEAD -XL) [219] продемонстрировало 5-летнюю аорто-ассоциированную летальность (6,9% против 19,3%;  $p=0,04$ ) и прогрессирование заболевания (27,0% против 46,1%;  $p=0,04$ ), которые были существенно ниже у больных после TEVAR по сравнению с группой медикаментозного лечения. Общая летальность была сопоставима в обеих группах. О похожих наблюдениях недавно сообщалось в регистре IRAD [220], в который также были включены пациенты с осложненным РА.

##### 6.3.7.2.2. Осложненное расслоение аорты типа В: эндоваскулярное лечение.

###### 6.3.7.2.2.1. Эндоваскулярное лечение грудной аорты

TEVAR является методом выбора при осложненном остром РА типа В [11]. Целью TEVAR является закрытие «первичной» фенестрации и добавочных фенестраций в нисходящей аорте. Кровоток перенаправляется в ИП, что ведет к улучшению дистальной перфузии путем декомпрессии стенозированного ИП. Этот механизм может способствовать разрешению мальперфузии висцеральных или периферических артерий. Кроме того, инициируется тромбообразование в ЛП, что благоприятствует ремоделированию и стабилизации аорты.

Термин «осложненное» означает постоянные или периодические боли, неконтролируемую гипертензию, несмотря на адекватное лечение, раннее расширение аорты, мальперфузию и признаки разрыва (гемоторакс, увеличивающаяся периаортальная и медиастинальная гематома). Дополнительные факторы, такие как диаметр ЛП, расположение первичной фенестрации и ретроградное расслоение дуги аорты также существенно влияют на прогноз [221]. Будущие исследования должны определить, эффективно ли эндоваскулярное лечение в этих подгруппах.

В отсутствие проспективных рандомизированных клинических исследований (РКИ) растет объем свидетельств о значительном преимуществе TEVAR над открытыми хирургическими вмешательствами у больных с острым осложненным РА типа В. По данным проспективного многоцентрового Европейского реестра [222], включающего 50 больных, 30-дневная летальность составила 8%, частота инсультов и ишемии спинного мозга — 8 и 2% соответственно.

###### 6.3.7.2.2.2. Хирургическое лечение

Поражение артерий нижних конечностей, выраженная извитость подвздошных артерий, ангуляция дуги аорты с формированием острых углов, а также отсутствие проксимальной посадочной зоны («шейки») для стент-графта являются факторами, определяющими показания к открытому хирургическому лечению острого осложненного РА типа В. Цель открытого хирургического вмешательства состоит в протезировании нисходящей аорты дакроновым протезом и перенаправлении кровотока в ИП дистальных отделов аорты путем закрытия ЛП на уровне дистального анастомоза, а также в улучшении перфузии и декомпрессии ИП, что может ликвидировать мальперфузию [223].

В связи с тем, что у большинства пациентов проксимальная фенестрация расположена рядом с устьем левой подпочечной артерии, операция должна выполняться в условиях глубокого гипотермического циркуляторного

## Рекомендации по лечению РА

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
У всех пациентов с РА рекомендуется проведение медикаментозной терапии, включающей обезболивание и стабилизацию АД	I	C	
У пациентов с РА типа А рекомендуется проведение экстренного хирургического вмешательства	I	B	1, 2
У больных с острым РА типа А и мальперфузией внутренних органов должно обсуждаться гибридное лечение (т.е. протезирование восходящей аорты и/или дуги аорты и любое чрескожное вмешательство на аорте или ее ветвях)	IIa	B	2, 118, 202—204, 227
При неосложненном РА типа В всегда должно рекомендоваться проведение медикаментозной терапии	I	C	
При неосложненном РА типа В должно применяться TEVAR	IIa	B	218, 219
При осложненном РА типа В рекомендуется выполнение TEVAR	I	C	
При осложненном РА типа В может обсуждаться хирургическое лечение	IIb	C	

Примечание. <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности, <sup>c</sup> — ссылки, поддерживающие уровень доказательности. РА — расслоение аорты, TEVAR — эндоваскулярное лечение грудной аорты.

арresta через левостороннюю торакотомию. Эта хирургическая методика дает возможность формировать «открытый» проксимальный анастомоз с нерасслоенным дистальным отделом дуги аорты. Несмотря на улучшение результатов хирургического лечения за последние десятилетия, все же они остаются с показателями госпитальной летальности в диапазоне 25—50% [224]. Ишемия спинного мозга (6,8%), инсульт (9%), мезентериальная ишемия/инфаркт кишки (4,9%) и острая почечная недостаточность (19%) являются осложнениями, часто встречающимися при открытом хирургическом лечении [225]. В отдельных клинических ситуациях для лечения осложненных форм острого РА типа В и при отсутствии проксимальной посадочной зоны может обсуждаться методика «замороженного хобота слона», так как она устраняет риск ретроградного РА типа А [226].

Таким образом, показаниями к хирургическому лечению при осложненном РА типа В являются противопоказания к TEVAR или невозможность применения TEVAR:

- при заболеваниях периферических артерий;
- выраженной извитости подвздошных артерий;
- ангуляции дуги аорты под острым углом.

Цель операции — протезирование аневризматически измененной части аорты с перенаправлением кровотока в истинный просвет в области дистального анастомоза путем ушивания ложного просвета.

Недостатки хирургического метода лечения:

- при расположении проксимальной фенестрации в области устья левой подпочечной артерии метод левостороннего обхода с пережатием дистального отдела дуги аорты не является целесообразным из-за высокого риска ретроградного расслоения аорты и острой левожелудочковой недостаточности;
- у большинства пациентов операция может быть проведена только в условиях глубокой гипотермии с остановкой кровообращения.

Результаты открытых операций — госпитальная летальность от 25 до 50%, частота спинальных осложнений — 7%, частота инсульта — 9%, частота почечных осложнений — 19%.

## 6.4. Интрамуральная гематома

### 6.4.1. Определение

ИМГ аорты — это один из вариантов ОАС, когда происходит формирование гематомы в меди аорты при отсут-

ствии ЛП и разрыва интимы (фенестрации). ИМГ диагностируется на основании утолщения стенки аорты >5 мм округлой формы или в виде полумесяца и при отсутствии в ней кровотока. Эта состояние может составлять 10—25% от всех случаев ОАС. Вовлечение восходящей аорты и дуги аорты (тип А) происходит в 30 и 10% случаев соответственно, в то время как поражение нисходящей грудной аорты (тип В) выявляется в 60—70% случаев [228, 229].

### 6.4.2. Диагностика

Для обнаружения острой ИМГ аорты ТТ-ЭхоКГ недостаточно из-за ее низкой чувствительности. Пограничным пределом для ИМГ является значение 5 мм [230], чувствительность ТТ-ЭхоКГ для ее обнаружения составляет менее 40%. Следовательно, ТТ-ЭхоКГ не может быть использована в качестве единственного метода визуализации у пациентов с подозрением на ОАС [231].

КТ и МРТ являются ведущими методами для диагностики и классификации интрамуральной гематомы. При оценке состояния аорты при КТ определяющее значение для диагностики ИМГ имеют изображения без контрастного усиления.

Высокоплотное серповидное утолщение аорты, распространяющееся в продольной, неспиралевидной плоскости, является отличительной чертой данной патологии. В отличие от РА, просвет аорты редко сужается при наличии ИМГ, а после введения контрастного вещества не визуализируются фрагменты интимы, не усиливается контрастирование стенки аорты. Использование КТ с комбинацией нативных изображений и изображений с контрастным усилением при диагностике ИМГ обеспечивает чувствительность до 96% [232]. Иногда при КТ бывает трудно дифференцировать ИМГ от атеросклеротического утолщения аорты, тромботических масс или тромбированного расслоения. При этих обстоятельствах ценным методом, разрешающим эти проблемы, может стать МРТ [79, 233, 234]. При МРТ также возможно определение сроков развития гематомы на основе сигнальных характеристик различных продуктов распада гемоглобина [88, 187].

При острой ИМГ типов А и В необходимо тщательно анализировать изображения и попытаться локализовать первичную фенестрацию, которая очень часто присутствует и следовательно может помочь в выборе метода лечения, особенно при обсуждении возможности TEVAR.



**Таблица 8. Прединдикторы осложнений ИМГ**

Стойкий и рецидивирующий болевой синдром, несмотря на адекватное лечение [241]
Трудноконтролируемое АД [228]
Вовлечение восходящей аорты [228, 237, 242]
Максимальный диаметр аорты $\geq 50$ мм [178, 242]
Прогрессивное утолщение стенки аорты ( $>11$ мм) [243]
Увеличение диаметра аорты [243]
Рецидивирующий плевральный выпот [241]
ПАЯ или язвopodobная деструкция, вторичная по отношению к ограниченному расслоению пораженного сегмента [241, 244–246]
Ишемия внутренних органов (мозг, миокард, почки, кишечник и т.д.)

**Таблица 9. Диагностическое значение различных методов визуализации при ОАС**

Поражение	ТТ-ЭхоКГ	ЧП-ЭхоКГ	КТ	MPT
Расслоение восходящей аорты	++	+++	+++	+++
Расслоение дуги аорты	+	+	+++	+++
Расслоение нисходящей аорты	+	+++	+++	+++
Размер	++	+++	+++	+++
Внутристеночный тромб	+	+++	+++	+++
Интрамуральная гематома	+	+++	++	+++
Пенетрирующая аортальная язва	++	++	+++	+++
Вовлечение ветвей аорты	+ <sup>a</sup>	(+)	+++	+++

*Примечание.* <sup>a</sup> — могут быть улучшены в сочетании с ультразвуковым исследованием сосудов (сонных, подключичных, позвоночных, чревных, мезентериальных и почечных артерий).

+++ — отлично, ++ — слабо, + — плохо, (+) — плохо и непостоянно.

КТ — компьютерная томография, MPT — магнитно-резонансная томография, ЧП-ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография, ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография.

#### **6.4.3. Клиническое течение, морфологические изменения и осложнения**

Показатели летальности при медикаментозном лечении в Европе и США высокие [228, 229, 235–238], в отличие от Азии [239, 240]. По данным IRAD, госпитальная летальность при ИМГ типа А аналогична таковой при РА типа А и обусловлена близостью поражения к аортальному клапану [229]. С другой стороны, в ряде исследований было показано, что 30–40% ИМГ типа А трансформируются в РА с наибольшим риском в первые 8 дней после начала заболевания [236]. При острой ИМГ типа В риск госпитальной летальности составляет  $<10\%$  аналогично РА типа В [228]. Прединдикторы осложнений острой фазы ИМГ приведены в табл. 8.

Отдаленный прогноз у пациентов с ИМГ более благоприятен по сравнению с больными с РА [247, 248]. Однако 5-летняя выживаемость при ИМГ находится в диапазоне 43–90% в зависимости от особенностей пациентов [178, 228, 236]. Локальное разрушение (ulcer-like projection — ULP) аорты может появиться в течение первых дней или через несколько месяцев после дебюта симптоматики и этим отличается от ПАЯ, которая связана с атеросклерозом стенки аорты [241, 248]. Несмотря на то что ULP восходящей аорты имеет неблагоприятный прогноз [248], при ИМГ типа В течение заболевания более доброкачественное [241, 248]. Стоит отметить, что большая начальная глубина ULP сопровождается большим риском осложнений [247, 249, 250].

#### **6.4.4. Показания к операции и эндоваскулярному вмешательству на грудной аорте**

Терапевтическое лечение при острой ИМГ должно быть аналогично таковому при РА.

##### **6.4.4.1. Интрамуральная гематома типа А**

Экстренное хирургическое лечение показано в осложненных случаях при наличии выпота в перикард, периаортальной гематомы или большой аневризмы, а неотложная операция ( $<24$  ч после установления диагноза) требуется при большинстве ИМГ типа А. У пожилых пациентов с наличием серьезных сопутствующих заболеваний, разумным вариантом может быть начальное консервативное лечение «ожидать и наблюдать» (оптимальная медикаментозная терапия с контролем АД, болевого синдрома и повторными визуализирующими исследованиями), особенно при отсутствии дилатации аорты ( $<50$  мм) и толщины ИМГ  $<11$  мм [239, 240].

##### **6.4.4.2. Интрамуральная гематома типа В**

Первичным подходом при этом состоянии является медикаментозная терапия. Показания к эндоваскулярному лечению или открытой операции такие же, как при РА типа В. Подгруппа пациентов с расширением аорты или ULP должна тщательно оцениваться, и при сохраняющейся или рецидивирующей симптоматике, либо при прогрессивном расширении аорты, показано хирургическое лечение [250]. Показаниями для вмешательства в острой фазе являются расширение ИМГ, несмотря на медикаментозное лечение и разрыв интимы, по данным КТ с контрастным усилением, при этом TEVAR более предпочтительно, чем открытая операция.

#### **6.5. Пенетрирующая аортальная язва**

##### **6.5.1. Определение**

Пенетрирующая аортальная язва (ПАЯ) — это язва атеросклеротической бляшки аорты, проникающая через внутреннюю эластическую пластинку в медию [251]. Та-

## Рекомендации по ведению пациентов с ИМГ

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>
У всех пациентов с ИМГ рекомендуется проведение медикаментозной терапии, включающей обезболивание и стабилизацию АД	I	C
В случаях ИМГ типа А рекомендуется проведение экстренного хирургического вмешательства	I	C
В случаях ИМГ типа В рекомендуется проведение медикаментозной терапии под строгим контролем	I	C
При неосложненной ИМГ типа В показано выполнение повторных визуализирующих исследований (МРТ или КТ)	I	C
При осложненной ИМГ типа В должно обсуждаться выполнение TEVAR	IIa	C
При осложненной ИМГ типа В может обсуждаться хирургическое лечение	IIb	C

*Примечание.* <sup>а</sup> — класс рекомендации, <sup>б</sup> — уровень доказательности, <sup>с</sup> — неосложненная/осложненная ИМГ означает отсутствие или наличие рецидивирующего болевого синдрома, расширения ИМГ, периаортальной гематомы, разрушения интимы. КТ — компьютерная томография, ИМГ — интрамуральная гематома, МРТ — магнитно-резонансная томография, TEVAR — эндоваскулярное лечение грудной аорты.

кие поражения составляют 2—7% от всех случаев ОАС [252]. Распространение язвенного процесса может привести либо к развитию ИМГ и ложной аневризмы, либо к острому РА и разрыву аорты [253]. Естественное течение этого заболевания характеризуется прогрессивным расширением аорты и образованием мешотчатой или веретенообразной аневризмы, что особенно быстро происходит в восходящей аорте (ПАЯ тип А) [245, 251, 253, 254].

ПАЯ часто встречается при выраженном атеросклерозе грудной аорты, бывает множественной и может сильно различаться по размеру и глубине поражения сосудистой стенки [255]. Наиболее распространенной локализацией ПАЯ является средняя и нижняя трети нисходящей грудной аорты (ПАЯ тип В). Реже язвы находятся в дуге аорты или брюшной аорте, в то время как вовлечение восходящей аорты наблюдается редко [245, 251, 256, 257]. Общими чертами больных с ПАЯ являются пожилой возраст, мужской пол, курение табака, гипертензия, ишемическая болезнь сердца, хроническая обструктивная болезнь легких и сопутствующая АБА [256—258]. Симптомы могут быть аналогичны тем, которые имеются при РА, хотя они более часто проявляются у пожилых пациентов и редко манифестируют в виде признаков мальперфузии органов [259]. Симптомы могут указывать на экстренную ситуацию при вовлечении адвентиции и возможном разрыве аорты. КТ является методом выбора для диагностики ПАЯ на основании выпячивания контрастированной меди через кальцинированную бляшку.

### 6.5.2. Диагностическая визуализация

При нативной КТ ПАЯ напоминает ИМГ. КТ с контрастным усилением, в том числе с использованием аксиальных и многоплоскостных преобразований, является методом выбора для диагностики ПАЯ. Характерным признаком является локализованное изъязвление, проникающее через интиму аорты в стенку в средней и дистальной трети нисходящей грудной аорты. Локальное утолщение или выраженное снижение интенсивности сигнала от прилегающей соседней стенки аорты предполагает наличие ассоциированной ИМГ. В данном аспекте потенциальным недостатком МРТ по сравнению с КТ является его неспособность выявить смещение кальцинатов интимы, что часто сопровождается ПАЯ (табл. 9).

### 6.5.3. Ведение больных

При ОАС, обусловленном ПАЯ, целью лечения является предотвращение разрыва аорты и прогрессирования

острого РА. Показания для вмешательства включают рецидивирующий и неутрачиваемый болевой синдром, признаки отграниченного разрыва, такие как быстро расширяющаяся ПАЯ, ассоциированная периаортальная гематома или выпот в плевральную полость [241, 258, 259].

Было высказано предположение, что бессимптомные ПАЯ диаметром >20 мм или шейкой >10 мм имеют более высокий риск относительно прогрессирования заболевания, и больные с подобными признаками могут быть кандидатами для более раннего хирургического вмешательства [241]. Однако другие исследования [253] не подтвердили наличие связи между размером и показаниями к операции. В настоящее время исследуется значение ФДГ-ПЭТ/КТ для оценки степени и распространения воспалительного поражения в качестве маркера нестабильности аорты и возможного определения тактики ведения пациентов [86].

### 6.5.4. Интервенционное лечение

В настоящее время отсутствуют данные РКИ пациентов с ИМГ, сравнивающих открытое хирургическое и эндоваскулярное лечение.

Выбор метода лечения основывается, преимущественно, на анатомических особенностях, клинических проявлениях и особенностях сопутствующих заболеваний. Так как у этих пациентов традиционное хирургическое лечение часто не показано из-за преклонного возраста и сопутствующих заболеваний, то поражения, вследствие их сегментарной природы, представляют собой идеальную анатомическую цель для стентирования. Соответственно все шире и с обнадеживающими результатами применяется TEVAR при данных состояниях [255, 259—261].

## 6.6. Псевдоаневризма аорты

Псевдоаневризма аорты (ложная аневризма) определяется как расширение аорты из-за разрушения всех слоев ее стенки, которое ограничивается только периаортальной соединительной тканью. Когда давление псевдоаневризмы на окружающие ткани аорты превысит максимально выдерживаемое значение, происходит фатальный разрыв. Другим жизнеугрожающим осложнением является образование фистул и сдавление или эрозии окружающих структур из-за постепенного увеличения размера псевдоаневризмы аорты. Ложные аневризмы грудной аорты, как правило, являются вторичными в результате тупой травмы грудной клетки, инерциального разрыва стенки аорты

**Таблица 10. Рекомендации по ведению пациентов с пенетрирующей аортальной язвой**

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>
У всех пациентов с ПАЯ рекомендуется проведение медикаментозной терапии, включающей обезболивание и стабилизацию АД	I	C
В случаях ПАЯ типа А должно обсуждаться проведение экстренного хирургического вмешательства	IIa	C
В случаях ПАЯ типа В рекомендуется проведение медикаментозной терапии под строгим контролем	I	C
При неосложненной ПАЯ типа В показано выполнение повторных визуализирующих исследований (МРТ или КТ)	I	C
При осложненной ПАЯ типа В должно обсуждаться выполнение TEVAR	IIa	C
При осложненной ПАЯ типа В может обсуждаться хирургическое лечение	IIb	C

*Примечание.* <sup>а</sup> — класс рекомендации, <sup>б</sup> — уровень доказательности.

КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПАЯ — пенетрирующая аортальная язва, TEVAR — эндоваскулярное лечение грудной аорты.

из-за резкого падения скорости движения при автоавариях, падениях и спортивных травмах [262]. Ятрогенные псевдоаневризмы возникают после операций на аорте и эндоваскулярных вмешательств [263—265]. Редко псевдоаневризмы аорты бывают вторичными по отношению к инфекционному поражению аорты (грибковые аневризмы) и пенетрирующим язвам.

У больных с псевдоаневризмами аорты при возможности и вне зависимости от размеров аорты показано выполнение открытых хирургических вмешательств. В настоящее время отсутствуют РКИ, сравнивающие результаты открытых хирургических и эндоваскулярных вмешательств, при псевдоаневризмах аорты. Выбор лечения базируется на основе анатомических особенностей, клинических проявлений и сопутствующих заболеваний.

### **6.7. (Отграниченный) разрыв аневризмы аорты**

Отграниченный разрыв должен быть заподозрен у всех пациентов с острой болью, когда при визуализирующем исследовании обнаруживается аневризма аорты с сохранной стенкой. В этих условиях рецидивирующий или стойкий болевой синдром, а также плевральные выпот или асцит, особенно прогрессирующие, свидетельствуют о высоком риске разрыва аорты. При визуализации разрыва аорты бывает трудно дифференцировать от отграниченного разрыва аорты. В отличие от разрыва свободной стенки (когда разрушение всех слоев стенки аорты приводит к образованию массивной гематомы), при отграниченном разрыве аневризмы аорты (с/без образования ложной аневризмы) периваскулярная гематома маскируется периаортальными структурами: плеврой, перикардом, средостением и забрюшинным пространством, а также окружающими органами. Таким образом, пациенты с отграниченным разрывом аорты гемодинамически стабильны.

#### **6.7.1. Отграниченный разрыв АГА**

##### **6.7.1.1. Клиническая картина**

У пациентов с отграниченным разрывом АГА обычно остро возникает боль в груди и/или в спине. Одномоментная боль в животе может присутствовать у больных с симптомами торакоабдоминальными аневризмами. Открытый разрыв свободной стенки аорты, как правило, быстро приводит к внутреннему кровотечению и смерти. Острая дыхательная недостаточность может быть результатом свободного прорыва аорты в левую половину грудной клетки. Редко эрозия структур средостения может приве-

сти к кровохарканию вследствие аорто-бронхиального свища или рвоте кровью из-за аорто-пищеводной фистулы. Локализация разрыва имеет первостепенное значение, так как она влияет на прогноз и ведение пациентов. Как правило, чем ближе расположение аневризмы к аортальному клапану, тем выше риск неблагоприятного исхода. Менее половины всех пациентов с разрывом аорты прибывают в больницу живыми, смертность может достигать 54% за 6 ч и 76% через 24 ч после начала заболевания [123].

##### **6.7.1.2. Диагностическое обследование**

При подозрении на (отграниченный) разрыв АГА показано выполнение КТ с использованием протокола, включающего нативные изображения для обнаружения ИМГ, и визуализацию после введения контрастного вещества для выявления зон затека, указывающих на разрыв. В дополнение к исследованию всей аорты, визуализация должна охватывать подвздошные и бедренные артерии для получения достаточного объема информации для планирования хирургического или эндоваскулярного лечения. Отграниченный (или надвигающийся) разрыв АГА является показанием для экстренного лечения из-за неминусовой опасности внутреннего кровотечения и смерти. Как правило, при отсутствии противопоказаний, симптомные пациенты должны лечиться хирургически независимо от диаметра аневризмы из-за риска разрыва аорты [266]. Необходимо тщательно соблюдать баланс между открытыми хирургическими и эндоваскулярными методами лечения, с точки зрения рисков и выгоды в каждом конкретном случае, в том числе в зависимости от опыта конкретного медицинского учреждения. Планирование и выполнение TEVAR при (отграниченном) разрыве АГА должно выполняться в соответствии с согласительным документом ESC/Европейской Ассоциации по Кардиоторакальной Хирургии [11]. К благоприятным анатомическим факторам для эндоваскулярного лечения относятся наличие адекватных проксимальных и дистальных зон посадки для протеза и нормальные подвздошные/бедренные артерии для сосудистого доступа.

##### **6.7.1.3. Лечение**

Отграниченный разрыв АГА является состоянием, требующим срочного лечения, так как после прорыва свободной стенки большинство пациентов не выживает. Традиционным методом лечения при этом состоянии была открытая операция, однако в последнее время альтернативным методом у отдельных пациентов стало эндоваскулярное лечение. В метаанализе 28 ретроспективных ис-

## Рекомендации по лечению (ограниченного) разрыва АГА

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
У пациентов с подозрением на разрыв АГА для подтверждения диагноза рекомендуется выполнение экстренной КТ-ангиографии	I	C
У больных с острым ограниченным разрывом АГА рекомендуется экстренное хирургическое лечение	I	C
При наличии подходящих анатомических условий и опыта предпочтение должно отдаваться эндоваскулярному вмешательству (TEVAR)	I	C

*Примечание.* <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности.

КТ — компьютерная томография, АГА — аневризма грудной аорты, TEVAR — эндоваскулярное лечение грудной аорты.

следований, сравнивающих открытые и эндоваскулярные методы лечения, в общей сложности у 224 пациентов сообщается 30-дневная летальность 33% при открытом хирургическом лечении и 19% в группе TEVAR ( $p=0,016$ ) [267]. В ретроспективном многоцентровом исследовании 161 пациента 30-дневная летальность в группах хирургического лечения и TEVAR составила 25 и 17% соответственно ( $p=0,26$ ) [268]. Общая частота осложнений, включающих смерть, инсульт или стойкую параплегию, составила 36% в группе открытой реконструкции в сравнении с 22% в группе TEVAR. В исследовании Nationwide Inpatient Sample (США) были идентифицированы 923 больных, которым выполнялись операции по поводу разрыва нисходящей АГА между 2006 и 2008 г., при отсутствии сопутствующих поражений аорты. Из этих больных 61% были оперированы открыто и 39% перенесли TEVAR. Нескорректированная госпитальная летальность составила 29% при открытых операциях и 23% при TEVAR ( $p=0,064$ ) [269]. Многофакторный анализ летальности и частоты осложнений показал похожие результаты для открытых операций и TEVAR.

### 6.8. Травматическое повреждение аорты

#### 6.8.1. Определение, эпидемиология и классификация

Тупое ТПА наиболее часто встречается вследствие резкого замедления из-за лобового или бокового столкновения, как правило, при высокоскоростных дорожно-транспортных происшествиях или падении с большой высоты. Следствием быстрого замедления является воздействие скручивающих и сдвигающих сил на относительно неподвижные отделы аорты, такие, как корень аорты, область рядом с артериальной связкой или диафрагмой. Сочетание сжатия и смещения средостения кпереди, резкий подъем АД и растяжение аорты вдоль позвоночника также может объяснить патогенез ТПА. Соответственно, при ТПА повреждение находится у перешейка аорты в 90% случаев [270, 271]. Была предложена классификация ТА: тип I (разрыв интимы), тип II (ИМГ), тип III (псевдоаневризма) и тип IV (разрыв) [272]. После травмы головного мозга травма грудной аорты является второй наиболее распространенной причиной смерти у пациентов с тупой травмой, ранняя летальность может превышать 80%. При улучшении оказания помощи и быстром обнаружении ТПА выжившие пациенты с большей вероятностью перенесут успешную хирургическую коррекцию.

#### 6.8.2. Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина ТПА колеблется от незначительных неспецифических симптомов до болей в грудной клетке или между лопаток. В многоцентровом ретроспективном исследовании на основании одной группы больных (640 пациентов) была разработана балльная система

оценки, проведенная на другой группе. Всем пострадавшим должна быть выполнена экстренная КТ. КТ является быстрым и воспроизводимым методом, обладает чувствительностью и специфичностью для ТПА, приближающимся к 100%. Предикторами ТПА являются расширение средостения, гипотензия <90 мм рт.ст., переломы длинных трубчатых костей, ушиб легких, перелом левой лопатки, гемоторакс и переломы таза. Чувствительность и специфичность метода достигали 93 и 86% соответственно [273]. Кроме того, КТ позволяет одновременно получать изображения других органов (повреждение мозга, костей и внутренних органов). Другие находки, связанные с ТПА, могут включать гематомы средостения, гемоторакс, отслоение интимы или тромбоз на уровне псевдоаневризмы аорты. Наконец, КТ позволяет выполнять 3D-реконструкции с MPR, что имеет решающее значение для TEVAR. Наряду с этим, широко доступным методом является ЧП-ЭхоКГ, которая может быть оперативно выполнена в палате или операционной. У 93 (92%) больных чувствительность и специфичность метода составили 100 и 98% соответственно. ТПА было выявлено у 11 (12%) из 93 пациентов и подтверждено интраоперационно или при аутопсии [274]. В группе из 32 больных наблюдались также высокие значения чувствительности (91%) и специфичности (100%) для ТПА с субадвентициальным повреждением. Разрыв интимы был пропущен лишь в одном случае [275]. Несмотря на отличные результаты, при оценке ассоциированных повреждений грудной или брюшной аорты ЧП-ЭхоКГ имеет ограниченное значение.

#### 6.8.3. Показания к лечению при ТПА

До настоящего времени отсутствует единое мнение относительно выбора оптимальных сроков лечения пациентов с ТПА. Полагают, что у гемодинамически стабильных пациентов большинство разрывов аорты, связанных с ТПА, происходит в течение 24 ч. По этой причине в течение многих лет стандартом лечения считалось немедленное лечение ТПА. Впоследствии в нескольких исследованиях было показано снижение показателей летальности и параплегии, ассоциированное с отсрочкой лечения у отдельных пациентов, когда требовалось проведение определенных процедур из-за других обширных повреждений [276]. У таких пациентов вмешательство на аорте должно быть выполнено как можно скорее после первичной травмы (т.е. в течение 24 ч). Была разработана классификация типов травмы аорты [268]. Последние являются критическим фактором для определения сроков вмешательства. Пациенты со свободным разрывом аорты или крупными периаортальными гематомами должны оперироваться в экстренном порядке. Во всех других случаях вмешательство может быть отложено на срок до 24 ч для стабилизации пациента и создания наилучших условий



## Рекомендации по ведению пациентов с ТПА

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>
В случае подозрения на ТПА рекомендуется выполнение КТ	I	C
При недоступности КТ должно обсуждаться выполнение ЧП-ЭхоКГ	IIa	C
При ТПА, подходящих анатомических условиях и необходимости вмешательства TEVAR предпочтительнее открытой операции	IIa	C

*Примечание.* <sup>а</sup> — класс рекомендации, <sup>б</sup> — уровень доказательности.

КТ — компьютерная томография, ТПА — травматическое повреждение аорты, TEVAR — эндоваскулярное лечение грудной аорты, ЧП-ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография.

для вмешательства на аорте. Для пациентов с минимальными травмами аорты (разрыв интимы/поражения типа I) было предложено первоначальное консервативное лечение с выполнением повторных визуализирующих исследований, так как большинство подобных поражений остаются стабильными или подвергаются обратному развитию [277, 278].

### 6.8.4. Медикаментозное лечение при ТПА

У пациентов с политравмой важное значение имеет междисциплинарный подход для правильного установления сроков вмешательств и приоритетов лечения. Следует избегать агрессивного введения жидкости, поскольку это может усугубить кровотечение, коагулопатию и гипертензию, для снижения риска разрыва аорты среднее АД не должно превышать 80 мм рт.ст. [272, 279, 280].

### 6.8.5. Хирургическое лечение при ТПА

Открывая хирургическая реконструкция ТПА в классическом месте в области перешейка, как правило, требует выполнения левосторонней торакотомии в четвертом межреберье, а также односторонней вентилизации легких. Аорта пережимается проксимальнее устья левой подключичной артерии и дистальнее поврежденного сегмента. До середины 80-х годов XX века большинство этих процедур выполнялись по принципу «пережидай и оперируй». По данным метаанализа этой методики, уровни летальности и паралича составляют 16—31 и 5—19% соответственно [262, 281, 282]. Для защиты спинного мозга используются различные методы перфузии дистального отдела аорты. Применение искусственного кровообращения было связано со снижением риска периоперационной смертности и паралича. Метаанализ и большие когортные исследования активной и пассивной перфузии показали более низкую частоту послеоперационной паралича (19% против 3%) и летальность (30% против 12%), связанные с активной перфузией [283, 284].

### 6.8.6. Эндоваскулярное лечение при ТПА

Имеющиеся данные показывают, что при подходящих анатомических условиях предпочтение должно отдаваться TEVAR при лечении ТПА [262, 268, 269, 278, 281, 285—295]. В обзоре 139 исследований (7768 пациентов), большинство из которых не содержат сравнительного анализа различных серий больных и являются ретроспективными и нерандомизированными, при TEVAR наблюдается меньшая летальность, чем при открытых операциях (9% против 19%;  $p < 0,01$ ) [276].

Точно также в большинстве других систематических обзоров предполагаются преимущества TEVAR, с точки зрения выживаемости, а также снижения частоты паралича по сравнению с открытой коррекцией. При TEVAR частота развития эндоликов составила 5,2%, сдав-

ления стента — 2,5%, отдаленная летальность — 12,9% [276, 289].

### 6.8.7. Отдаленная выживаемость при ТПА

В настоящее время стандартным методом визуализации после успешного выполнения TEVAR считается КТ. Однако, учитывая часто молодой возраст пациентов с ТПА, есть определенные опасения относительно кумулятивного воздействия ионизирующего излучения и йодсодержащих контрастных препаратов [83]. По этим причинам лучшей альтернативой для контроля в отдаленном периоде после использования МРТ-совместимых стент-графтов является МРТ. Представляется целесообразным использовать комбинацию мультипроекционной рентгенографии грудной клетки и МРТ, а не КТ, с учетом металлического компонента эндографа, для долгосрочного наблюдения за пациентами. При этих двух условиях могут быть обнаружены эндолики, псевдоаневризмы и осложнения, связанные с материалом стент-графа.

### 6.9. Ятрогенное расслоение аорты

Ятрогенное расслоение аорты (ЯРА) может произойти в условиях эндоваскулярных вмешательств на коронарных артериях, операций на сердце, а также в результате эндоваскулярного лечения коарктации аорты [296, 297], эндопротезирования аорты [298], периферических вмешательств, внутриаортальной баллонной контрапульсации и транскатетерной имплантации аортального клапана [299]. ЯРА является редким осложнением, встречающимся менее чем в 4 случаях на 10 000 коронарных ангиографий и менее чем в 2 на 1000 чрескожных коронарных вмешательств [299—303]. В одной серии наблюдений сообщается о частоте 7,5 случаев на 1000 коронарных вмешательств [304]. ЯРА может быть вызвано смещением катетера в стенку сосуда при введении диагностического катетера или проводника, и, как правило, локализуется в брюшной аорте.

ЯРА также может быть результатом распространения на восходящую аорту повреждения сосудистой стенки от устья, как правило, правой коронарной артерии, расположенного вдоль правой передней кривизны восходящей аорты [300—304]. Распространению повреждения может способствовать введение контрастного препарата, что в ряде случаев сопровождается образованием обширных зон расслоения восходящей аорты, дуги аорты вместе с ее ветвями, и даже нисходящей аорты. Кроме того, отслоение интимы до аортального клапана может привести к тяжелой острой аортальной регургитации, гемоперикарду и тампонаде сердца. Как правило, ЯРА легко выявляется в ходе ангиографии и характеризуется застоем контрастного вещества на уровне корня аорты или в восходящей аорте. При необходимости для определения распространен-

ности процесса может быть выполнено дообследование с использованием ЧП-ЭхоКГ или КТ. Клинические проявления могут варьировать от отсутствия симптомов до выраженной боли в груди, спине, животе либо в соответствии с областью РА. Могут наблюдаться гипотензия, гемодинамические нарушения, шок. В ряде случаев диагностика ЯРА может быть затруднена из-за атипичной симптоматики и отсутствия четких признаков расслоения при визуализирующих исследованиях [305].

Ведение пациентов с катетер-индуцированным ЯРА не стандартизовано. Часто применяется консервативный подход, особенно при катетер-индуцированном расслоении брюшной аорты или подвздошных артерий, а также в тех случаях, когда расслоение располагается на уровне створок АК. Несмотря на то что ЯРА устья правой коронарной артерии может вызвать нарушения кровотока в этой артерии и потребовать неотложного ЧКВ, исход доброкачественный в случаях быстрого выявления осложнения и отказа от дальнейшего введения контрастного препарата. Ведение пациентов консервативное, в большинстве случаев с полным спонтанным излечением. Разрывы аорты чрезвычайно редки, но в отдельных сообщениях об обширных вторичных расслоениях типа А рекомендуется тщательное наблюдение за этими пациентами. Расслоение, распространяющееся на несколько сантиметров в восходящую аорту или далее, требует экстренной хирургической операции.

Авторы самой большой серии наблюдений ятрогенных катетериндуцированных или послеоперационных расслоений ( $n=48$ ), которые являются сотрудниками одного из самых крупных центров, высказали предположение о вероятности более высокой встречаемости данного осложнения после открытых операций, выполненных в экстренном порядке [303]. Ранняя летальность составила 42% вне зависимости от причины расслоения. ЯРА во время операции наиболее часто происходило при канюляции аорты, постановке канюли для кардиоплегии или манипуляциях с аортальным зажимом [303]. По данным IRAD [305], летальность при ЯРА типа А ( $n=34$ ) была такой же, как при спонтанном РА, в то время как летальность при ЯРА типа В превышала таковую для спонтанного РА. Было зарегистрировано несколько случаев ЯРА после транскатетерной имплантации аортального клапана [299]. Частота этого осложнения остается неустановленной, потому что в крупных реестрах и РКИ оно, как правило, включается в конечную точку «больших сосудистых осложнений» и отдельно не рассматривается.

## 7. Аневризма аорты

Аневризма является вторым наиболее распространенным заболеванием аорты после атеросклероза. В данных рекомендациях ведение пациентов с аневризмами аорты сфокусировано, преимущественно, на локализации аневризмы и делится на АГА и АБА. Этот подход вполне логичен и обусловлен тем, что в лечение аневризм различной локализации вовлечены, как правило, разные специалисты. Этиология и патогенез АГА или АБА также могут отличаться, хотя этот вопрос до конца не исследован, и сходство между двумя локализациями аневризм может перевешивать различия. Перед описанием АГА и АБА нужно иметь в виду несколько моментов.

Во-первых, разделение между АГА и АБА, в некотором роде, создано искусственно не только из-за наличия торакоабдоминальных аневризм, но также из-за возможности тандемных поражений. В последних наблюдениях у 27% пациентов с АБА также встречались АГА, большинство из которых были женщинами и возрастными больными [306]. В другом крупном исследовании ( $>2000$  пациентов с АБА) более 20% больных имели синхронные или метасинхронные АГА [307]. По данным многоцентрового скрининга больных с АБА при помощи ТТ-ЭхоКГ пациенты имели больший диаметр восходящей аорты и достоверно более высокую частоту поражения аортального клапана (ДАК и/или аортальная недостаточность 3-й степени: 8,0% против 2,6% у пациентов без АБА;  $p=0,017$ ) [308]. С другой стороны, у пациентов с РА существует риск развития АБА, как правило, не связанной с расслоением брюшной аорты [309]. Эти данные подчеркивают важность всестороннего обследования аорты и аортального клапана у пациентов с аневризмой аорты как при первичном обращении, так и во время контроля в отдаленном периоде.

Во-вторых, наличие аневризмы аорты может быть ассоциировано с аневризмами других локализаций. Аневризмы подвздошных артерий, как правило, обнаруживаются при визуализирующих исследованиях аорты, но могут быть пропущены при локализации в других местах, например, аневризмы подколенных артерий. Существуют некоторые расхождения относительно сосуществования периферических аневризм у пациентов с АБА, но сообщается о 14% распространенности аневризм как бедренных, так и подколенных артерий [310]. Эти области доступны при УЗИ и должны быть оценены при общем обследовании пациентов с АБА наряду со скринингом заболеваний периферических артерий. Пока недостаточно данных о частоте периферических аневризм в случаях АГА.

В-третьих, пациенты с аневризмой аорты имеют повышенный риск сердечно-сосудистых осложнений, в основном не связанных с аневризмой, но обусловленных общими факторами риска (например, курение или АГ) и путями развития (например, воспаление) [311]. Действительно, 10-летний риск летального исхода вследствие любой другой сердечно-сосудистой причины (например, инфаркта миокарда или инсульта) может быть столь же высоким, как риск 15-летней летальности, ассоциированной с аортой, у пациентов с АБА [54]. Даже после успешного хирургического лечения у пациентов с АГА или АБА сохраняется повышенный риск сердечно-сосудистых осложнений [311]. В то время как пока ни в одном РКИ специально не оценивалась медикаментозная терапия данной группы пациентов для улучшения их общего сердечно-сосудистого прогноза, целесообразно говорить о необходимости реализации общих правил лечения и вторичной профилактики сердечно-сосудистых заболеваний без учета специальных методов лечения аневризм аорты, о которых будет сказано ниже.

### 7.1. Аневризмы грудной аорты

АГА представляют собой патологию с широким спектром локализаций и этиологических факторов, наиболее часто проявляющуюся в виде дегенеративных аневризм восходящей аорты.

## Рекомендации по лечению больных с аневризмой аорты

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
При выявлении аневризмы любой локализации при первичном обследовании и отдаленном наблюдении рекомендуется обследование всей аорты и аортального клапана	I	C
При АБА следует обсуждать выполнение дуплексного сканирования на предмет поражения периферических артерий и выявления периферических аневризм	IIa	C
У пациентов с аневризмой аорты имеется повышенный риск сердечно-сосудистых заболеваний: должны обсуждаться общие принципы сердечно-сосудистой профилактики	IIa	C

Примечание. <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности.

### 7.1.1. Диагностика

Пациенты с АГА часто являются асимптомными, и диагноз может быть установлен после визуализирующего исследования, выполненного как с целью скрининга, так и по другим причинам. Важность скрининга пациентов с факторами риска хорошо известна на примере синдрома Марфана. У пациентов с ДАК объем скрининга родственников первой степени родства является менее однозначным [312]. АГА реже выявляются на основании клинических признаков сдавления, болей в грудной клетке, шума в проекции аортального клапана, или при развитии осложнений (в том числе эмболия, РА или разрыв).

### 7.1.2. Анатомия

При синдроме Марфана расширение аорты, как правило, является максимальным на уровне синусов Вальсальвы и сопровождается аннулоаортальной эктазией. Подобная картина заболевания может наблюдаться у пациентов без фенотипа Марфана. У больных с ДАК описано три варианта расширения в соответствии с максимальным диаметром аорты: на уровне синусов Вальсальвы, в надкоронарном отделе восходящей аорты, на уровне синотубулярного соединения (цилиндрическая форма). Существует взаимосвязь между морфологией восходящей аорты и характером сращения створок клапана [313].

### 7.1.3. Обследование

После того, как аневризма аорты заподозрена на основании данных эхокардиографии и/или рентгенологического исследования грудной клетки, требуется выполнение КТ или МРТ (с/без контраста) для адекватной визуализации всей аорты и выявления пораженных участков. Основные решения, касающиеся лечебной тактики, зависят от размера аневризмы аорты. Следовательно, необходимо позаботиться об измерении диаметра аневризмы перпендикулярно продольной оси аорты. Кроме того, надо иметь в виду возможное наличие у пациента сопутствующих ИМГ, ПАЯ и вовлечение в аневризматическое поражение ветвей аорты. ТТ-ЭхоКГ, КТ и МРТ должны быть выполнены с соответствующими условиями и последовательными выводами. Это особенно важно, когда диаметры достигают пограничных значений для принятия решения о вмешательстве, а также для оценки степени расширения при динамическом наблюдении за пациентом (Раздел 4). Условия отдаленного контроля подробно описаны в Разделе 13.

### 7.1.4. Естественное течение

Размеры и темпы роста нормальной аорты описаны в Разделе 3.

#### 7.1.4.1. Расширение аорты при семейных АГА

Семейные АГА увеличиваются быстрее по сравнению со спорадической патологией, скорость составляет до

2,1 мм/год (общие данные для аневризм восходящей и нисходящей грудной аорты). Среди синдромных АГА темпы увеличения их диаметра также различаются. У пациентов с синдромом Марфана рост АГА составляет в среднем 0,5—1 мм/год, в то время как АГА у больных с синдромом Лойеса—Дитца (СЛД) скорость может достигать 10 мм/год и выше, в результате чего средний возраст летального исхода составляет 26 лет [85, 314—316].

#### 7.1.4.2. Расширение нисходящей аорты

В целом аневризмы нисходящей грудной аорты растут быстрее (3 мм/год), чем восходящей аорты (1 мм/год) [317]. У пациентов с синдромом Марфана и АГА средняя скорость расширения дистального отдела нисходящей аорты после операции на аортальном клапане и проксимальном отделе аорты по поводу РА составляет  $0,58 \pm 0,5$  мм/год. Расслоение, экстренное вмешательство и гипертензия сопровождаются большими диаметрами дистальных отделов аорты в отдаленные сроки и более значимой скоростью расширения аорты в течение времени [318].

#### 7.1.4.3. Риск расслоения аорты

Существует значимое увеличение риска РА или разрыва аорты при достижении значения диаметра  $>60$  мм для восходящей аорты и  $>70$  для нисходящей аорты [266]. Хотя расслоение может возникнуть и у пациентов с небольшим диаметром аорты, индивидуальный риск при этом очень низок.

### 7.1.5. Вмешательства

#### 7.1.5.1. Аневризмы восходящей аорты

Показания к операции, в основном, базируются на диаметре аорты и получены на основании данных о естественном течении болезни в аспекте сопоставления риска осложнений с риском плановой операции. У больных с синдромом Марфана хирургическое лечение должно быть выполнено при максимальном диаметре аорты  $\geq 50$  мм [319]. Нижнее пороговое значение 45 мм может рассматриваться у пациентов с дополнительными факторами риска, в том числе при семейном анамнезе РА, увеличении диаметра аорты  $>3$  мм/год (при повторных обследованиях с использованием той же методики и подтверждением другим методом обследования), тяжелой аортальной недостаточности или планируемой беременности [312]. Пациенты с марфаноидными проявлениями вследствие заболеваний соединительной ткани и без полных критериев синдрома Марфана должны рассматриваться и лечиться как больные с синдромом Марфана. Было предложено проведение ранних вмешательств при диаметре аорты  $>42$  мм у пациентов с СЛД [8]. Однако данные являются довольно противоречивыми, и группа исследователей [320, 321] решила не рекомендовать использование иного порогового значения для пациентов с синдромом Марфана. У боль-

ных с синдромом Элерса—Данло (EDS) имеется высокий риск развития осложнений со стороны аорты, но в настоящее время нет доступных данных для установления определенного порогового значения диаметра аорты для вмешательства.

Хирургическое лечение должна быть проведено у пациентов с ДАК, имеющих максимальный диаметр аорты  $\geq 55$  мм. В этой группе больных наблюдается меньший риск осложнений по сравнению с больными с синдромом Марфана [322]. Нижнее пороговое значение 50 мм может обсуждаться у пациентов с дополнительными факторами риска, такими, как семейный анамнез аневризм и РА, АГ, КоА или увеличением диаметра аорты  $>0,3$  мм/год. Кроме того, необходимо учитывать возраст, размеры тела, сопутствующие заболевания и тип операции. Независимо от этиологии, хирургическое лечение должно быть проведено у пациентов с максимальным диаметром аорты  $\geq 55$  мм.

Скорость расширения аорты, при превышении которой должна обсуждаться операция, является спорным вопросом. Следует оценить возможные последствия операции в сопоставлении с точностью измерений и их воспроизводимостью. Так как темпы увеличения диаметра аорты влияют на принятие решения о тактике ведения, они должны быть оценены с использованием альтернативных методов (например, ТТ-ЭхоКГ и КТ или МРТ). В пограничных случаях во внимание должны быть приняты индивидуальный и семейный анамнез, возраст пациента и ожидаемый риск процедуры. У пациентов с небольшим размером тела, в частности, у больных с синдромом Тернера (СТ), должен рассматриваться диаметр аорты, индексированный по площади поверхности тела ( $27,5$  мм/ $\text{м}^2$ ) [323]. Более низкие пороговые значения диаметра аорты также могут рассматриваться у пациентов с незначительным риском, если возможно выполнение клапан-сохраняющей операции в высококвалифицированном центре [34]. В подобных пограничных случаях важны решения пациента и хирургической команды, принимаемые после тщательного обсуждения положительных и отрицательных моментов более раннего вмешательства, и открытой демонстрации результатов работы хирургической команды.

Для пациентов, которые имеют показания для операции на аортальном клапане, могут быть использованы более низкие пороговые значения диаметра аорты в контексте протезирования аортального клапана ( $>45$  мм) в зависимости от возраста, размера тела, этиологии поражения клапана, интраоперационных данных о тяжести поражения восходящей аорты. Показания к операции при поражении аортального клапана рассматриваются в соответствующих рекомендациях [312]. Выбор между полным протезированием восходящей аорты, в том числе протезированием корня аорты с реимплантацией коронарных артерий, и частичным протезированием аорты выше синотубулярного соединения зависит от диаметра аорты на разных уровнях, в частности, на уровне синусов Вальсальвы. При полном протезировании выбор между клапансохраняющим вмешательством и имплантацией клапаносдерживающего кондуита зависит от анализа функции аортального клапана и его анатомии, размера и распространения АГА, ожидаемой продолжительности жизни, желания пациента принимать антикоагулянты, а также опыта хирургической бригады.

#### 7.1.5.2. Аневризмы дуги аорты

При определении показаний к хирургическому лечению аневризм дуги аорты необходимо учитывать ряд аспектов, связанных с защитой головного мозга. Кроме того, имеется мало данных о естественном течении изолированных аневризм дуги аорты, так как они часто сочетаются с аневризмами восходящей или нисходящей аорты.

Хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов, имеющих аневризму дуги аорты максимальным диаметром  $\geq 55$  мм, или у больных с симптомами или признаками локальной компрессии. При принятии решения необходимо взвесить периоперационные риски, так как протезирование дуги аорты ассоциировано с более высокими показателями летальности и частоты инсультов, чем операции на восходящей и нисходящей аорте. Показания к частичному или полному протезированию дуги аорты однотипны с показаниями для операций при аневризмах восходящей или нисходящей аорты.

Транспозиция ветвей дуги аорты (дебранчинг) и TEVAR в определенных клинических ситуациях могут рассматриваться в качестве альтернативы традиционной хирургической операции, особенно когда нежелательно подвергать пациента гипотермическому циркуляторному аресту. Однако следует иметь в виду, что после полного дебранчинга дуги аорты, а также у пациентов с острым РА типа В, имеется повышенный риск ретроградного РА типа А вследствие эндоваскулярной процедуры, и необходима оценка риска этих процедур в сравнении с риском осложнений традиционного хирургического вмешательства [105, 117, 324, 325].

#### 7.1.5.3. Аневризмы нисходящей аорты

С развитием эндоваскулярных методик коррекции заболеваний аорты с использованием стент-графтов произошла переориентация в лечении аневризм нисходящей аорты. На сегодняшний день отсутствуют РКИ, которые могли бы помочь в выборе хирургического или эндоваскулярного метода лечения. По данным нерандомизированных исследований и метаанализов [326, 330] ранняя летальность после TEVAR ниже, чем после открытых операций. Ранняя смертность зависит от объема вмешательства и особенностей пациентов, в частности, от возраста и сопутствующих заболеваний. В целом среднесрочная выживаемость не отличается между TEVAR и открытыми хирургическими методиками [327, 328]. В процессе наблюдения отмечаются существенные различия между низкой смертностью, связанной с осложнениями со стороны аорты, и относительно высокой общей смертностью, вследствие, преимущественно сердечно-сосудистых причин [331, 332].

Выполнение TEVAR следует рассматривать у пациентов с аневризмой нисходящей аорты диаметром  $\geq 55$  мм. Когда открытая операция является единственным возможным вариантом лечения, ее выполняют у больных с максимальным диаметром аорты  $\geq 60$  мм. Более низкие пороговые значения размеров аорты могут рассматриваться у пациентов с синдромом Марфана. Определение показаний к лечению и выбор между TEVAR и открытой хирургической операцией должны осуществляться междисциплинарной командой с опытом использования обоих методов лечения, принимая во внимание возраст пациентов, сопутствующие заболевания, ожидаемую продолжительность жизни. Кроме того, необходим тщательный



## Рекомендации по вмешательствам при аневризмах восходящей аорты

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
Хирургическая операция показана пациентам, которые имеют аневризму корня аорты с максимальным диаметром аорты <sup>c</sup> >50 мм у больных синдромом Марфана	I	C
Хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов с аневризмой корня аорты и максимальным диаметром восходящей аорты:		
≥45 мм для пациентов с синдромом Марфана и факторами риска <sup>d</sup>	IIa	C
≥50 мм для пациентов с ДАК и факторами риска <sup>e,f</sup>	IIa	C
≥55 мм для других пациентов без эластопатии <sup>g,h</sup>	IIa	C
Более низкие пороговые значения для вмешательства могут рассматриваться применительно к площади поверхности тела у пациентов маленького роста или в случаях быстрого прогрессирования размеров аневризмы, недостаточности аортального клапана, планируемой беременности и предпочтений пациента	IIb	C
Вмешательства при аневризмах дуги аорты		
Хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов с изолированной аневризмой дуги аорты максимальным диаметром ≥55 мм.	IIa	C
Вмешательство на дуге аорты может рассматриваться у больных с аневризмой дуги аорты, имеющих показания к операции на близко расположенной аневризме восходящей или нисходящей аорты	IIb	C
Вмешательства при аневризмах нисходящей аорты		
При подходящих анатомических условиях TEVAR следует рассматривать как метод выбора	IIa	C
Выполнение TEVAR следует рассматривать у пациентов с аневризмой нисходящей аорты максимальным диаметром ≥55 мм	IIa	C
Если выполнение TEVAR технически невозможно, хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов с аневризмой нисходящей аорты максимальным диаметром ≥60 мм	IIa	C
Если имеются показания к хирургической коррекции при синдроме Марфана или другой эластопатии предпочтение должно отдаваться открытой операции, а не TEVAR	IIa	C

**Примечание.** <sup>a</sup> — класс рекомендации; <sup>b</sup> — уровень доказательности; <sup>c</sup> — при вынесении решения следует принимать во внимание форму различных отделов аорты. Нижние пороговые значения могут быть использованы при комбинированных операциях на восходящей аорте у пациентов, имеющих показания для вмешательства на аортальном клапане; <sup>d</sup> — семейный анамнез РА и/или расширения диаметра аорты >3 мм/год (по данным повторных исследований с использованием одинаковых методов визуализации, на том же уровне аорты, с пошаговым сравнением и подтверждением другим методом), тяжелая аортальная или митральная регургитация, или планируемая беременность; <sup>e</sup> — КоА, системная гипертензия, семейный анамнез расслоения, или увеличение диаметра аорты >3 мм/год (по данным повторных исследований с использованием одинаковых методов визуализации, на том же уровне аорты, с пошаговым сравнением и подтверждением другим методом); <sup>f</sup> — серьезные сопутствующие заболевания у пожилых людей; <sup>g</sup> — см. текст в **Разделе 8**; <sup>h</sup> — для пациентов с LDS или сосудистым типом IV EDS, должны рассматриваться нижние пороговые значения, возможно, даже ниже, чем при синдроме Марфана. Отсутствуют визуальные данные, и единственной возможностью является тщательное последовательное ведение пациентов.

анализ состояния артериального русла, чтобы оценить техническую возможность и предполагаемые риски при использовании каждого метода. Также следует учитывать распространенность и размеры аневризмы, сопутствующие атеромы, коллатеральный кровоток, размеры и длину зон посадки стент-графта, возможности для сосудистого доступа [11, 333]. Следует иметь в виду отсутствие информации о долгосрочных результатах TEVAR, в частности, у молодых пациентов. Хирургические методы и TEVAR могут быть объединены в гибридные подходы.

В случаях синдрома Марфана операция более предпочтительна, чем TEVAR. В настоящее время отсутствуют данные о преимуществе TEVAR у пациентов с заболеваниями соединительной ткани, за исключением экстренных ситуаций для спасения жизни больного путем начальной стабилизации аорты, как мост к окончательному хирургическому вмешательству [334, 335].

## 8. Генетические заболевания аорты

### 8.1. Хромосомные и наследуемые синдромные аневризмы и расслоения грудной аорты

#### 8.1.1. Синдром Тернера

В основе СТ лежит частичная или полная моносомия X хромосомы (кариотип 45X0). Диагноз основывается на

клинических данных и результатах цитогенетического анализа. У женщин наблюдается низкорослость, различные врожденные дефекты сердца, аномалии аорты, метаболические и гормональные изменения, приводящие к ожирению, нарушению толерантности к глюкозе, гиперлипидемии и нарушению овуляции. Гипертония и плечевые градиенты давления обусловлены КоА, которая диагностируется у 12% женщин с СТ и, как правило, выявляется в детском возрасте. ДАК обнаруживается у 30% больных [414]. Приблизительно у 75% людей с СТ имеются аномалии сердечно-сосудистой системы [415, 416]. В целом наблюдается расширение магистральных сосудов, в частности, аорты, плечевых и сонных артерий. Удлинение дуги аорты и аневризма аорты соответственно наблюдаются в 30 и 33% случаев. Аневризматическое поражение, как правило, касается корня аорты. Адекватная оценка диаметра аорты у взрослых с СТ является непростой задачей из-за отсутствия нормативных стандартов для конкретного пола, возраста и размеров тела.

Заболеваемость РА у женщин с СТ в 100 раз выше, чем в общей популяции женского пола, расслоение происходит чаще всего в третье и четвертое десятилетия жизни [416]. Ведение взрослых женщин с СТ должно включать визуализирующие исследования (эхокардиография и МРТ грудной аорты) с оценкой риска сердечно-сосудистых осложнений. Наблюдение за больными основывается

ся на определении категорий риска (верификация стандартных сердечно-сосудистых факторов риска) и выполнении ТТ-ЭхоКГ каждые 3—5 лет при низком риске, МРТ грудной аорты каждые 3—5 лет при умеренном риске, и направлении к кардиологу с последующей МРТ грудной аорты каждые 1—2 года для больных высокого риска [414]. Генетические основы заболевания до сих пор остаются неясными в плане связанных сердечно-сосудистых и метаболических фенотипов, в то время как низкий рост ассоциирован с гаплонедостаточностью по гену *SNOX* [417].

### 8.1.2. Синдром Марфана

Синдром Марфана является наиболее частым наследственным заболеванием соединительной ткани. Передающийся аутосомно-доминантно, синдром Марфана связан с мутациями гена *FBN1*, который кодирует фибриллин-1. Последний является основным компонентом изолированных или эластин-ассоциированных микрофибрилл [418]. На экспериментальной модели у мышей с синдромом Марфана, дефицитной по фибриллин, наблюдалось усиление активности трансформирующего фактора роста (TGF)- $\beta$ , и было показано, что ингибирование TGF- $\beta$  нейтрализующими антителами или блокаторами рецепторов 1-го типа к ангиотензину II вызывает обратные изменения сосудистых нарушений [419]. Этот результат очень важен, так как он обусловил появление первой новой мишени для терапии в течение более чем 20 лет, начиная с первоначального сообщения J. Shores и соавт. [98], об эффективности использования  $\beta$ -блокаторов в замедлении темпов расширения аорты, что привело к широкому использованию этого лечения при синдроме Марфана. В настоящее время в нескольких РКИ ведется тестирование блокаторов рецепторов к ангиотензину II в различных популяциях пациентов с синдромом Марфана (дети и молодые взрослые, или взрослые) с различным дизайном (атенолол против лозартан или лозартан против плацебо, как дополнение оптимальной терапии) [420—422]. Результаты двух первых исследований (у 20 больных младшего/подросткового возраста [423] и у 233 взрослых [96]) показывают, что лозартан эффективно снижает скорость дилатации корня аорты.

Тактика ведения больных с синдромом Марфана обсуждается в «Рекомендациях по ведению врожденных пороков сердца у взрослых» [424].

### 8.1.3. Синдром Элерса—Данло IV типа или сосудистого типа

EDS IV типа является редким, аутосомно-доминантным заболеванием соединительной ткани, вызванным мутациями в гене *COL3A1*, кодирующем проколлаген III типа. Диагноз устанавливается на основании клинических признаков, неинвазивной визуализации и идентификации мутации в гене *COL3A1*. Клиническими признаками EDS IV типа являются тонкая, полупрозрачная кожа, обширные кровоизлияния, характерный вид лица (в частности, узкий и тонкий нос, тонкие губы, лопоухость, впалые щеки, натяжение кожи лица), преждевременное старение кожи. У лиц с EDS IV типа значительно сокращается продолжительность жизни (смертность 50% по достижении возраста 48 лет) из-за спонтанных разрывов внутренних органов (кишка, матка) и кровеносных сосудов [425], его проявления затрагивают всю сосудистую систему и сердце.

Сообщается о формировании мешотчатых аневризм. Имеется тенденция к распространению сосудистых осложнений на артерии большого и среднего диаметра. Поражение часто затрагивает грудную и брюшную аорту, почки, мезентериальные, подвздошные и бедренные артерии, а также позвоночные и сонные артерии (экстра- и интракраниальные) [426]. Артерии могут спонтанно расслаиваться без предварительного расширения. В одном открытом РКИ у 53 пациентов было показано снижение риска разрыва или расслоения на 64% по прошествии 4 лет [427]. Операция должна обсуждаться только при потенциально фатальных осложнениях, так как ломкость тканей, тенденция к геморрагическим осложнениям и плохое заживление ран являются факторами дополнительного хирургического риска. Требуется длительное послеоперационное наблюдение [428]. Отсутствуют данные для установления порогового значения диаметра для вмешательства в случаях АГА, и решение должно приниматься в аспекте индивидуального, междисциплинарного подхода.

### 8.1.4. Синдром Лойеса—Дитца

Впервые описанный в 2005 г. синдром Лойеса—Дитца (СЛД) является аутосомно-доминантным синдромом, объединяющим триаду симптомов — извитость артерий и аневризмы артериальной системы, гипертелоризм и расщепление небного язычка [320, 429]. В некоторых формах СЛД демонстрирует сильное перекрытие с EDS IV типа. СЛД связан с мутациями в любом из генов, кодирующих рецепторы к TGF- $\beta$  I или II типов (*TGFBR1* или *TGFBR2*). S. Morris и соавт. [430] предложили оценивать индекс извитости позвоночных артерий с помощью объемных ангиографических реконструкций с использованием контрастной МРТ. При этом было указано, что этот показатель является воспроизводимым маркером наступления неблагоприятных сердечно-сосудистых событий не только при СЛД, но и при других заболеваниях соединительной ткани, где реже наблюдается артериальная извитость (особенно синдром Марфана и EDS).

Наиболее часто экстремальные клинические проявления и осложнения наблюдаются у детей с видимыми черепно-лицевыми изменениями (волчья пасть, краниосиностоз, ретрогнатия, расходящееся косоглазие и экзофтальм), связанными с более серьезными поражениями аорты. Наблюдение детей и взрослых с распространенной и агрессивной артериопатией легло в основу рекомендаций раннего оперативного вмешательства на восходящей аорте диаметром  $\geq 42$  мм [320]. Агрессивное хирургическое лечение аневризм у пациентов с СЛД ассоциировано с относительно низкой вероятностью осложнений в отсутствие ломкости тканей [320, 431]. Однако в настоящее время отсутствует определенный порог диаметра аорты для определения сроков вмешательства при АГА, и этот вопрос требует дальнейшего изучения. Следует отметить, что мутации в гене *TGFBR2* наблюдаются также у больных с фенотипом Марфана, у которых нет черепно-лицевых аномалий или широко распространенной и агрессивной артериопатии, имеющейся при СЛД [432]. В отличие от ранних исследований, в которых сообщается о плохих клинических исходах у пациентов с СЛД и мутациями *TGFBR2*, результаты оказались схожими у пациентов с изолированной мутацией *FBN1* при установлении диагноза и назначении медикаментозного лечения. С другой

стороны, необходимо помнить о спонтанном развитии осложнений у пациентов, не получивших соответствующего лечения и демонстрирующих неблагоприятный прогноз. Ведение пациентов должно осуществляться с учетом исходной максимально обширной визуализации сосудов и семейного анамнеза сосудистых событий.

#### 8.1.5. Синдром артериальной извитости

Синдром артериальной извитости (САИ) является очень редким аутосомно-рецессивным заболеванием и характеризуется артериальной извитостью, удлинением, стенозом и аневризмой крупных и средних артерий. Также может наблюдаться локальный стеноз легочной артерии и аорты. У пациентов имеются измененные черты лица (удлиненное лицо, блефарофимоз и низкие косые глазные щели, клювовидный нос, «арочное» небо, микрогнатия), а также различные более общие признаки поражения соединительной ткани кожи (мягкая, высокорастяжимая кожа) и скелета (арахнодактилия, деформация груди, гипермобильность суставов и контрактуры) подобных тем, которые наблюдаются при синдроме Марфана. В ранних исследованиях сообщается о плохом прогнозе и уровне смертности до 40% в возрасте до 5 лет [433]. В более поздних исследованиях в семьях преимущественно европейского происхождения, сообщается о взрослых пациентах с меньшей частотой формирования аневризм и менее «тяжелым» сосудистым фенотипом [434]. САИ связан с мутациями в гене *SLC2A10*, который кодирует факкультативный транспортер глюкозы GLUT10 [435]. Ведение пациентов требует исходного визуализирующего исследования всех сосудов, а последующее ведение должно быть индивидуальным на основе скорости увеличения диаметров сосудов и семейного анамнеза.

#### 8.1.6. Аневризмо-остеоартритический синдром

Аневризмо-остеоартритический синдром (АОС) является новым синдромным АРГА, который составляет примерно 2% от семейных АРГА [426]. Это аутосомно-доминантное заболевание сочетает раннее развитие аномалий суставов (в том числе остеоартрит и рассекающий остеохондрит), аневризм и РА. Извитость сосудов, аневризмы и расслоения наблюдаются во всех отделах артериальной системы [436, 437]. Могут наблюдаться умеренно выраженные черепно-лицевые, кожные и скелетные аномалии, схожие с таковыми при синдроме Марфана и СЛД [437]. Заболевание связано с мутацией в гене *SMAD3*, кодирующем внутриклеточный TGF-бета-фактор [438]. Диагноз основывается на клинических признаках и иден-

тификации мутации в гене *SMAD3*. Нет единого мнения относительно ведения этой категории больных. При АОС могут быть полезны β-блокаторы, так как имеются изменения аорты, идентичные наблюдаемым при синдромах Марфана и СЛД, где терапия показала свою эффективность [436]. Поскольку пока имеются лишь ограниченные данные о темпах роста аневризм, некоторые авторы [439] предлагают применять агрессивное хирургическое лечение при СЛД.

#### 8.1.7. Несиндромные семейные расслоения и АГА

У большинства пациентов с АРГА отсутствует известный генетический синдром. У этих больных семейный анамнез с патологией у родственников первой линии встречается с частотой до 19%. Эти несиндромные формы АРГА (нсАРГА) могут быть ассоциированы с ДАК и/или открытым артериальным протоком [440], и проявляться при гистологическом исследовании типичным кистозным медианекрозом [441]. НсАРГА демонстрируют аутосомно-доминантный путь передачи с большой клинической вариативностью (особенно у женщин) и сниженную пенетрантность [442]. Мутации в генах, участвующих в синдромальных формах АРГА (*FBN1*, *TGFBR1* и *TGFBR2*), редко встречаются в семьях и у спорадических пациентов с нсАРГА [432, 443]. Эффекты мутаций в следующих новых генах нсАРГА были идентифицированы следующим образом:

- мутации в *MYH11*, кодирующем тяжелую цепь миозина, образующуюся в ГМК, ассоциированы с АРГА и открытым артериальным протоком [444];
- мутации в *ACTA2*, кодирующем ГМК-специфичный альфа-актин, встречаются у больных с АРГА, имеющих ишемическую болезнь сердца, инсульты и болезнь моя-моя [445];
- мутации в *MYLK*, кодирующем киназу легкой цепи миозина, приводят к РА с незначительным расширением аорты или без такового [446];
- мутации в *TGFBR2*, кодирующем TGF-β 2-го типа, проявляются АРГА с некоторым подобием симптомов при синдроме Марфана для кожных и скелетных проявлений [446];
- мутации в *PRKG1*, кодирующем PKG I, цГМФ-зависимую протеинкиназу типа I, которая управляет расслаблением ГМК, проявляется аневризмами аорты и острыми расслоениями у относительно молодых лиц [447].

Выявленные молекулярные аспекты нсАРГА и генетические дефекты синдромальных форм в настоящее время обеспечивают более раннее выявление признаков, иници-

### Рекомендации по генетическому тестированию при заболеваниях аорты

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
Рекомендуется обследование родственников первой линии (сibsы и родители) пациента с АРГА для идентификации семейной формы, при которой риск передачи мутации/заболевания в семье составляет 50%	I	C
После появления серьезного подозрения на наличие семейной формы АРГА рекомендуется направить пациента к генетику для обследования семьи и молекулярных исследований	I	C
Вариабельный возраст манифестации симптоматики определяет проведение скрининга каждые 5 лет у «здоровых» родственников, входящих в группу риска до установления или исключения диагноза на основании клинических или молекулярных исследований	I	C
При семейных нсАРГА должен обсуждаться скрининг в отношении аневризм не только грудной аорты, но и всей артериальной системы (в том числе мозговых артерий)	IIa	C

Примечание. <sup>a</sup> — класс рекомендации; <sup>b</sup> — уровень доказательности.  
АРГА — аневризмы и расслоения грудной аорты.

ирующих АРГА, связанных с наличием дефекта соединительной ткани, сниженного образования TGF-бета-фактора или нарушенной сократимости ГМК. В настоящее время доступен небольшой объем данных о естественном течении молекулярных нарушений при нсАРГА. Диагноз основывается в первую очередь на исключении известных генетических синдромов, а затем генетическом консультировании и обследовании родственников первой линии. Имеющиеся стратегии ведения больных объединяют расширенную первичную визуализацию и в течение наблюдения в соответствии с семейным анамнезом сердечно-сосудистых событий.

### **8.1.8. Генетика и наследственность при АБА**

Начиная с первого сообщения М. Clifton [446] о трех братьях с АБА в 1977 г., во многих исследованиях сообщалось о семейном анамнезе АБА среди сибсов пациентов с этим состоянием [448]. Существует вероятность в 24%, что у монозиготного близнеца человека с АБА разовьется аневризма [449]. Однако в когортных исследованиях доля пациентов с АБА, имеющих родственников первой линии с этой болезнью, как правило, небольшая, хотя она может колебаться от 1 до 29% [450].

В семьях с множественными случаями АБА были выполнены сегрегационные анализы, которые привели к созданию моделей как аутосомно-рецессивного, так и аутосомно-доминантного наследования [451, 452]. Несмотря на сообщения об этих редких семьях, развитие АБА, как правило, вряд ли связано с мутацией одного гена. Скорее всего имеется множество генетических факторов. Необходимо соблюдать осторожность вследствие недавно описанных семейных форм АГА, когда наблюдаются АБА. Поэтому, если АБА возникают у молодого человека без явных факторов риска и без наличия патологии у других членов семьи, необходим более широкий скрининг в отношении поражения артерий, особенно относящихся к грудному отделу аорты.

## **8.2. Заболевания аорты, ассоциированные с ДАК**

Сосудистая патология, ассоциированная с ДАК, рассматривается подробно в Рекомендациях ESC по лечению клапанных пороков сердца 2012 г. [312].

### **8.2.1. Эпидемиология**

#### **8.2.1.1. Двустворчатый аортальный клапан**

Двустворчатый аортальный клапан (ДАК) — наиболее частый врожденный порок сердца с частотой 1—2%. У мужчин встречается чаще, чем у женщин с отношением от 2:1 до 4:1 [453—456]. Более 70% пациентов имеют ДАК как результат слияния левой (ЛКС) и правой коронарной створки (ПКС), слияние ПКС с некоронарной (НКС) встречается в 10—20%, а сращение ЛКС с НКС — в 5—10% случаев [457]. Истинные двустворчатые клапаны и клапаны с единой комиссурой встречаются очень редко.

#### **8.2.1.2. Расширение аорты при ДАК**

Аневризма аорты, определяемая как расширение аорты диаметром  $>40$  мм вне зависимости от площади поверхности тела [458—460] или  $>27,5$  мм/м<sup>2</sup> для людей малого роста, часто ассоциирована с ДАК.

Риск развития аневризмы аорты у пациентов с ДАК, вероятно, гораздо выше, чем в общей популяции [313], но достоверные популяционные данные отсутствуют. Суще-

ствуют некоторые указания на расовые различия в распространенности расширения аорты при ДАК [461].

Различные подвиды ДАК связаны с различными формами расширения аорты [462]. У больных с типом ЛКС-ПКС чаще наблюдается расширение восходящей и корня аорты [463]. При типе ПКС-НКС корень аорты поражается редко, и наблюдается расширение только восходящей аорты [313]. Расширение аорты максимально на уровне ее тубулярной части со средней скоростью роста 0,5 мм/год, что аналогично синдрому Марфана [316]. Однако в этой группе у 50% больных не происходит расширения аорты в течение 3 лет, в то время как у других это наблюдается [316], что подчеркивает неоднородность популяции больных с ДАК. Дуга аорты поражается редко [464]. Данных для количественной оценки достоверности этих различий недостаточно.

Кроме расширения аорты и формирования аневризмы, ДАК является фактором риска расслоения и разрыва аорты [465]. У пациентов с ДАК, в том числе без гемодинамических нарушений на клапане, имеется расширение корня и восходящего отдела по сравнению с субъектами с трехстворчатым АК соответствующего возраста и пола [466]. Среди взрослых с ДАК без значимой клапанной патологии, 27% в дальнейшем требуют сердечно-сосудистого вмешательства в течение 20 лет [467]. Средняя скорость расширения аневризм проксимального отдела восходящей аорты у пациентов с ДАК и аортальным стенозом больше, чем у больных с трехстворчатым клапаном (1,9 мм/год против 1,3 мм/год) [465]. В другом исследовании [468] у пациентов с нормально функционирующим ДАК ежегодные темпы роста аорты составили 0,77 мм. Среднегодовые изменения диаметра восходящей аорты у пациентов с ДАК могут варьировать от 0,2 до 1,2 мм/год [316, 466, 469]. Скорость расширения восходящей аорты выше в тубулярном отделе по сравнению с синусами Вальсальвы, что отличается от синдрома Марфана [316]. У пациентов с ДАК, которым не выполнялась коррекция аневризмы аорты во время протезирования аортального клапана, 15-летняя свобода от операций на аорте или осложнений составила 86% для исходного диаметра аорты  $<40$  мм, 81% при диаметре 40—44 мм и лишь 43% при диаметре 45—49 мм ( $p<0,001$ ) [470]. Еще в одном исследовании сообщается о низком риске орто-ассоциированных неблагоприятных событий после протезирования клапана при стенозе ДАК и сопутствующей умеренной дилатацией восходящей аорты (40—50 мм): только у 3% пациентов потребовалось вмешательство на проксимальном отделе аорты в течение 15 лет наблюдения [471].

#### **8.2.1.3. Расслоение аорты**

В одном исследовании сообщалось о 6% совокупной встречаемости РА типа А у нелеченых пациентов с ДАК и расширением аорты в течение среднего периода наблюдения 65 мес [465]. Распространенность ДАК колеблется от 2—9% при РА типа А и 3% при РА типа В [472], что лишь немногим выше, чем распространенность ДАК в общей популяции (1—2%).

#### **8.2.1.4. ДАК и КоА**

Только тип ЛКС-ПКС ассоциирован с КоА [473, 474]. Данных о распространенности КоА при ДАК мало: в одном сообщении говорится о 7% [313]. Напротив, 50—75% пациентов с коарктацией имеют ДАК (типа ЛКС-ПКС). У па-



циентов с КоА и ДАК риск развития расширения и РА значительно выше, чем в популяции только с ДАК [475, 476].

### 8.2.2. Клиническое течение

Данные об увеличении размеров аорты различаются. Средняя скорость оценивается в 1–2 мм/год [65, 469], но иногда наблюдается более быстрый рост. Быстрое прогрессирование >5 мм/год и большой диаметр связаны с повышенным риском РА или разрыва, при диаметре >60 мм риск резко повышен. Более высокий градиент давления при стенозе ДАК и более тяжелая аортальная недостаточность (большой ударный объем) связаны с более быстрым увеличением размеров аорты [477]. В отсутствие стеноза или регургитации также может развиваться серьезное расширение аорты, особенно в молодом возрасте [478, 479].

Данные о росте размеров аорты после протезирования клапана показывают, что повторная операция на корне аорты с исходным диаметром 40–50 мм при протезировании клапана редко необходима в течение >10 лет наблюдения. В этой группе очень редко встречается расслоение [471, 480].

### 8.2.3. Патофизиология

Мутации в гене *Notch1* ассоциированы с ДАК [481]. Наблюдается высокая частота встречаемости семейных случаев, сходная с аутосомно-доминантным наследованием с пониженной пенетрантностью. Различная ориентация створок (слияние ЛКС и ПКС или ПКС с НКС), предположительно, имеет различную этиологию в эмбриональной фазе развития [482]. Различные типы ДАК связаны с различными формами патологии аорты, но патофизиология остается неизвестной [313]. Это могут быть генетические факторы с общими генетическими механизмами расширения аорты и ДАК или влияние измененного кровотока в аорте при ДАК, или их комбинация [483–485, 487].

### 8.2.4. Диагностика

#### 8.2.4.1. Клиническая картина

ДАК с аортальным стенозом или регургитацией может вызывать жалобы и клинические признаки (сердечный шум), которые могут быть обнаружены при клиническом обследовании. Расширение аорты практически всегда бессимптомно. Атипичным признаком расширения аорты может быть хроническая боль в груди, шее и спине. Одышка, инспираторный стрidor и рецидивирующие инфекции дыхательных путей могут указывать на сдавление крупных дыхательных путей. Охриплость может указывать на сдавление гортанного нерва. Частым первым клиническим проявлением нелеченой прогрессирующей аневризмы аорты, связанной с ДАК, является разрыв или РА. У небольшого количества пациентов с ДАК (<15%), почти исключительно молодых людей, преимущественно наблюдается расширение корня аорты без значимого клапанного стеноза или регургитации с минимальными клиническими проявлениями или без таковых. Риск неблагоприятных событий у этих пациентов высокий, но их очень трудно выявить, если они не обнаруживаются при скрининге.

#### 8.2.4.2. Визуализация

Особые указания в отношении визуализации аорты при данном состоянии отсутствуют.

#### 8.2.4.3. Обследование родственников

Из-за значимой семейной ассоциации при ДАК [453, 483, 488] может рассматриваться скрининг родственников первой степени родства. Отсутствуют данные об эффективности (т.е. числе пациентов, которых необходимо обследовать, чтобы диагностировать один случай заболевания) или экономической эффективности скрининга.

#### 8.2.4.4. Наблюдение

При впервые диагностированном ДАК следует оценивать корень и восходящей отдел аорты только с помо-

## Рекомендации по ведению расширения корня аорты у пациентов с ДАК

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
У больных с известным ДАК должно быть выполнено первичное ТТ-ЭхоКГ для оценки диаметров корня и восходящей аорты	I	C
Пациентам с ДАК показано выполнение МРТ или КТ сердца, если морфология корня и восходящей аорты не может быть точно оценена при ТТ-ЭхоКГ	I	C
Показано проведение повторных исследований корня и восходящей аорты у каждого пациента с ДАК с временными интервалами в зависимости от размеров аорты, скорости расширения и семейного анамнеза	I	C
При диаметре корня или восходящей аорты >45 мм или ее увеличении >3 мм/год по данным эхокардиографии показано ежегодное измерение диаметров аорты	I	C
При диаметре аорты >50 мм или ее увеличении >3 мм/год, по данным эхокардиографии, показаны повторные измерения с использованием другого визуализирующего исследования (КТ или МРТ)	I	C
При ДАК хирургическое вмешательство на восходящей аорте показано в случае:		
расширения корня или восходящей аорты >55 мм;	I	C
расширения корня или восходящей аорты <sup>c</sup> >50 мм и наличии других факторов риска;	I	C
расширения корня или восходящей аорты >45 мм при планируемом протезировании аортального клапана	I	C
Использование β-блокаторов может быть рассмотрено у пациентов с ДАК и расширением корня аорты >40 мм	IIb	C
Вследствие семейного характера следует обсуждать скрининг родственников первой степени родства	IIa	C
У пациентов с любой эластопатией или ДАК с расширением корня аорты (>40 мм) изометрические упражнения с высокими статическими нагрузками (например, тяжелая атлетика) не показаны и должны быть исключены	III	C

**Примечание.** <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности, <sup>c</sup> — КоА, системная гипертензия, семейный анамнез расслоений или увеличение диаметра аорты >3 мм/год (при повторных измерениях с использованием одинаковых методов визуализации, измеренных на одних и тех же уровнях аорты, с пошаговым сравнением и подтвержденных при другом виде исследования). ДАК — двустворчатый аортальный клапан, КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография.

щью ТТ-ЭхоКГ, в том числе совместно с другим визуализирующим исследованием, предпочтительнее МРТ. Выявлена хорошая корреляция между данными МРТ и ТТ-ЭхоКГ. Поэтому, если аорта не расширена, ежегодное обследование может выполняться только при помощи ТТ-ЭхоКГ с интервалами в зависимости от скорости расширения и/или семейного анамнеза. В случае увеличения аорты в диаметре  $>3$  мм/год или диаметре  $>45$  мм по данным ТТ-ЭхоКГ показано выполнение другого визуализирующего исследования (МРТ или КТ). Начиная с диаметра аорты в 45 мм, рекомендуется ежегодное исследование восходящей аорты. Если при ТТ-ЭхоКГ невозможно надежно визуализировать восходящую аорту, показана ежегодная визуализация при помощи МРТ (или КТ, если МРТ недоступно) [489].

### **8.2.5. Лечение**

Так как нет никаких исследований, которые могли бы подтвердить положительное влияние медикаментозной терапии на дилатацию восходящей аорты или корень аорты при ДАК, обычной клинической практикой является назначение бета-блокаторов. Показания к хирургическому лечению АВА при ДАК аналогичны таковым при другой этиологии аневризмы, кроме синдрома Марфана. При операции по поводу стеноза или регургитации на ДАК должно рассматриваться протезирование корня аорты, если его диаметр больше 45 мм [470] из-за повышенного риска дальнейшего расширения аорты, что потребует вмешательства в отдаленном послеоперационном периоде.

### **8.2.6. Прогноз**

Риск расслоения и разрыва увеличивается пропорционально дилатации аорты с резким возрастанием при диаметре 60 мм. При лечении в соответствии с рекомендациями прогноз благоприятный, он достоверно лучше, чем при синдроме Марфана, и аналогичен таковому для нормальной популяции соответствующего возраста [313, 485].

## **8.3. Коарктация аорты**

Эта тема широко обсуждается в Рекомендациях по ведению врожденных пороков сердца у взрослых 2010 г. [424].

### **8.3.1. Общие сведения**

КоА рассматривается как комплексное сосудистое заболевание, а не только в качестве циркулярного сужения аорты. Она развивается как дискретный стеноз, либо как протяженная гипоплазия сегмента аорты. КоА, как правило, располагается в области артериального протока и в редких случаях располагается эктопически (в восходящей, нисходящей или брюшной аорте). КоА составляет 5–8% от всех врожденных пороков сердца. Распространенность изолированных форм составляет 3 на 10 000 живорожденных.

### **8.3.2. Диагностическое обследование**

Клинические особенности включают систолическую гипертензию верхней половины тела, гипотензию нижней части тела, градиент АД между верхними и нижними конечностями ( $>20$  мм рт.ст. свидетельствует о значимой КоА), разницу в пульсации лучевых и бедренных артерий и пальпируемую пульсацию коллатералей. При эхокардиографии можно получить информацию о расположении, структуре и степени КоА, функции левого желудочка и его гипертрофии, сопутствующей кардиальной патологии и

диаметрах аорты и брахиоцефальных артерий. Градиент давления не является существенным для количественной оценки степени коарктации ни исходно, ни в послеоперационном периоде. Предпочтительными неинвазивными методами оценки всей аорты у взрослых являются МРТ и КТ. Оба метода визуализируют область, степень и распространение сужения аорты, состояние дуги аорты, размеры пре- и постстенотических зон аорты и наличие коллатералей. Оба метода обнаруживают осложнения, такие как аневризма, рестенозы или остаточные стенозы. Катетеризация сердца с манометрией (пиковый градиент давления  $>20$  мм рт.ст. указывает на гемодинамически значимую КоА в отсутствие хорошо развитых коллатералей) и ангиография все еще остаются «золотым стандартом» для оценки этого состояния во многих центрах до и после оперативного или интервенционного лечения.

### **8.3.3. Хирургическое или катетерное интервенционное лечение**

Во многих центрах стентирование стало первичным методом лечения при нативной КоА у взрослых с соответствующей анатомией.

Вопрос о том, использовать стенты с лекарственным покрытием или голометаллические, остается нерешенным. Примечательно, что, несмотря на вмешательство, может сохраняться потребность в антигипертензивных препаратах для того, чтобы контролировать гипертензию.

## **9. Атеросклеротические поражения аорты**

### **9.1. Тромбоэмболическая болезнь аорты**

Являясь результатом атеросклеротического процесса, аортальные бляшки состоят из накопленных липидов в слоях интимы—медиа аорты [490]. Вторичное воспаление, развитие фиброзной ткани и поверхностные эрозии с последующим появлением тромба может приводить как к тромботической (тромбоэмболия), так и к атеросклеротической (кристаллами холестерина) эмболии [491].

Тромбоэмболы, как правило, крупные и обычно закрывают средние и крупные артерии, вызывая инсульт, транзиторную ишемическую атаку, инфаркт почки и периферические тромбоэмболии. Эмболы из кристаллов холестерина, как правило, закрывают мелкие артерии и артериолы и могут привести к ишемии периферических тканей, появлению или ухудшению почечной недостаточности и ишемии кишки.

#### **9.1.1. Эпидемиология**

Факторы риска аналогичны таковым для атеросклероза других сосудистых бассейнов, и включают возраст, пол, гипертензию, сахарный диабет, гиперхолестеринемию, малоподвижный образ жизни, курение и воспаление. В Offspring Framingham Heart Study бляшки в аорте выявлялись при МРТ у 46% лиц с нормальным АД с большей распространенностью у женщин. Гипертензия была связана с большим распространением бляшек в аорте. Еще более распространенное поражение наблюдалось у субъектов с клиникой сердечно-сосудистых заболеваний [492].

Бляшки аорты связаны с цереброваскулярными и периферическими эмболиями. Связь между цереброваску-

## Рекомендации по вмешательствам при КоА

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
У всех пациентов с определенной неинвазивным методом разницей давления >20 мм рт.ст. между верхними и нижними конечностями, независимо от симптоматики, но с гипертензией верхних конечностей (>140/90 мм рт.ст. у взрослых), аномальной реакцией АД во время тренировки, или значительной гипертрофией левого желудочка, показано проведение вмешательства	I	C
Независимо от градиента давления пациенты с гипертензией и сужением аорты >50% по отношению к диаметру аорты на уровне диафрагмы (при МРТ, КТ, или инвазивной ангиографии) должны быть рассмотрены как кандидаты для вмешательства	IIa	C
Независимо от градиента давления и наличия гипертензии пациенты с сужением аорты >50% относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы (при МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) могут быть рассмотрены как кандидаты для вмешательства	IIb	C

Примечание. <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности.

КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография.

лярными и эмболическими осложнениями была выявлена по данным аутопсий [493] и исследований пациентов с нефатальными цереброваскулярными или периферическими сосудистыми осложнениями [494], а также пациентов высокого риска, направляемых на ЧП-ЭхоКГ и при интраоперационном УЗИ [495, 496]. По данным исследования Stroke Prevention in Atrial Fibrillation [497], у пациентов с осложненной бляшкой аорты (наличие подвижного тромба, изъязвления или толщина  $\geq 4$  мм при ЧП-ЭхоКГ) риск инсульта был в 4 раза выше по сравнению с пациентами без бляшек. По данным The French Study of Aortic Plaques in Stroke [498], бляшки в аорте  $\geq 4$  мм были независимыми предикторами повторного инсульта (ОР=3,8) и любых других сердечно-сосудистых осложнений (ОР=3,5). Распространенность обширных атером аорты среди пациентов с острым ишемическим инсультом превышает 20% аналогично фибрилляции предсердий и атеросклерозу сонных артерий [499]. Кроме того, в большинстве исследований [500] отмечается ассоциация прогрессирования атеромы с ростом числа сосудистых осложнений.

Эмболические события также могут быть вызваны вмешательствами, включающими катетеризацию сердца, внутриаортальную баллонную контрпульсацию и кардиохирургические операции. При катетеризации сердца общий риск инсульта низок. В одном из метаанализов была отмечена тенденция к снижению частоты инсультов при использовании лучевого доступа в сравнении с бедренным без достижения статистической значимости (0,1% против 0,5%;  $p=0,22$ ) [501]. Атеросклероз восходящей аорты является основным фактором риска инсульта при операциях на сердце. Степень риска зависит от наличия, местоположения и распространения поражения, когда восходящая аорта подвергается хирургическим манипуляциям. В исследовании 921 пациента, перенесшего операцию на сердце, встречаемость инсульта у пациентов с/без атеросклеротического поражения восходящей аорты были 8,7 и 1,8% соответственно ( $p<0,0001$ ) [502]. Интраоперационная (эпиаортальное УЗИ) или предоперационная диагностика и различные хирургические приемы, например, внутриаортальные фильтры, аортокоронарное шунтирование на работающем сердце, однократное пережатие или отказ от пережатия, и операция на работающем сердце с использованием метода «no-touch aorta» могут предотвратить эмболические события [503]. В настоящее время транскатетерная имплантация аортального клапана

в основном предлагается пожилым людям с несколькими сопутствующими заболеваниями, и эти пациенты находятся в зоне высокого риска относительно образования аортальных бляшек. С ними ассоциирован риск инсульта в процессе проведения вмешательств, что подчеркивается низкой частотой инсультов при трансапикальном доступе, когда катетеризация аорты удастся избежать [504].

### 9.1.2. Диагностика

Можно выделить легкое, умеренное и тяжелое атеросклеротическое поражение аорты, в том числе существует полуквантитативная классификация [505, 506].

При ТТ-ЭхоКГ обеспечивается хорошая визуализация корня и проксимальных отделов восходящей аорты. ЧП-ЭхоКГ является безопасным и воспроизводимым методом оценки атером аорты [507]. Мультипланарная 3D ЧП-ЭхоКГ в реальном времени обладает дополнительными преимуществами. Эпиаортальное УЗИ (2D или 3D) [508] может предоставлять ценные интраоперационные данные. Мультиспиральная КТ может обеспечить отличную визуализацию атеросклеротических бляшек аорты и дает ценные данные по анатомии и степени кальцификации. МРТ может дать подробную информацию о составе бляшки. Ограничения каждого из методов подробно изложены в Разделе 4.

### 9.1.3. Терапия

#### 9.1.3.1. Антитромботические препараты

(антиагреганты vs. антагонисты витамина К)

Из-за риска тромбоэмболических осложнений должно обсуждаться назначение антитромбоцитарной или антикоагулянтной терапии [498]. Однако исследования, сравнивающие оба варианта лечения, весьма ограничены, в основном небольшие и нерандомизированные [482]. Для первичной или вторичной профилактики у пациентов с атеросклеротическими бляшками аорты использовался варфарин. В observational исследовании 129 человек [509] при наличии осложненных бляшек наблюдалась более низкая частота сосудистых и фатальных осложнений при терапии антагонистами витамина К в сравнении с антиагрегантной терапией (аспирин или тиклопидин). В других исследованиях также сообщается о хороших результатах антикоагулянтной терапии [510, 511]. Тем не менее другие группы исследователей не выявили преимуществ при использовании варфарина: в исследовании 519 пациентов с тяжелым атеросклерозом аорты ОР для эмболий составил 0,7 (95% ДИ 0,4—1,2) для

## Рекомендации по лечению атеросклеротических бляшек аорты

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
При наличии атеросклероза аорты показано выполнение общих профилактических мер по борьбе с факторами риска	I	C
При наличии атеросклеротической бляшки аорты, обнаруженной во время диагностического обследования после инсульта или периферической артериальной эмболии, должно обсуждаться назначение антикоагулянтов или дезагрегантов. Выбор между двумя стратегиями зависит от сопутствующих заболеваний и других показаний к данному лечению	IIa	C
Профилактическая операция по удалению бляшки аорты высокого риска не рекомендуется	III	C

Примечание. <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности.

варфарина — 1,4 (95% ДИ 0,8—2,4) для антитромбоцитарных препаратов [512]. По данным исследования Patent Foramen Ovale in Cryptogenic Stroke (PICSS), основанного на исследовании Warfarin—Aspirin Recurrent Stroke Study (WARSS) [513], частота осложнений во всей популяции ( $n=516$ , из которых 337 имели бляшки в аорте) была сходной в группах, получавших варфарин и аспирин (16,4% против 15,8%;  $p=0,43$ ) и не наблюдалось корреляций между терапией варфарином и риском событий, обусловленных тяжелым атеросклеротическим поражением аорты (HR 0,42; 95% ДИ 0,12—1,47). Многообещающее исследование Aortic Arch Related Cerebral Hazard (ARCH), сравнивающее варфарин (целевое международное нормализованное отношение 2—3) с терапией аспирин + клопидогрель было досрочно остановлено из-за недостаточности материала для получения окончательного результата. В исследовании Stroke Prevention in Atrial Fibrillation [514] сосуществование бляшки аорты у больных с мерцательной аритмией резко повышало риск эмболий. Аортальная бляшка считается «сосудистым заболеванием» и повышает, по одному мнению, показатель шкалы CHA<sub>2</sub>DS-Vasc, используемой для оценки риска инсульта при фибрилляции предсердий [515].

### 9.1.3.2. Гиполипидемические препараты

Отсутствуют доступные РКИ, поддерживающие использование статинов у пациентов с инсультом, вызванным атероземблией. В небольшой серии пациентов с семейной гиперхолестеринемией, которым выполнялась ЧП-ЭхоКГ, терапия правастатином приводила к прогрессированию у 19% и регрессии у 38% больных в течение 2 лет [516]. Использование статинов приводило к регрессии распространенности атеромы аорты, по данным МРТ [517], или снижению интенсивности воспалительных изменений по данным ПЭТ [518]. Требуется дальнейшие исследования для уточнения эффективности статинов и риска инсульта у пациентов с большими атеросклеротическими бляшками в аорте. По данным ретроспективного исследования [512], у 519 пациентов с распространенным атеросклерозом аорты только терапия статинами была связана со снижением частоты неблагоприятных событий на 70%.

### 9.1.3.3. Хирургические и интервенционные подходы

Имеются ограниченные данные, главным образом, тематических исследований, и нет четких доказательств о целесообразности рекомендаций выполнения профилактических эндартерэктомий или стентирования дуги аорты для профилактики инсульта. Хирургическое лечение атеротромботических поражений дуги аорты сопряжено с высоким риском и не может быть рекомендовано [519].

## 9.2. Мобильный тромбоз аорты

Мобильные тромбы в аорте у молодых пациентов без диффузного атеросклероза были зарегистрированы, как только стали регулярно применять ЧП-ЭхоКГ, у пациентов с церебральными или периферическими эмболиями. В основном тромбы располагаются в дуге аорты. Патологическая этиология этих поражений неясна, поскольку состояния тромбофилии при этом выявлялись редко [520]. В самой большой серии наблюдений из 23 пациентов (из 27 855 исследований) с мобильными тромбами дуги аорты тромбофилия имела лишь в 4 случаях. Тромбы могут вызывать парадоксальную эмболию через открытое овальное окно. Тромбы фиксируются как к небольшой бляшке аорты, так и к визуально нормальной стенке. Предлагается медикаментозное лечение (гепаринизация), эндоваскулярное стентирование или открытое хирургическое лечение, но в настоящее время данные о сравнении этих методик отсутствуют.

## 9.3. Атеросклеротическая окклюзия аорты

Окклюзия брюшной аорты встречается редко и приводит к серьезной угрозе ампутации нижних конечностей или смерти. Обширная коллатерализация часто предотвращает манифестацию острого ишемического феномена [520]. Окклюзия аорты также может быть вызвана гиперкоагуляционными состояниями. Этиопатогенетические факторы поражения включают небольшой размер сосудов, кардиальные тромбоземболии, РА и дистальную КоА. Это состояние может протекать как бессимптомно, так и внезапно проявляться перемежающейся хромотой. Симптомы могут прогрессивно ухудшаться до состояния, когда плохой кровоток приводит к обструкции коллатеральных сосудов, вызывая серьезную ишемию нижних конечностей, спинного мозга, кишечника и почек в зависимости от места и распространения обструкции. Диагноз, как правило, устанавливается на основании доплерографии. Другие методы визуализации (КТ или МРТ) дают более подробную информацию, что может облегчать планирование лечения. Лечебными манипуляциями могут быть шунтирование или тромбэндартерэктомия из аорты и подвздошных сосудов. Также может предлагаться эндоваскулярное лечение.

## 9.4. Кальцинированная аорта

Кальцификация происходит в меди, а ее объем непосредственно связан с распространенностью атеросклеротического процесса. Тяжелый атеросклероз аорты вызывает появление так называемой яичной скорлупы, визуализируемой при рентгенографии грудной клетки (фарфоровая аорта). Кальцификация значительно осложняет



канюляцию аорты, ее пережатие и позиционирование проксимальных анастомозов коронарных шунтов, значительно увеличивая риск инсульта и дистальной эмболии. Коронарное шунтирование на работающем сердце и транскатетерная имплантация аортального клапана могут быть целесообразными у пациентов с фарфоровой аортой, нуждающихся в коронарном шунтировании и протезировании аортального клапана [521].

### 9.5. «Коралловая» аорта

«Коралловая» аорта является очень редким кальцифицирующим стенотическим заболеванием юкстаренальной и супраренальной аорты. Существуют только единичные сообщения о клинических случаях за исключением сообщения об одной серии, включающей >80 случаев (в большинстве женщины), зарегистрированные на протяжении более 24 лет [522]. «Коралловая» аорта описывается как камнеподобная кальцификация висцеральной части аорты. Выраженно кальцинированные бляшки формируются в просвете аорты и могут вызывать значительный стеноз, который может проявляться ишемией кишечника, почечной недостаточностью или АГ вследствие ишемии почек. Этиология и патогенез до сих пор неизвестны, хотя предполагалось, что кальцификация фибрин-тромботического тромба может привести к этому поражению. Это может произойти в зоне начального повреждения эндотелия аорты. Ранее выполнялись сосудистые хирургические вмешательства, но в последнее время ведущую роль играют эндоваскулярные вмешательства, особенно у лиц с высоким риском и несколькими сопутствующими заболеваниями [523].

## 10. Аортит

### 10.1. Определение, типы и диагностика

Аортит — это общий термин, используемый для определения воспаления стенки аорты. Наиболее частой причиной аортита является неинфекционный воспалительный васкулит, а именно ГКА и артериит Такаюсу [524, 525]. Неинфекционный аортит также описан при других воспалительных заболеваниях, таких, как болезнь Весет [526], болезнь Бюргера, болезнь Кавасаки, анкилозирующий спондилоартрит и синдром Рейтера [527]. В более редких случаях инфекции вследствие поражения стафилококком, сальмонеллой и микобактериями, могут стать причиной инфекционного поражения аорты, вытесняя ранее встречавшееся поражение бледной трепонемой [528].

#### 10.1.1. Гигантоклеточный артериит

Гигантоклеточный артериит, как правило, поражает людей пожилого возраста, преимущественно женщин. Поражение аорты может проявляться в виде аневризмы грудной аорты, несмотря на то что встречается поражение височных и/или других черепных артерий. Аорта и ее крупные ветви затрагиваются примерно в 10—18% случаев [514, 524, 528]. Дилатация корня и восходящего отдела аорты встречаются часто и могут привести к РА или ее разрыву [524]. Если подозревается диагноз экстракраниального ГКА, рекомендуется проведение эхокардиографии, КТ или МРТ [529]. Утолщение стенки аорты при КТ или МРТ демонстрирует воспаление стенки аорты и ак-

тивность заболевания [530]. При ПЭТ-исследованиях было высказано предположение, что субклиническое воспаление аорты часто присутствует у пациентов с ГКА [531]. Наряду с оценкой обычных маркеров воспаления у пациентов с подозрением на ГКА может быть полезным определение уровня интерлейкина-6.

#### 10.1.2. Артериит Такаюсу

Артериит Такаюсу является редким васкулитом крупных сосудов неизвестной этиологии, как правило, поражающим молодых женщин [532]. Он чаще встречается среди азиатского населения. Средняя частота встречаемости составляет 2,6 на миллион населения [533]. Наиболее частыми зонами поражения являются грудная аорта и ее магистральные ветви, реже брюшная аорта. В то время как начальная стадия заболевания включает признаки и симптомы системного воспаления, хроническая фаза отражает поражение сосудов. Проявления артериита Такаюсу варьируют по всему спектру клинических симптомов, начиная от боли в спине или животе с лихорадкой до острой тяжелой аортальной недостаточности или случайно выявляемых больших АГА [525, 528, 532].

Ишемия верхних конечностей, инсульт, головокружение или обмороки обычно указывают на обструкцию ветвей дуги аорты. Гипертония является иногда злокачественной и предполагает сужение аорты или почечных артерий. Могут развиваться ОАС, в том числе РА и ее разрыв. Сообщается об образовании тромбов в просвете аорты в процессе воспаления с последующей периферической эмболизацией [528, 532].

При подозрении артериита Такаюсу решающее значение для установления диагноза имеет визуализация всей аорты. Все визуализирующие исследования играют важную роль в диагностике и последующем ведении пациентов с артериитом Такаюсу. Цифровая субтракционная ангиография аорты и ее ветвей предоставляет лишь информацию об изменениях просвета, который является поздним признаком заболевания [530]. Эхокардиография, МРТ и КТ полезны для выявления однородного циркулярного утолщения стенки аорты с однородной гладкой внутренней поверхностью [529]. Эта находка может быть неправильно истолкована как ИМГ. По сравнению с эхокардиографией, КТ и МРТ обеспечивают более точную оценку всей аорты и ее проксимальных ветвей, а также дистальных отделов легочной артерии, которые также иногда поражаются. При МРТ может быть выявлен отек стенки артерий как маркер активности заболевания [528, 530]. В хронической стадии стенки аорты могут кальцинироваться, что лучше всего выявляется при КТ. ПЭТ-исследование особенно эффективно для обнаружения сосудистого воспаления в сочетании с традиционными изображениями в поперечном сечении [531]. Биомаркеры воспаления, такие как С-реактивный белок и скорость оседания эритроцитов, повышаются примерно у 70% пациентов в острой фазе и у 50% в хронической фазе заболевания [528]. Pentraxin-3 может обеспечивать лучшую точность дифференцирования активной фазы от неактивного го артериита Такаюсу.

### 10.2. Лечение

При неинфекционном аортите стандартным начальным лечением являются кортикостероиды [534]. В сред-

нем начальная доза составляет 0,5—1 мг/кг преднизолона ежедневно. Проведение этого курса лечения, как правило, требуется в течение 1—2 лет, чтобы избежать рецидива, хотя доза может быть снижена через 2—3 мес после начала лечения. Несмотря на такой длительный режим, почти у половины пациентов наблюдается рецидив при снижении дозы препарата, требуя дополнительной иммуносупрессии [535]. В дополнение к возврату симптомов, важным признаком рецидива может быть повторное повышение воспалительных маркеров, особенно среди пациентов с ГКА. Значение МРТ и ПЭТ с 18F-ФДГ для диагностики рецидива при артериите Такаясу остается областью продолжающихся исследований. К препаратам второй линии относятся метотрексат, азатиоприн и ингибиторы фактора некроза опухоли- $\alpha$  [536].

Комплексное обследование сосудов должно выполняться при каждом визите в сочетании с определением биомаркеров воспаления и периодическими визуализирующими исследованиями для выявления формирования АГА и АБА, учитывая известный риск этих осложнений [524, 528]. Показания к операции при аортальном стенозе или аневризме аналогичны таковым при невоспалительных заболеваниях. Риск поражения сосудистого протеза выше у пациентов с активным местным воспалением [537, 539]. В идеальных условиях перед плановой операцией по поводу аортит-ассоциированной аневризмы должна быть достигнута клиническая ремиссия [528, 534].

При инфекционном аортите требуется быстрая диагностика и внутривенное лечение антибиотиками широкого спектра действия, влияющих на стафилококки и грамотрицательную флору.

## 11. Опухоли аорты

### 11.1. Первичные злокачественные опухоли аорты

Первичные злокачественные опухоли аорты являются крайне редким классом сарком, демонстрирующим широкую гистопатологическую неоднородность. Наиболее часто саркомы интимы исходят из эндотелиальных клеток (ангиосаркомы) или из миофибробластов. Лейосаркомы и фибросаркомы исходят из медиа или адвентиции аортальной стенки [541].

Симптомы, ассоциированные с опухолями аорты, являются неспецифическими и могут имитировать атеросклероз аорты, заболевания периферических артерий, гастроинтестинальные или почечные болевые синдромы, грыжи межпозвоночных дисков. Наиболее характерными и часто встречающимися клиническими проявлениями ангиосаркомы интимы аорты являются эмболические окклюзии брыжеечных или периферических артерий. Наиболее часто диагноз *ante mortem* устанавливается при иммуногистопатологическом исследовании после эндартерэктомии или резекции образцов аорты. Только в очень небольшом числе случаев диагноз ставится при дооперационной МРТ аорты.

Благодаря своей атипичной и весьма вариабельной симптоматике это очень редкое состояние наиболее часто диагностируется только в далеко зашедшей стадии. У пациентов с периферическими или висцеральными эмболиями, саркомы аорты должны учитываться при дифференциальной диагностике, особенно у пациентов с умерен-

ными проявлениями или отсутствием атеросклеротического поражения. После исключения сердца как источника эмболий должна быть выполнена МРТ грудного и брюшного отделов аорты с контрастным усилением, так как это исследование является наиболее чувствительным диагностическим инструментом для обнаружения опухолей аорты. Если обнаружено поражение аорты наводит на мысль о саркоме, дополнительное УЗИ может продемонстрировать неоднородность очага поражения, что нетипично для пристеночного тромба. Если подозревается диагноз саркомы аорты, рекомендуется выполнение сцинтиграфии костей из-за высокой распространенности костных метастазов.

На основании изученных случаев рекомендуемая терапия включает резекцию пораженной опухолью части аорты *en bloc* в пределах здоровых тканей с последующим протезированием аорты, однако вмешательство чаще всего неосуществимо из-за поздней диагностики, при наличии отдаленных метастазов, распространенности поражения аорты или наличия сопутствующих заболеваний. Другими подходами могут быть эндартерэктомия или эндоваскулярная изоляция пораженного сегмента аорты. В отдельных случаях используется адьювантная или паллиативная химиотерапия и лучевая терапия, что может улучшить отдаленную выживаемость.

Прогноз при саркоме аорты неблагоприятный. При наличии метастазов у большинства пациентов неблагоприятный исход наступает в течение достаточно короткого времени. Медиана выживаемости от момента установления диагноза составляет  $16 \pm 2,4$  мес [541]. В целом 3-летняя выживаемость составляет 11,2%, после хирургической резекции — 16,5% [542].

## 12. Долговременное наблюдение при заболеваниях аорты

Пациенты с болезнями аорты обычно требуют пожизненного наблюдения, независимо от начальной стратегии лечения (медикаментозной, интервенционной или хирургической). Это наблюдение состоит из клинической оценки, повторной оценки медикаментозных методов лечения пациента и целей лечения, а также визуализации аорты. Этот раздел включает хроническую фазу РА после выписки, а также специфические аспекты отдаленного наблюдения у пациентов, перенесших вмешательства на аорте с положительным исходом.

### 12.1. Хроническое расслоение аорты

#### 12.1.1. Определение и классификация

Выжившие при острым РА в конечном счете переходят в состояние хронического течения болезни. Ранее РА считалось хроническим через 14 дней после появления симптомов. В настоящее время общепринятой практикой считается деление течения РА на острую (14 дней), подострую (15—90 дней) и хроническую (>90 дней) фазы. Хроническое РА может быть как неосложненным со стабильным течением заболевания, так и осложнившимся висцеральной или периферической мальперфузией, постоянными или периодически болями или даже разрывом. В группу пациентов с хроническим РА также входят ранее оперированные больные с РА типа А и сохраняющимся расслоением нисходящей аорты.

### 12.1.2. Клинические проявления

Следует различать два сценария клинической картины: пациентов с исходно острым РА, перешедшим в хроническую фазу заболевания, и тех, у кого диагноз был впервые установлен в хронической фазе РА. Пациенты с недавно диагностированным хроническим РА часто асимптомны. Поражение выявляется случайно в виде расширения тени средостения или выступающей большой кривизне аорты при рентгенографии грудной клетки. У этих больных точные сроки расслоения часто трудно оценить. Для выявления предшествующего болевого синдрома должен быть тщательно исследован анамнез пациента. Иногда у пациентов могут наблюдаться симптомы, связанные с расширением РА (осиплость голоса, вновь возникшая боль в груди), или хронической мальперфузией (боли в животе, хромота, нарушение функции почек) или острая боль в груди, указывающая на разрыв.

### 12.1.3. Диагностика

Диагноз должен быть подтвержден при визуализации с оценкой поперечных сечений аорты, такой как контрастное КТ, ЧП-ЭхоКГ или МРТ. Хроническое РА отличается следующими характеристиками изображений: утолщенной, неподвижной отслоенной интимой, наличием тромба в ЛП или АГА, вторичными по отношению к хроническому РА, преимущественно формирующимися в дистальных отделах дуги аорты. У симптомных пациентов могут присутствовать признаки разрыва (отграниченного) аорты, такие как гематома средостения или выпот в плевральную полость.

### 12.1.4. Лечение

У пациентов с хроническим неосложненным РА типа В в качестве основного лечения рекомендуется медикаментозная терапия и повторяющееся клиническое и визуализирующее обследование. Спортивные соревнования и изометрические упражнения, связанные с подъемом тяжестей, должны быть исключены для уменьшения напряжения сдвига стенки аорты из-за внезапных подъемов АД во время таких упражнений. Контактные виды спорта также должны быть исключены, в то время как менее интенсивные спортивные занятия с низким статическим/низким динамическим напряжением являются приемлемыми.

АД должно быть снижено до уровня  $<130/80$  мм рт.ст. Физическая активность, связанная с подъемом тяжестей, должна ограничиваться, чтобы избежать пиковых подъемов АД. Отмечена прямая зависимость между приемом  $\beta$ -блокаторов и снижением проявлений аневризматической трансформации РА, а также снижением частоты отдаленных, связанных с аортой, осложнений при нерандомизированных исследованиях [543]. Современный анализ базы данных IRAD, включающий 1301 пациента с острым РА типов А и В, показал, что  $\beta$ -блокаторы (назначенные 88,6% пациентов) были наиболее часто используемыми препаратами, и высказано предположение, что их использование было связано с улучшением выживаемости [544]. Антагонисты кальция были связаны с улучшением выживаемости у больных с расслоением типа В, в то время как ингибиторы ренин-ангиотензиновой системы значимо не были связаны с выживаемостью [544]. Антагонисты ангиотензина-1 (лозартан) концептуально привлекательны и могут замедлять расширение аорты у пациентов с синдромом Марфана [96, 545]. Отсутствуют данные об использовании блокаторов ан-

гиотензина-1 при хроническом РА. Однако блокаторы ангиотензина-1 могут рассматриваться при комбинированной антигипертензивной терапии, если при монотерапии  $\beta$ -блокаторами невозможно достичь целевого АД.

Исследование Investigation of STEnt-grafts in Aortic Dissection не выявило каких-либо преимуществ в отношении выживаемости при TEVAR в сравнении с оптимальной медикаментозной терапией у пациентов с бессимптомным подострым/хроническим РА в течение 2-летнего периода наблюдения [218, 219]. Однако 5-летняя летальность, ассоциированная с аортой, составила 0% против 16,9%, при TEVAR плюс медикаментозная терапия в сравнении с одной только медикаментозной терапией. Смертность от всех причин в течение 5 лет составила 11,1% против 19,3% ( $p$  — незначимо), и прогрессирование заболевания 27% против 46,1% ( $p=0,04$ ). Морфологические результаты значительно улучшились после TEVAR (аортальное ремоделирование 91,3% при TEVAR против 19,4%). Следует отметить, что 16% пациентов, первоначально рандомизированных для оптимальной медикаментозной терапии, потребовался перевод в группу TEVAR из-за развившихся во время наблюдения осложнений. Отложенная TEVAR может успешно выполняться у таких пациентов без увеличения риска смертности или осложнений. Недавнее исследование, проведенное в Китае [546] и охватывающее 303 пациента с хроническим РА, продемонстрировало более низкий показатель смертности, ассоциированной с аортой, при TEVAR в сравнении с медикаментозным лечением, но улучшить общую выживаемость или уменьшить общий уровень ассоциированных с аортой неблагоприятных событий не удалось.

Пациенты с хроническим РА типа В, осложненным прогрессирующим расширением грудной аорты ( $>10$  мм/год), ЛП аневризмы (с общим диаметром аорты  $>60$  мм), синдромом мальперфузии или рецидивирующим болевым синдромом, требуют проведения TEVAR или хирургического лечения. Оптимальное лечение у пациентов с хроническим РА остается неясным. Отсутствуют рандомизированные сравнения TEVAR и обычного хирургического лечения. Эндovasкулярное вмешательство на грудной аорте может быть использовано для изоляции аневризмы, которая обычно расположена в дистальном отделе дуги аорты, и предотвращения ее разрыва, однако ожидать ремоделирования аорты нельзя из-за утолщенной, неподвижной интимы. В небольших сериях случаев было показано, что TEVAR возможна у пациентов с аневризмой нисходящей грудной аорты, вторичной по отношению к хроническому РА, с приемлемыми среднесрочными результатами [547]. Полное ремоделирование аорты наблюдалось только у 36% пациентов после TEVAR [547]. В обзоре 17 исследований, включавших 567 пациентов [548], уровень технического успеха составил 89,9% со среднесрочной смертностью 9,2%. Эндолики возникали в 8,1% и в 7,8% случаев развивались аневризмы дистального отдела аорты или сохранялся кровоток в ЛП с расширением аневризмы.

Хирургия нисходящей аорты сопряжена с высоким операционным риском. Распространяющееся в последнее время открытое протезирование дуги аорты с антеградным стентированием нисходящей грудной аорты («замороженный хобот слона») может стать оптимальной альтернативой для выбранных пациентов [115].

## Рекомендации по наблюдению и ведению пациентов с хроническими заболеваниями аорты

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>
Хроническое РА		
Для подтверждения диагноза хронического РА рекомендуется выполнение КТ или МРТ	I	C
Пациентам с хроническим РА показано выполнение первичных визуализирующих исследований для максимально быстрого выявления признаков осложнений	I	C
У асимптомных пациентов с хроническим расслоением восходящей аорты должно обсуждаться выполнение планового хирургического лечения	IIa	C
У пациентов с хроническим РА показан строгий контроль АД с поддержанием его на уровне <130/80 мм рт.ст.	I	C
Хирургическое лечение или TEVAR рекомендованы при осложненном РА типа В (диаметр аорты >60 мм, скорость расширения >10 мм/год, мальперфузия или рецидивирующий болевой синдром)	I	C
Наблюдение после эндоваскулярного вмешательства при поражении аорты		
После TEVAR или EVAR обследование рекомендуется через 1, 6, 12 мес, а затем ежегодно. В случае аномальных находок, требующих более тщательного наблюдения, могут быть предложены более короткие интервалы	I	C
КТ рекомендуется в качестве метода визуализации первой линии для наблюдения после TEVAR или EVAR	I	C
Если в течение первого года после EVAR не наблюдается ни образование эндоликов, ни расширение аортального мешка, то для ежегодного послеоперационного наблюдения может рассматриваться цветовая УЗДГ, с/без введения контрастных препаратов, с выполнением неконтрастной КТ визуализации через каждые 5 лет	IIa	C
Для пациентов с АГА <45 мм рекомендуется проведение ежегодных визуализирующих исследований, в то время как у пациентов с АГА >45 мм и <55 мм рекомендуется выполнение визуализаций каждые 6 мес, пока при повторных визуализациях не будет доказан стабильный характер поражения	I	C
Для наблюдения после TEVAR у молодых пациентов именно МРТ, а не КТ, является предпочтительным методом при использовании МРТ-совместимых стент-графтов для снижения лучевой нагрузки	IIa	C
Долгосрочное наблюдение после открытой реконструкции брюшной аорты может обсуждаться с использованием широких (5-летних) интервалов и применением цветового УЗДГ или КТ	IIb	C

*Примечание.* <sup>a</sup> — класс рекомендации, <sup>b</sup> — уровень доказательности, <sup>c</sup> — имеющиеся сопутствующие заболевания и периоперационный риск.

АБА — аневризма брюшной аорты, РА — расслоение аорты, КТ — компьютерная томография, УЗДГ — ультразвуковая доплерография, EVAR — эндоваскулярное вмешательство на аорте, МРТ — магнитно-резонансная томография, АГА — аневризма грудной аорты, TEVAR — эндоваскулярное вмешательство на грудной аорте.

### 12.2. Наблюдение после вмешательств на грудной аорте

Для пациентов, перенесших открытое хирургическое вмешательство на грудной аорте либо TEVAR первое контрольное исследование должно быть выполнено через 1 мес после операции для исключения ранних осложнений. Контрольные исследования необходимо повторить через 6, 12 мес, а затем ежегодно. Для пациентов, получающих медикаментозную терапию, контрольное исследование должно быть выполнено через 6 мес после установления первоначального диагноза.

#### 12.2.1. Клиническое наблюдение

Регулярное клиническое наблюдение является необходимым, чаще в течение первого года после установления диагноза или вмешательства, а затем ежегодно. АД следует тщательно контролировать, так как в >50% случаев у больных имеется стойкая гипертензия [549]. Симптомы хронического поражения аорты весьма редкие и неспецифические. Вновь появившаяся осиплость голоса или дисфагия могут развиваться с постепенным расширением аневризмы. У пациентов с хроническим РА могут наблюдаться симптомы периферической мальперфузии (хромота, боли в животе). Боли в груди или спине могут отражать прогрессирование заболевания аорты вплоть до (отграниченного) разрыва аорты.

#### 12.2.2. Визуализация после эндоваскулярного вмешательства на грудной аорте

Для выполнения визуализирующего исследования после TEVAR КТ является методом выбора. Чтобы избе-

жать воздействия ионизирующего излучения в будущем более широко может быть использована МРТ, но она несовместима с эндопротезами из нержавеющей стали из-за большого количества артефактов [11]. МРТ может быть безопасно выполнена для наблюдения при наличии стент-графтов на нитиноловой основе [549], однако диагностической способности этого метода недостаточно для визуализации металлических компонентов стент-графта, и поэтому он должен быть дополнен рентгенографией грудной клетки с целью обнаружения структурных изменений металлического каркаса стента. ЧП-ЭхоКГ в сочетании с рентгенографией грудной клетки может быть использован у пациентов с тяжелой почечной дисфункцией, которым невозможно выполнить КТ или МРТ.

После выполнения TEVAR проведение визуализации аорты рекомендуется через 1, 6, 12 мес, а затем ежегодно. Если после TEVAR по поводу АГА наблюдается стабильное течение без признаков эндоликов в течение 24 мес, можно безопасно увеличить интервал повторных визуализаций до 2 лет, однако клиническое наблюдение за симптоматикой и контроль медикаментозной терапии следует осуществлять ежегодно. Пациентам с TEVAR после РА необходимо выполнять визуализирующие исследования 1 раз в год, так как ЛП брюшной аорты, как правило, остается функционирующим и обуславливает прогрессирование заболевания.

#### 12.2.3. Визуализация после хирургических вмешательств на грудной аорте

После открытых вмешательств на аорте при документированном стабильном течении заболевания в течение



первого года может быть достаточным выполнение визуализирующих исследований с менее строгими интервалами. При визуализации следует сосредоточить внимание на возможных осложнениях, связанных с операцией (например, аневризмы в области анастомозов). Также необходимо оценить прогрессирование заболевания в отдаленных частях аорты. После операции при РА типа А расслоение нисходящей грудной и брюшной аорты, как правило, сохраняется и должно быть визуализировано с интервалами, аналогичными описанным выше.

### 13. Пробелы в доказательных данных

Как иллюстрируется большим количеством рекомендаций уровня доказательности «С» в данном документе, уровень доказательности для ведения больных с различными заболеваниями аорты часто слабее, чем при других сердечно-сосудистых состояниях. Рабочая группа подчеркивает необходимость научных обсуждений и многоцентровых исследований по различным аспектам ведения больных с заболеваниями аорты. Ниже приводятся основные пробелы в доказательствах, что требует дальнейших приоритетных исследований:

- эпидемиологические данные о распространенности ОАС недостаточны;
- требуется больше доказательств о связи «случай—исход» в области заболеваний аорты;
- следует оценить результат внедрения и эффективность работы центров по лечению заболеваний аорты. Наряду с созданием крупных реестров следует поощрять создание сети центров по лечению заболеваний аорты;

— необходимы дальнейшие исследования для подтверждения наиболее точного, воспроизводимого и предиктивного способа измерения аорты с использованием различных диагностических методов;

— с развитием 3D визуализации и других динамических методов визуализации для прогнозирования осложнений при аневризматической болезни, необходимо оценить превосходство этих методов над 2D методами обследования;

— отсутствуют доказательства об эффективности медикаментозной терапии при хронических заболеваниях аорты (особенно хроническом РА, АГА и АБА), особенно в отношении антигипертензивных препаратов и статинов;

— в отношении АГА необходимо проведение РКИ для определения оптимального срока профилактических вмешательств в зависимости от распространенности поражения и других характеристик, а также индивидуальных особенностей пациента;

— во многих случаях ведение женщин с заболеваниями аорты основывается на исследованиях, проведенных на мужчинах. Гендерные данные имеют важное значение;

— так как диаметр аорты продолжает увеличиваться в зрелом возрасте, остается неясным, должна ли практика oversizing отличаться при TEVAR у молодых пациентов (например, при ТПА);

— оптимальные сроки и методика вмешательства при хроническом РА до сих пор остаются неясными

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**

### ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. *Global Heart*. 2014;8:171-180.
2. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Global Heart*. 2014;8:159-170.
3. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, Rakowski H, Struyven J, Radegran K, Sechtem U, Taylor J, Zollikofer C, Klein WW, Mulder B, Providencia LA. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*. 2001;22:1642-1681.
4. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, Evangelista A, Fattori R, Suzuki T, Oh JK, Moore AG, Malouf JF, Pape LA, Gaca C, Sechtem U, Lenferink S, Deutsch HJ, Diedrichs H, Marcos y Robles J, Llovet A, Gilon D, Das SK, Armstrong WF, Deeb GM, Eagle KA. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA*. 2000;283:897-903.
5. Rylski B, Suedkamp M, Beyersdorf F, Nitsch B, Hoffmann I, Blettner M, Weigang E. Outcome after surgery for acute aortic dissection type A in patients over 70 years: data analysis from the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:435-440.
6. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, Bavaria JE, Coselli JS, Curi MA, Eggebrecht H, Elefteriades JA, Erbel R, Gleason TG, Lytle BW, Mitchell RS, Nienaber CA, Roselli EE, Safi HJ, Shemin RJ, Sicard GA, Sundt TM 3rd, Szeto WY, Wheatley GH 3rd. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:S1-S41.
7. Fattori R, Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61:1661-1678.
8. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr, Eagle KA, Hermann LK, Isselbacher EM, Kazerooni EA, Kouchoukos NT, Lytle BW, Milewicz DM, Reich DL, Sen S, Shinn JA, Svensson LG, Williams DM. 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*. 2010;121:e266-e369.
9. Olsson C, Thelin S, Stahle E, Ekblom A, Granath F. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002. *Circulation*. 2006;114:2611-2618.
10. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Perkins J, Silver LE, Rothwell PM. Population-based study of incidence and outcome of acute

- aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation*. 2013;127:2031-2037.
11. Grabenwoger M, Alfonso F, Bachet J, Bonser R, Czerny M, Eggbrecht H, Evangelista A, Fattori R, Jakob H, Lonn L, Nienaber CA, Rocchi G, Rousseau H, Thompson M, Weigang E, Erbel R. Thoracic Endovascular Aortic Repair (TEVAR) for the treatment of aortic diseases: a position statement from the European Association of Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in collaboration with the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J*. 2012;33:1558-1563.
  12. Hughes GC, Zhao Y, Rankin JS, Scarborough JE, O'Brien S, Bavaria JE, Wolfe WG, Gaca JG, Gammie JS, Shahian DM, Smith PK. Effects of institutional volumes on operative outcomes for aortic root replacement in North America. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:166-170.
  13. Knipp BS, Deeb GM, Prager RL, Williams CY, Upchurch GR Jr, Patel HJ. A contemporary analysis of outcomes for operative repair of type A aortic dissection in the United States. *Surgery*. 2007;142:524-528.
  14. Cowan JAJr, Dimick JB, Henke PK, Huber TS, Stanley JC, Upchurch GR Jr. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aortic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume-related outcomes. *J Vasc Surg*. 2003;37:1169-1174.
  15. Schermerhorn ML, Giles KA, Hamdan AD, Dahlberg SE, Hagerberg R, Pomposelli F. Population-based outcomes of open descending thoracic aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2008;48:821-827.
  16. Eckstein HH, Bruckner T, Heider P, Wolf O, Hanke M, Niedermeier HP, Noppeney T, Umscheid T, Wenk H. The relationship between volume and outcome following elective open repair of abdominal aortic aneurysms (AAA) in 131 German hospitals. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2007;34:260-266.
  17. Holt PJ, Poloniecki JD, Loftus IM, Michaels JA, Thompson MM. Epidemiological study of the relationship between volume and outcome after abdominal aortic aneurysm surgery in the UK from 2000 to 2005. *Br J Surg*. 2007;94:441-448.
  18. Patel VI, Mukhopadhyay S, Ergul E, Aranson N, Conrad MF, Lamuraglia GM, Kwolek CJ, Cambria RP. Impact of hospital volume and type on outcomes of open and endovascular repair of descending thoracic aneurysms in the United States Medicare population. *J Vasc Surg*. 2013;58:346-354.
  19. Holt PJ, Poloniecki JD, Khalid U, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thompson MM. Effect of endovascular aneurysm repair on the volume-outcome relationship in aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2009;2:624-632.
  20. Braverman AC, Thompson RW, Sanchez LA. Diseases of the aorta. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, (eds). *Braunwald's Heart Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012;1309-1337.
  21. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, Kitzman D, Lee ET, Mosley TH Jr, Weder A, Roman MJ. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons  $\geq 15$  years of age. *Am J Cardiol*. 2012;110:1189-1194.
  22. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol*. 1989;64:507-512.
  23. Kalsch H, Lehmann N, Mohlenkamp S, Becker A, Moebus S, Schmermund A, Stang A, Mahabadi AA, Mann K, Jockel KH, Erbel R, Eggbrecht H. Body-surface adjusted aortic reference diameters for improved identification of patients with thoracic aortic aneurysms: results from the population-based Heinz Nixdorf Recall study. *Int J Cardiol*. 2013;163:72-78.
  24. Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, Mahabadi AA, Krieger MF, Fox CS, Thanassoulis G, Isselbacher EM, Hoffmann U, O'Donnell CJ. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography (from the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol*. 2013;111:1510-1516.
  25. Lam CS, Xanthakis V, Sullivan LM, Lieb W, Aragam J, Redfield MM, Mitchell GF, Benjamin EJ, Vasan RS. Aortic root remodeling over the adult life course: longitudinal data from the Framingham Heart Study. *Circulation*. 2010;122:884-890.
  26. Vriz O, Driussi C, Bettio M, Ferrara F, D'Andrea A, Bossone E. Aortic dimensions and stiffness in healthy subjects. *Am J Cardiol*. 2013;112:1224-1229.
  27. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM. Aortic dilatation in athletic population. *Prog Cardiovasc Dis*. 2012;54:432-437.
  28. Diaz-Buschmann I, Castro A, Galve E, Calero MJ, Dalmau R, Guzman G, Cordero A, Facila L, Quiles J, Arrarte V, Alonso Gomez AM, Cequier A, Comin J, Fernandez-Ortiz A, Pan M, Fernandez Lozano FW, Sanmartin M, Ferreira I, Brotons C, Lopez Sendon JL, Mazon P, Alonso J, Abeytua M, Gonzalez Juanatey JR, de Pablo C, Worner F, Castro-Beiras A. Comments on the ESC guidelines on cardiovascular disease prevention (version 2012). A report of the Task Force of the Clinical Practice Guidelines Committee of the Spanish Society of Cardiology. *Rev Esp Cardiol*. (Engl Ed). 2012;65:869-873.
  29. Aronberg DJ, Glazer HS, Madsen K, Sagel SS. Normal thoracic aortic diameters by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr*. 1984;8:247-250.
  30. Fleischmann D, Hastie TJ, Dannegger FC, Paik DS, Tillich M, Zarins CK, Rubin GD. Quantitative determination of age-related geometric changes in the normal abdominal aorta. *J Vasc Surg*. 2001;33:97-105.
  31. Hager A, Kaemmerer H, Rapp-Bernhardt U, Blucher S, Rapp K, Bernhardt TM, Galanski M, Hess J. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123:1060-1066.
  32. Svensson LG, Khitin L. Aortic cross-sectional area/height ratio timing of aortic surgery in asymptomatic patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123:360-361.
  33. Svensson LG, Kim KH, Lytle BW, Cosgrove DM. Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:892-893.
  34. Davies RR, Gallo A, Coady MA, Tellides G, Botta DM, Burke B, Coe MP, Kopf GS, Elefteriades JA. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:169-177.
  35. Kaplan S, Aronow WS, Lai H, DeLuca AJ, Weiss MB, Dilmann H, Spielvogel D, Lansman SL, Belkin RN. Prevalence of an increased ascending and descending thoracic aorta diameter diagnosed by multislice cardiac computed tomography in men versus women and in persons aged 23 to 50 years, 51 to 65 years, 66 to 80 years, and 81 to 88 years. *Am J Cardiol*. 2007;100:1598-1599.
  36. Lin FY, Devereux RB, Roman MJ, Meng J, Jow VM, Jacobs A, Weinsaft JW, Shaw LJ, Berman DS, Gilmore A, Callister TQ, Min JK. Assessment of the thoracic aorta by multidetector computed tomography: age- and sex-specific reference values in adults without evident cardiovascular disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2008;2:298-308.
  37. Allison MA, Kwan K, DiTomasso D, Wright CM, Criqui MH. The epidemiology of abdominal aortic diameter. *J Vasc Surg*. 2008;48:121-127.
  38. Mao SS, Ahmadi N, Shah B, Beckmann D, Chen A, Ngo L, Flores FR, Gao YL, Budoff MJ. Normal thoracic aorta diameter

- on cardiac computed tomography in healthy asymptomatic adults: impact of age and gender. *Acad Radiol*. 2008;15:827-834.
39. Wolak A, Gransar H, Thomson LE, Friedman JD, Hachamovitch R, Gutstein A, Shaw LJ, Polk D, Wong ND, Saouaf R, Hayes SW, Rozanski A, Slomka PJ, Germano G, Berman DS. Aortic size assessment by noncontrast cardiac computed tomography: normal limits by age, gender, and body surface area. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1:200-209.
  40. Laughlin GA, Allison MA, Jensky NE, Aboyans V, Wong ND, Detrano R, Criqui MH. Abdominal aortic diameter and vascular atherosclerosis: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011;41:481-487.
  41. Burman ED, Keegan J, Kilner PJ. Aortic root measurement by cardiovascular magnetic resonance: specification of planes and lines of measurement and corresponding normal values. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2008;1:104-113.
  42. Wanhainen A, Themudo R, Ahlstrom H, Lind L, Johansson L. Thoracic and abdominal aortic dimension in 70-year-old men and women: a population-based wholebody magnetic resonance imaging (MRI) study. *J Vasc Surg*. 2008;47:504-512.
  43. Redheuil A, Yu WC, Mousseaux E, Harouni AA, Kachenoura N, Wu CO, Bluemke D, Lima JA. Age-related changes in aortic arch geometry: relationship with proximal aortic function and left ventricular mass and remodeling. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1262-1270.
  44. Turkbey EB, Jain A, Johnson C, Redheuil A, Arai AE, Gomes AS, Carr J, Hundley WG, Teixido-Tura G, Eng J, Lima JA, Bluemke DA. Determinants and normal values of ascending aortic diameter by age, gender, and race/ethnicity in the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *J Magn Reson Imaging*. 2014;39:360-368.
  45. Aalberts JJ, Waterbolk TW, van Tintelen JP, Hillege HL, Boonstra PW, van den Berg MP. Prophylactic aortic root surgery in patients with Marfan syndrome: 10 years' experience with a protocol based on body surface area. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008;34:589-594.
  46. Biaggi P, Matthews F, Braun J, Rousson V, Kaufmann PA, Jenni R. Gender, age, and body surface area are the major determinants of ascending aorta dimensions in subjects with apparently normal echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22:720-725.
  47. Gautier M, Detaint D, Fermanian C, Aegerter P, Delorme G, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Stheneur C, Boileau C, Vahanian A, Jondeau G. Nomograms for aortic root diameters in children using two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol*. 2010;105:888-894.
  48. Mirea O, Maffessanti F, Gripari P, Tamborini G, Muratori M, Fusini L, Claudia C, Fiorentini C, Plesea IE, Pepi M. Effects of aging and body size on proximal and ascending aorta and aortic arch: inner edge-to-inner edge reference values in a large adult population by two-dimensional transthoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2013;26:419-427.
  49. Muraru D, Maffessanti F, Kocabay G, Peluso D, Dal Bianco L, Piasentini E, Jose SP, Iliceto S, Badano LP. Ascending aorta diameters measured by echocardiography using both leading edge-to-leading edge and inner edge-to-inner edge conventions in healthy volunteers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014;15:415-422.
  50. Drexler M, Erbel R, Muller U, Wittlich N, Mohr-Kahaly S, Meyer J. Measurement of intracardiac dimensions and structures in normal young adult subjects by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol*. 1990;65:1491-1496.
  51. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, Gordon IL, Chute EP, Littooy FN, Krupski WC, Bandyk D, Barone GW, Graham LM, Hye RJ, Reinke DB. Relationship of age, gender, race, and body size to infrarenal aortic diameter. The Aneurysm Detection and Management (ADAM) Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. *J Vasc Surg*. 1997;26:595-601.
  52. Wilmink AB, Pleumeekers HJ, Hoes AW, Hubbard CS, Grobbee DE, Quick CR. The infrarenal aortic diameter in relation to age: only part of the population in older age groups shows an increase. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1998;16:431-437.
  53. Paivansalo MJ, Merikanto J, Jerkkola T, Savolainen MJ, Rantala AO, Kauma H, Lilja M, Reunanen YA, Kesaniemi A, Suramo I. Effect of hypertension and risk factors on diameters of abdominal aorta and common iliac and femoral arteries in middle-aged hypertensive and control subjects: a cross-sectional systematic study with duplex ultrasound. *Atherosclerosis*. 2000;153:99-106.
  54. Freiberg MS, Arnold AM, Newman AB, Edwards MS, Kraemer KL, Kuller LH. Abdominal aortic aneurysms, increasing infrarenal aortic diameter, and risk of total mortality and incident cardiovascular disease events: 10-year follow-up data from the Cardiovascular Health Study. *Circulation*. 2008;117:1010-1017.
  55. Sconfienza LM, Santagostino I, Di Leo G, Piazza R, Gozzi G, Trimarchi S, Sardanelli F. When the diameter of the abdominal aorta should be considered as abnormal? A new ultrasonographic index using the wrist circumference as a body build reference. *Eur J Radiol*. 2013;82:e532-e536.
  56. da Silva ES, Rodrigues AJ Jr., Castro de Tolosa EM, Bueno Pereira PR, Zanoto A, Martins J. Variation of infrarenal aortic diameter: A necropsy study. *J Vasc Surg*. 1999;29:920-927.
  57. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, Antonini-Canterin F, Vlachopoulos C, Rocchi G, Sicari R, Nihoyannopoulos P, Zamorano J, Pepi M, Breithardt OA, Plonska-Gosciniak E. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr*. 2010;11:645-658.
  58. Chaikof EL, Blankensteijn JD, Harris PL, White GH, Zarins CK, Bernhard VM, Matsumura JS, May J, Veith FJ, Fillinger MF, Rutherford RB, Kent KC. Reporting standards for endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2002;35:1048-1060.
  59. Ihara T, Komori K, Yamamoto K, Kobayashi M, Banno H, Kodama A. Three-dimensional workstation is useful for measuring the correct size of abdominal aortic aneurysm diameters. *Ann Vasc Surg*. 2013;27:154-161.
  60. Dugas A, Therasse E, Kauffmann C, Tang A, Elkouri S, Nozza A, Giroux MF, Oliva VL, Soulez G. Reproducibility of abdominal aortic aneurysm diameter measurement and growth evaluation on axial and multiplanar computed tomography reformations. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2012;35:779-787.
  61. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, Messina LM, Ballard DJ, Ansel HJ. Variability in measurement of abdominal aortic aneurysms. Abdominal aortic aneurysm detection and management Veterans Administration Cooperative Study Group. *J Vasc Surg*. 1995;21:945-952.
  62. Singh K, Jacobsen BK, Solberg S, Bona KH, Kumar S, Bajic R, Arnesen E. Intra- and interobserver variability in the measurements of abdominal aortic and common iliac artery diameter with computed tomography. The Tromso study. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2003;25:399-407.
  63. Cayne NS, Veith FJ, Lipsitz EC, Ohki T, Mehta M, Gargiulo N, Suggs WD, Rozenblit A, Ricci Z, Timaran CH. Variability of maximal aortic aneurysm diameter measurements on CT scan: significance and methods to minimize. *J Vasc Surg*. 2004;39:811-815.
  64. Sprouse LR2nd, Meier GH3rd, Parent FN, De Masi RJ, Glickman MH, Barber GA. Is ultrasound more accurate than axial computed tomography for determination of maximal abdominal aortic aneurysm diameter? *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2004;28:28-35.
  65. Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinical hypertensive controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:841-857.
  66. Bonnafy T, Lacroix P, Desormais I, Labrunie A, Marin B, Leclerc A, Oueslati A, Rolle F, Vignon P, Aboyans V. Reliability of



- the measurement of the abdominal aortic diameter by novice operators using a pocket-sized ultrasound system. *Arch Cardiovasc Dis.* 2013;106:644-650.
67. von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C, Schwartz AG, Hofmann T, Brekenfeld C, Nicolas V, Berger J, Meinertz T. Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. *Am J Med.* 2004;116:73-77.
  68. Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, Feneck RO, Fox KF, Fraser AG, Pasquet A, Pepi M, Perez de Isla L, Zamorano JL, Rolandt JR, Pierard L. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr.* 2010;11:557-576.
  69. Erbel R, Borner N, Steller D, Brunier J, Thelen M, Pfeiffer C, Mohr-Kahaly S, Iversen S, Oelert H, Meyer J. Detection of aortic dissection by transoesophageal echocardiography. *Br Heart J.* 1987;58:45-51.
  70. Evangelista A, Garcia-del-Castillo H, Gonzalez-Alujas T, Dominguez-Oronoz R, Salas A, Permanyer-Miralda G, Soler-Soler J. Diagnosis of ascending aortic dissection by transesophageal echocardiography: utility of M-mode in recognizing artifacts. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:102-107.
  71. Evangelista A, Aguilar R, Cuellar H, Thomas M, Laynez A, Rodriguez-Palomares J, Mahia P, Gonzalez-Alujas T, Garcia-Dorado D. Usefulness of real-time three-dimensional transesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr.* 2011;12:272-277.
  72. Mozes G, Gloviczki P, Park WM, Schultz HL, Andrews JC. Spontaneous dissection of the infrarenal abdominal aorta. *Semin Vasc Surg.* 2002;15:128-136.
  73. Karthikesalingam A, Al-Jundi W, Jackson D, Boyle JR, Beard JD, Holt PJ, Thompson MM. Systematic review and meta-analysis of duplex ultrasonography, contrast-enhanced ultrasonography or computed tomography for surveillance after endovascular aneurysm repair. *Br J Surg.* 2012;99:1514-1523.
  74. Hermesen K, Chong WK. Ultrasound evaluation of abdominal aortic aneurysms and mesenteric ischemia. *Radiol Clin North Am.* 2004;42:365-381.
  75. Beales L, Wolstenhulme S, Evans JA, West R, Scott DJ. Reproducibility of ultrasound measurement of the abdominal aorta. *Br J Surg.* 2011;98:1517-1525.
  76. Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FR, Kazerooni EA. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics.* 2009;29:537-552.
  77. Roos JE, Willmann JK, Weishaupt D, Lachat M, Marincek B, Hilfiker PR. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology.* 2002;222:271-277.
  78. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and metaanalysis. *Arch Intern Med.* 2006;166:1350-1356.
  79. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2013;14:15-23.
  80. Parker MS, Matheson TL, Rao AV, Sherbourne CD, Jordan KG, Landay MJ, Miller GL, Summa JA. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;176:1267-1272.
  81. Mirvis SE, Shanmuganathan K, Buell J, Rodriguez A. Use of spiral computed tomography for the assessment of blunt trauma patients with potential aortic injury. *J Trauma.* 1998;45:922-930.
  82. Quint LE, Francis IR, Williams DM, Bass JC, Shea MJ, Frayer DL, Monaghan HM, Deeb GM. Evaluation of thoracic aortic disease with the use of helical CT and multiplanar reconstructions: comparison with surgical findings. *Radiology.* 1996;201:37-41.
  83. Einstein AJ, Weiner SD, Bernheim A, Kulon M, Bokhari S, Johnson LL, Moses JW, Balter S. Multiple testing, cumulative radiation dose, and clinical indications in patients undergoing myocardial perfusion imaging. *JAMA.* 2010;304:2137-2144.
  84. Blockmans D, de Ceuninck L, Vanderschueren S, Knockaert D, Mortelmans L, Bobbaers H. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum.* 2006;55:131-137.
  85. Walter MA, Melzer RA, Schindler C, Muller-Brand J, Tyndall A, Nitzsche EU. The value of [18F]FDG-PET in the diagnosis of large-vessel vasculitis and the assessment of activity and extent of disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2005;32:674-681.
  86. Kuehl H, Eggebrecht H, Boes T, Antoch G, Rosenbaum S, Ladd S, Bockisch A, Barkhausen J, Erbel R. Detection of inflammation in patients with acute aortic syndrome: comparison of FDG-PET/CT imaging and serological markers of inflammation. *Heart.* 2008;94:1472-1477.
  87. Tokuda Y, Oshima H, Araki Y, Narita Y, Mutsuga M, Kato K, Usui A. Detection of thoracic aortic prosthetic graft infection with 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43:1183-1187.
  88. Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, Raptopoulos V, Boisselle PM. CT and MRI in diseases of the aorta. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;193:928-940.
  89. Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. Imaging of thoracic aortic disease. *Br J Radiol.* 2011;84:Spec No 3:S338-S354.
  90. Barker AJ, Markl M, Burk J, Lorenz R, Bock J, Bauer S, Schulz-Menger J, von Knobelsdorff-Brenkenhoff F. Bicuspid aortic valve is associated with altered wall shear stress in the ascending aorta. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2012;5:457-466.
  91. Natsis KI, Tsiouridis IA, Didagelos MV, Fillipidis AA, Vlassis KG, Tsikaras PD. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch in 633 angiographies: clinical significance and literature review. *Surg Radiol Anat.* 2009;31:319-323.
  92. Ben-Shlomo Y, Spears M, Boustred C, May M, Anderson SG, Benjamin EJ, Boutouyrie P, Cameron J, Chen CH, Cruickshank JK, Hwang SJ, Lakatta EG, Laurent S, Maldonado J, Mitchell GF, Najjar SS, Newman AB, Ohishi M, Pannier B, Pereira T, Vasan RS, Shokawa T, Sutton-Tyrell K, Verbeke F, Wang KL, Webb DJ, Hansen TW, Zoungas S, McEniery CM, Cockcroft JR, Wilkinson IB. Aortic pulse wave velocity improves cardiovascular event prediction: an individual participant metaanalysis of prospective observational data from 17,635 subjects. *J Am Coll Cardiol.* 2013.
  93. Vlachopoulos C, Aznaouridis K, O'Rourke MF, Safar ME, Baou K, Stefanadis C. Prediction of cardiovascular events all-cause mortality with central haemodynamics: a systematic review, meta-analysis. *Eur Heart J.* 2010;31:1865-1871.
  94. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redon J, Zanchetti A, Bohm M, Christiaens T, Cifkova R, De Backer G, Dominiczak A, Galderisi M, Grobbee DE, Jaarsma T, Kirchhof P, Kjeldsen SE, Laurent S, Manolis AJ, Nilsson PM, Ruilope LM, Schmieder RE, Sirnes PA, Sleight P, Viigimaa M, Waeber B, Zannad F, Burnier M, Ambrosioni E, Caulfield M, Coca A, Olsen MH, Tsoufis C, van de Borne P, Zamorano JL, Achenbach S, Baumgartner H, Bax JJ, Bueno H, Dean V, Deaton C, Erol C, Ferrari R, Hasdai D, Hoes AW, Knuuti J, Kolh P, Lancellotti P, Linhart A, Nihoyannopoulos P, Piepoli MF, Ponikowski P, Tamargo JL, Tenders M, Torbicki A, Wijns W, Windecker S, Clement DL, Gillebert TC, Rosei EA, Anker SD, Bauersachs J, Hiti J, Caulfield M, De Buyzere M, De Geest S, Derumeaux GA, Erdine S, Farsang C, Funck-Brentano C, Gerc V, Germano G, Gielen S, Haller H, Jordan J, Kahan T, Komajda M, Lovic D, Mahrholdt H, Ostergren J, Parati G, Perk J, Polonia J, Popescu BA, Reiner Z, Ryden L, Sirenko Y, Stanton A, Struijker-Boudier H, Vlachopoulos C, Volpe M, Wood DA. 2013 ESH/ESC guidelines for the management of arterial hypertension: the Task



- Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2013;34:2159-2219.
95. Brady AR, Thompson SG, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT. Abdominal aortic aneurysm expansion: risk factors and time intervals for surveillance. *Circulation*. 2004;110:16-21.
  96. Groenink M, den Hartog AW, Franken R, Radonic T, de Waard V, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, Spijkerboer AM, Marquering HA, Zwinderman AH, Mulder BJ. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J*. 2013;34:3491-3500.
  97. Chiu HH, Wu MH, Wang JK, Lu CW, Chiu SN, Chen CA, Lin MT, Hu FC. Losartan added to beta-blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome: a randomized, open-label pilot study. *Mayo Clin Proc*. 2013;88:271-276.
  98. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 1994;330:1335-1341.
  99. Jovin IS, Duggal M, Ebisu K, Paek H, Oprea AD, Tranquilli M, Rizzo J, Memet R, Feldman M, Dziura J, Brandt CA, Elefteriades JA. Comparison of the effect on long-term outcomes in patients with thoracic aortic aneurysms of taking versus not taking a statin drug. *Am J Cardiol*. 2012;109:1050-1054.
  100. Stein LH, Berger J, Tranquilli M, Elefteriades JA. Effect of statin drugs on thoracic aortic aneurysms. *Am J Cardiol*. 2013;112:1240-1245.
  101. de Bruin JL, Baas AF, Heymans MW, Buimer MG, Prinssen M, Grobbee DE, Blankensteijn JD. Statin therapy is associated with improved survival after endovascular and open aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2014;59:39-44 e1.
  102. Hoshina K, Nemoto M, Hashimoto T, Miura S, Urabe G, Nakazawa T, Hosaka A, Kato M, Ohkubo N, Miyairi T, Okamoto H, Shigematsu K, Miyata T. Study Design of PROCEDURE Study. A Randomized Comparison of the Dose-Dependent Effects of Pitavastatin in Patients with Abdominal Aortic Aneurysm with Massive Aortic Atheroma: Prevention of Cholesterol Embolization during Endovascular and Open Aneurysm Repair with Pitavastatin (PROCEDURE) Study. *Ann Vasc Dis*. 2013;6:62-66.
  103. Weigang E, Parker JA, Czerny M, Lonn L, Bonser RS, Carrel TP, Mestres CA, Di Bartolomeo R, Schepens MA, Bachet JE, Vahl CF, Grabenwoger M. Should intentional endovascular stent-graft coverage of the left subclavian artery be preceded by prophylactic revascularisation? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:858-868.
  104. Weigang E, Hartert M, Siegenthaler MP, Beckmann NA, Sircar R, Szabo G, Etz CD, Luehr M, von Samson P, Beyersdorf F. Perioperative management to improve neurologic outcome in thoracic or thoracoabdominal aortic stent-grafting. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1679-1687.
  105. Eggebrecht H, Thompson M, Rousseau H, Czerny M, Lonn L, Mehta RH, Erbel R. Retrograde ascending aortic dissection during or after thoracic aortic stent graft placement: insight from the European registry on endovascular aortic repair complications. *Circulation*. 2009;120:S276-S281.
  106. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M, Baumgart D, Kische S, Schmermund A, Herold U, Rehders TC, Jakob HG, Erbel R. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a metaanalysis. *Eur Heart J*. 2006;27:489-498.
  107. White GH, May J, Petrask P. Specific complications of endovascular aortic repair. *Semin Interv Cardiol*. 2000;5:35-46.
  108. Kallenbach K, Kojic D, Oezsoez M, Bruckner T, Sandrio S, Arif R, Beller CJ, Weymann A, Karck M. Treatment of ascending aortic aneurysms using different surgical techniques: a single-centre experience with 548 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:337-345.
  109. Perreas K, Samanidis G, Dimitriou S, Kalogris P, Balanika M, Antzaka C, Khoury M, Michalis A. Outcomes after ascending aorta and proximal aortic arch repair using deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion: analysis of 207 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012;15:456-461.
  110. Achneck HE, Rizzo JA, Tranquilli M, Elefteriades JA. Safety of thoracic aortic surgery in the present era. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:1180-1185.
  111. DiEusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, Dossche KM, DiBartolomeo R, Pacini D, Pierangeli A, Kazui T, Ohkura K, Washiyama N. Brain protection using antegrade selective cerebral perfusion: a multicenter study. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:1181-1188; discussion 1188-1189.
  112. Higami T, Kozawa S, Asada T, Obo H, Gan K, Iwahashi K, Nohara H. Retrograde cerebral perfusion versus selective cerebral perfusion as evaluated by cerebral oxygen saturation during aortic arch reconstruction. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:1091-1096.
  113. Shrestha M, Martens A, Kruger H, Maeding I, Ius F, Fleissner F, Haverich A. Total aortic arch replacement with the elephant trunk technique: single-centre 30-year results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014;45:289-296.
  114. Roselli EE, Rafael A, Soltesz EG, Canale L, Lytle BW. Simplified frozen elephant trunk repair for acute DeBakey type I dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:S197-S201.
  115. Jakob H, Dohle DS, Piotrowski J, Benedik J, Thielmann M, Marggraf G, Erbel R, Tsagakis K. Six-year experience with a hybrid stent graft prosthesis for extensive thoracic aortic disease: an interim balance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:1018-1025.
  116. Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Fattori R, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Systematic review of clinical outcomes in hybrid procedures for aortic arch dissections and other arch diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144:1286-1300, 1300 e1-e2.
  117. Czerny M, Weigang E, Sodeck G, Schmidli J, Antona C, Gelpi G, Friess T, Klocker J, Szeto WY, Moeller P, Pochettino A, Bavaria JE. Targeting landing zone 0 by total arch rerouting and TEVAR: mid-term results of a transcontinental registry. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:84-89.
  118. Ius F, Fleissner F, Pichlmaier M, Karck M, Martens A, Haverich A, Shrestha M. Total aortic arch replacement with the frozen elephant trunk technique: 10-year follow up single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:949-957.
  119. Karck M, Chavan A, Hagl C, Friedrich H, Galanski M, Haverich A. The frozen elephant trunk technique: a new treatment for thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125:1550-1553.
  120. Di Bartolomeo R, Di Marco L, Armaro A, Marsilli D, Leone A, Pilato E, Pacini D. Treatment of complex disease of the thoracic aorta: the frozen elephant trunk technique with the E-vita open prosthesis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;35:671-675; discussion 675-676.
  121. Di Eusanio M, Petridis FD, Pacini D, Di Bartolomeo R. Facilitated aortic arch repair with the frozen elephant trunk technique. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:1261-1262.
  122. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Experience with 9 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg*. 1993;17:357-368; discussion 368-370.
  123. Johansson G, Markstrom U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg*. 1995;21:985-988.
  124. Minatoya K, Ogino H, Matsuda H, Sasaki H, Yagihara T, Kitamura S. Replacement of the descending aorta: recent outcomes of open surgery performed with partial cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;136:431-435.

125. Patel HJ, Shillingford MS, Mihalik S, Proctor MC, Deeb GM. Resection of the descending thoracic aorta: outcomes after use of hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:90-95; discussion 95-96.
126. Kouchoukos NT. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair using hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Ann Cardiothorac Surg.* 2012;1:409-411.
127. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS, Hess KR, Brooks B, Norton HJ, Glaeser DH. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg.* 1986;3:389-404.
128. Coselli JS, Bozinovski J, LeMaire SA. Open surgical repair of 2286 thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:S862-S864.
129. Schepens MA, Vermeulen FE, Morshuis WJ, Dossche KM, van Dongen EP, Ter Beek HT, Boezeman EH. Impact of left heart bypass on the results of thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1963-1967; discussion 1979-1980.
130. Koksoy C, LeMaire SA, Curling PE, Raskin SA, Schmittling ZC, Conklin LD, Coselli JS. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:730-738.
131. Lemaire SA, Jones MM, Conklin LD, Carter SA, Cridell MD, Wang XL, Raskin SA, Coselli JS. Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2009;49:11-19; discussion 19.
132. Kouchoukos NT, Masetti P, Rokkas CK, Murphy SF. Hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest for operations on the descending thoracic and thoracoabdominal aorta. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:S1885-S1887; discussion S1892-S1898.
133. Kulik A, Castner CF, Kouchoukos NT. Outcomes after thoracoabdominal aortic aneurysm repair with hypothermic circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141:953-960.
134. Fehrenbacher JW, Hart DW, Huddleston E, Sideris H, Rice C. Optimal endorgan protection for thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair using deep hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:1041-1046.
135. Cox GS, O'Hara PJ, Hertzner NR, Piedmonte MR, Krajewski LP, Beven EG. Thoracoabdominal aneurysm repair: a representative experience. *J Vasc Surg.* 1992;15:780-787; discussion 787-788.
136. Coselli JS, LeMaire SA, Koksoy C, Schmittling ZC, Curling PE. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg.* 2002;35:631-639.
137. Crawford ES, Svensson LG, Hess KR, Shenaq SS, Coselli JS, Safi HJ, Mohindra PK, Rivera V. A prospective randomized study of cerebrospinal fluid drainage to prevent paraplegia after high-risk surgery on the thoracoabdominal aorta. *J Vasc Surg.* 1991;13:36-45; discussion 45-46.
138. Acher CW, Wynn MM, Hoch JR, Popic P, Archibald J, Turnipseed WD. Combined use of cerebral spinal fluid drainage and naloxone reduces the risk of paraplegia in thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 1994;19:236-246.
139. Khaladj N, Shrestha M, Meck S, Peterss S, Kamiya H, Kallenbach K, Winterhalter M, Hoy L, Haverich A, Hagl C. Hypothermic circulatory arrest with selective antegrade cerebral perfusion in ascending aortic and aortic arch surgery: a risk factor analysis for adverse outcome in 501 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:908-914.
140. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER3rd, Wukasch DC. Dissecting aneurysm of the descending aorta. Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg.* 1975;110:632-640.
141. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation.* 1999;99:1331-1336.
142. Januzzi JL, Eagle KA, Cooper JV, Fang J, Sechtem U, Myrmel T, Evangelista A, Oh JK, Llovet A, O'Gara PT, Nienaber CA, Isselbacher EM. Acute aortic dissection presenting with congestive heart failure: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:733-735.
143. Bonnefoy E, Godon P, Kirkorian G, Chabaud S, Touboul P. Significance of serum troponin I elevation in patients with acute aortic dissection of the ascending aorta. *Acta Cardiol.* 2005;60:165-170.
144. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi J Jr., Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Fang J, Nienaber CA, Eagle KA, Isselbacher EM. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2009;103:1029-1031.
145. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, Di Bartolomeo R, Folesani G, Pyeritz RE, Braverman AC, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA, Fattori R. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:385-390 e1.
146. Moro H, Hayashi J, Sogawa M. Surgical management of the ruptured aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:593-594.
147. Trimarchi S, Tolenaar JL, Tsai TT, Froehlich J, Pegorer M, Upchurch GR, Fattori R, Sundt TM 3rd, Isselbacher EM, Nienaber CA, Rampoldi V, Eagle KA. Influence of clinical presentation on the outcome of acute B aortic dissection: evidences from IRAD. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 2012;53:161-168.
148. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA.* 2002;287:2262-2272.
149. Jex RK, Schaff HV, Piehler JM, Orszulak TA, Puga FJ, King RM, Danielson GK, Pluth JR. Repair of ascending aortic dissection. Influence of associated aortic valve insufficiency on early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987;93:375-384.
150. Erbel R, Oelert H, Meyer J, Puth M, Mohr-Katoly S, Hausmann D, Daniel W, Maffei S, Caruso A, Covino FE. Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation.* 1993;87:1604-1615.
151. Janosi RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type — a aortic dissection. *Herz.* 2009;34:478.
152. Bossone E, Corteville DC, Harris KM, Suzuki T, Fattori R, Hutchison S, Ehrlich MP, Pyeritz RE, Steg PG, Greason K, Evangelista A, Kline-Rogers E, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA. Stroke and outcomes in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation.* 2013;128:S175-S179.
153. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, Nienaber CA, Williams DM, Kazerooni EA, Froehlich JB, O'Gara PT, Montgomery DG, Cooper JV, Harris KM, Hutchison S, Evangelista A, Isselbacher EM, Eagle KA. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation.* 2011;123:2213-2218.
154. Eggebrecht H, Mehta RH, Metzounne H, Huptas S, Herold U, Jakob HG, Erbel R. Clinical implications of systemic inflammatory response syndrome following thoracic aortic stent-graft placement. *J Endovasc Ther.* 2008;15:135-143.

155. Suzuki T, Bossone E, Sawaki D, Janosi RA, Erbel R, Eagle K, Nagai R. Biomarkers of aortic diseases. *Am Heart J*. 2013;165:15-25.
156. Taylor RA, Iyer NS. A decision analysis to determine a testing threshold for computed tomographic angiography and D-dimer in the evaluation of aortic dissection. *Am J Emerg Med*. 2013;31:1047-1055.
157. Shimony A, Filion KB, Mottillo S, Dourian T, Eisenberg MJ. Metaanalysis of usefulness of D-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol*. 2011;107:1227-1234.
158. Suzuki T, Distant A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, De Luca Tuppiti Schinosa L, Renzulli A, Sabino F, Nowak R, Birkhahn R, Hollander JE, Counselman F, Vijayendran R, Bossone E, Eagle K. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: the International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation*. 2009;119:2702-2707.
159. Sutherland A, Escano J, Coon TP. D-dimer as the sole screening test for acute aortic dissection: a review of the literature. *Ann Emerg Med*. 2008;52:339-343.
160. Suzuki T, Distant A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, de Luca Tuppiti Schinosa L, Renzulli A, Sabino F, Nowak R, Birkhahn R, Hollander JE, Counselman F, Bossone E, Eagle K. Preliminary experience with the smooth muscle troponin-like protein, calponin, as a novel biomarker for diagnosing acute aortic dissection. *Eur Heart J*. 2008;29:1439-1445.
161. Giachino F, Loiacono M, Lucchiari M, Manzo M, Battista S, Saggio E, Lupia E, Moiraghi C, Hirsch E, Mengozzi G, Morello F. Rule out of acute aortic dissection with plasma matrix metalloproteinase 8 in the emergency department. *Crit Care*. 2013;17:R33.
162. Nozato T, Sato A, Hirose S, Hikita H, Takahashi A, Endo H, Imanaka-Yoshida K, Yoshida T, Aonuma K, Hiroe M. Preliminary study of serum tenascin-C levels as a diagnostic or prognostic biomarker of type B acute aortic dissection. *Int J Cardiol*. 2013;168:4267-4269.
163. Erbel R, Mohr-Kahaly S, Oelert H, Iversen S, Jakob H, Thelen M, Just M, Meyer J. Diagnostic goals in aortic dissection. Value of transthoracic and transesophageal echocardiography. *Herz*. 1992;17:321-337.
164. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, Siglow V, Piepho A, Brockhoff C, Koschik DH, Spielmann RP. The diagnosis of thoracic aortic dissection by non-invasive imaging procedures. *N Engl J Med*. 1993;328:1-9.
165. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR. Two dimensional echocardiographic recognition of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol*. 1979;44:232-238.
166. Khandheria BK, Tajik AJ, Taylor CL, Safford RE, Miller FA Jr, Stanson AW, Sinak LJ, Oh JK, Seward JB. Aortic dissection: review of value and limitations of two-dimensional echocardiography in a six-year experience. *J Am Soc Echocardiogr*. 1989;2:17-24.
167. Iliceto S, Ettorre G, Francioso G, Antonelli G, Biasco G, Rizzon P. Diagnosis of aneurysm of the thoracic aorta. Comparison between two non invasive techniques: two-dimensional echocardiography and computed tomography. *Eur Heart J*. 1984;5:545-555.
168. Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser C, Rennollet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet*. 1989;1:457-461.
169. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Rennollet H, Wittlich N, Drexler M, Oelert H, Meyer J. Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography. *Circulation*. 1989;80:24-33.
170. Gueret P, Senechal C, Roudaut R, Cormier B, Wolf J, Tribouilloy C, Cohen A, Lussan J, Bensaid J. Comparison of transesophageal and transthoracic echocardiography in acute aortic dissection. A multi-center prospective study. *J Am Coll Cardiol*. 1991;17:A260.
171. Demos TC, Posniak HV, Churchill RJ. Detection of the intimal flap of aortic dissection on unenhanced CT images. *AJR Am J Roentgenol*. 1986;146:601-603.
172. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T, Hozumi T, Takagi T, Kawamoto T, Okura H, Shono H, Horibata Y, Honda T, Yoshida K. Prediction of progression or regression of type A aortic intramural hematoma by computed tomography. *Circulation*. 1999;100:II281-II286.
173. Rubin GD. Helical CT angiography of the thoracic aorta. *J Thorac Imaging*. 1997;12:128-149.
174. Rubin GD, Beaulieu CF, Argiro V, Ringl H, Norbath AM, Feller JF, Dake MD, Jeffrey RB, Napel S. Perspective volume rendering of CT and MR images: applications for endoscopic imaging. *Radiology*. 1996;199:321-330.
175. Garzon G, Fernandez-Velilla M, Marti M, Acitores I, Ybanez F, Riera L. Endovascular stent-graft treatment of thoracic aortic disease. *Radiographics*. 2005;25:Suppl 1:S229-S244.
176. LePage MA, Quint LE, Sonnad SS, Deeb GM, Williams DM. Aortic dissection: CT features that distinguish true lumen from false lumen. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;177:207-211.
177. Sommer T, Fehske W, Holzknacht N, Smekal AV, Keller E, Lutterbey G, Kreft B, Kuhl C, Gieseke J, Abu-Ramadan D, Schild H. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology*. 1996;199:347-352.
178. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, Nishigami K, Shono H, Katayama M, Yamamuro A, Morioka S, Morita I, Tanemoto K, Honda T, Yoshida K. Long-term prognosis of patients with type a aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2002;106:1248-1252.
179. Novelline RA, Rhea JT, Rao PM, Stuk JL. Helical CT in emergency radiology. *Radiology*. 1999;213:321-339.
180. Kucich VA, Vogelzang RL, Hartz RS, LoCicero J3rd, Dalton D. Ruptured thoracic aneurysm: unusual manifestation and early diagnosis using CT. *Radiology*. 1986;160:87-89.
181. Johnson TR, Nikolaou K, Wintersperger BJ, Knez A, Boekstegers P, Reiser MF, Becker CR. ECG-gated 64-MDCT angiography in the differential diagnosis of acute chest pain. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;188:76-82.
182. Batra P, Bigoni B, Manning J, Aberle DR, Brown K, Hart E, Goldin J. Pitfalls in the diagnosis of thoracic aortic dissection at CT angiography. *Radiographics*. 2000;20:309-320.
183. Posniak HV, Olson MC, Demos TC. Aortic motion artifact simulating dissection on CT scans: elimination with reconstructive segmented images. *AJR Am J Roentgenol*. 1993;161:557-558.
184. Raptopoulos VD, Boisselle PB, Michailidis N, Handwerker J, Sabir A, Edlow JA, Pedrosa I, Kruskal JB. MDCT angiography of acute chest pain: evaluation of ECG-gated and nongated techniques. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;186:S346-S356.
185. Loubeyre P, Angelie E, Grozel F, Abidi H, Minh VA. Spiral CT artifact that simulates aortic dissection: image reconstruction with use of 180 degrees and 360 degrees linear-interpolation algorithms. *Radiology*. 1997;205:153-157.
186. Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H, Theissen P, Schicha H, Erdmann E. Chronic aortic dissection: comparison of MR Imaging and transesophageal echocardiography. *Radiology*. 1994;192:645-650.
187. Sakamoto I, Sueyoshi E, Uetani M. MR imaging of the aorta. *Radiol Clin North Am*. 2007;45:485-497, viii.
188. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE, Bosmans H, Verschakelen J, Flameng W, Marchal G, Baert AL. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. *Eur Radiol*. 1997;7:695-702.
189. Wagner S, Auffermann W, Buser P, Lim TH, Kircher B, Pflugfelder P, Higgins CB. Diagnostic accuracy and estimation of the



severity of valvular regurgitation from the signal void on cine magnetic resonance images. *Am Heart J*. 1989;118:760-767.

190. van Rossum AC, Post JC, Visser CA. Coronary imaging using MRI. *Herz*. 1996;21:97-105.
191. Pelc NJ, Herfkens RJ, Shimakawa A, Enzmann DR. Phase contrast cine magnetic resonance imaging. *Magn Reson Q*. 1991;7:229-254.
192. Honda T, Hamada M, Matsumoto Y, Matsuoka H, Hiwada K. Diagnosis of thrombus and blood flow in aortic aneurysm using tagging cine magnetic resonance imaging. *Int J Angiol*. 1999;8:57-61.
193. Chiappini B, Schepens M, Tan E, Dell' Amore A, Morshuis W, Dossche K, Bergonzini M, Camurri N, Reggiani LB, Marinelli G, Di Bartolomeo R. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J*. 2005;26:180-186.
194. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, Myrmet T, Suzuki T, Mehta RH, Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Menicanti L, Frigiola A, Oh JK, Deeb MG, Isselbacher EM, Eagle KA. Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:112-122.
195. Perko MJ, Norgaard M, Herzog TM, Olsen PS, Schroeder TV, Pettersson G. Unoperated aortic aneurysm: a survey of 170 patients. *Ann Thorac Surg*. 1995;59:1204-1209.
196. Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, Rampoldi V, Jonker FH, De Vincentiis C, Frigiola A, Menicanti L, Tsai T, Froehlich J, Evangelista A, Montgomery D, Bossone E, Cooper JV, Li J, Deeb MG, Meinhardt G, Sundt TM, Isselbacher EM. Role of age in acute type A aortic dissection outcome: report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:784-789.
197. Tang GH, Malekan R, Yu CJ, Kai M, Lansman SL, Spielvogel D. Surgery for acute type A aortic dissection in octogenarians is justified. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:S186-S190.
198. Shrestha M, Khaladj N, Haverich A, Hagl C. Is treatment of acute type A aortic dissection in septuagenarians justifiable? *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2008;16:33-36.
199. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M, Evans JD, Thalji NM, Bachet JE, Carrel TP, Czerny M, Di Bartolomeo R, Grabenwoger M, Lonn L, Mestres CA, Schepens MA, Weigang E. Evidence, lack of evidence, controversy, and debate in the provision and performance of the surgery of acute type A aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2455-2474.
200. Urbanski PP, Hijazi H, Dinstak W, Diegeler A. Valve-sparing aortic root repair in acute type A dissection: how many sinuses have to be repaired for curative surgery? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:439-443; discussion 443-444.
201. Hess PJJr, Klodell CT, Beaver TM, Martin TD. The Florida sleeve: a new technique for aortic root remodeling with preservation of the aortic valve and sinuses. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:748-750.
202. Subramanian S, Leontyev S, Borger MA, Trommer C, Misfeld M, Mohr FW. Valve sparing root reconstruction does not compromise survival in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1230-1234.
203. Shrestha M, Baraki H, Maeding I, Fitzner S, Sarikouch S, Khaladj N, Hagl C, Haverich A. Long-term results after aortic valve-sparing operation (David I). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41:56-61; discussion 61-62.
204. Leontyev S, Borger MA, Etz CD, Moz M, Seeburger J, Bakhtiary F, Misfeld M, Mohr FW. Experience with the conventional and frozen elephant trunk techniques: a single-centre study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:1076-1082; discussion 1083.
205. Tsagakakis K, Pacini D, Di Bartolomeo R, Gorlitzer M, Weiss G, Grabenwoger M, Mestres CA, Benedik J, Cerny S, Jakob H. Multicenter early experience with extended aortic repair in acute aortic dissection: is simultaneous descending stent grafting justified? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:S116-S120; discussion S142-S146.
206. Shrestha M, Pichlmaier M, Martens A, Hagl C, Khaladj N, Haverich A. Total aortic arch replacement with a novel four-branched frozen elephant trunk graft: first-in-man results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:406-410.
207. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, Dossche KM, Kazui T, Ohkura K, Washiyama N, Di Bartolomeo R, Pacini D, Pierangeli A. Separate grafts or en bloc anastomosis for arch vessels reimplantation to the aortic arch. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:2021-2028.
208. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, Terada H, Yamashita K, Takinami M, Tamiya Y. Extended total arch replacement for acute type A aortic dissection: experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119:558-565.
209. Pocar M, Passolunghi D, Moneta A, Donatelli F. Recovery of severe neurological dysfunction after restoration of cerebral blood flow in acute aortic dissection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2010;10:839-841.
210. Tsukube T, Hayashi T, Kawahira T, Haraguchi T, Matsukawa R, Kozawa S, Ogawa K, Okita Y. Neurological outcomes after immediate aortic repair for acute type A aortic dissection complicated by coma. *Circulation*. 2011;124:S163-S167.
211. Williams DM, Brothers TE, Messina LM. Relief of mesenteric ischemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. *Radiology*. 1990;174:450-452.
212. Eggebrecht H, Baumgart D, Dirsch O, Erbel R. Percutaneous balloon fenestration of the intimal flap for management of limb threatening ischaemia in acute aortic dissection. *Heart*. 2003;89:973.
213. Bartel T, Eggebrecht H, Ebradlidze T, Baumgart D, Erbel R. Images in cardiovascular medicine. Optimal guidance for intimal flap fenestration in aortic dissection by transvenous two-dimensional and Doppler ultrasonography. *Circulation*. 2003;107:e17-e18.
214. Beregi JP, Prat A, Gaxotte V, Delomez M, McFadden EP. Endovascular treatment for dissection of the descending aorta. *Lancet*. 2000;356:482-483.
215. Midulla M, Renaud A, Martinelli T, Koussa M, Mounier-Vehier C, Prat A, Beregi JP. Endovascular fenestration in aortic dissection with acute malperfusion syndrome: immediate and late follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142:66-72.
216. Zimpfer D, Czerny M, Kettenbach J, Schoder M, Wolner E, Lammer J, Grimm M. Treatment of acute type A dissection by percutaneous endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:747-749.
217. Metcalfe MJ, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Morgan R, Loftus IM, Thompson MM. Fenestrated endovascular aneurysm repair: graft complexity does not predict outcome. *J Endovasc Ther*. 2012;19:528-535.
218. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, Kische S, Fattori R, Rehders TC, Kundt G, Scheinert D, Czerny M, Kleinfeldt T, Zipfel B, Labrousse L, Ince H. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the INvestigation of STEnt Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation*. 2009;120:2519-2528.
219. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H, Eggebrecht H, Rehders TC, Kundt G, Glass A, Scheinert D, Czerny M, Kleinfeldt T, Zipfel B, Labrousse L, Fattori R, Ince H. Endovascular repair of type B aortic dissection: long-term results of the randomized investigation of stent grafts in aortic dissection trial. *Circ Cardiovasc Interv*. 2013;6:407-416.



220. Fattori R, Montgomery D, Lovato L, Kische S, Di Eusanio M, Ince H, Eagle KA, Isselbacher EM, Nienaber CA. Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv.* 2013;6:876-882.
221. Weiss G, Wolner I, Folkmann S, Sodeck G, Schmidli J, Grabenwoger M, Carrel T, Czerny M. The location of the primary entry tear in acute type B aortic dissection affects early outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42:571-576.
222. Heijmen RH, Thompson MM, Fattori R, Goktay Y, Teebken OE, Orend KH. Valiant thoracic stent-graft deployed with the new captivia delivery system: procedural and 30-day results of the Valiant Captivia registry. *J Endovasc Ther.* 2012;19:213-225.
223. Bozinovski J, Coselli JS. Outcomes and survival in surgical treatment of descending thoracic aorta with acute dissection. *Ann Thorac Surg.* 2008;85:965-970.
224. Lansman SL, Hagl C, Fink D, Galla JD, Spielvogel D, Ergin MA, Griep RB. Acute type B aortic dissection: surgical therapy. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:S1833-S1835; discussion S1857-S1863.
225. Fattori R, Tsai TT, Myrmel T, Evangelista A, Cooper JV, Trimarchi S, Li J, Lovato L, Kische S, Eagle KA, Isselbacher EM, Nienaber CA. Complicated acute type B dissection: is surgery still the best option?: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *JACC Cardiovasc Interv.* 2008;1:395-402.
226. Weiss G, Tsagakis K, Jakob H, Di Bartolomeo R, Pacini D, Barberio G, Mascaro J, Mestres CA, Sioris T, Grabenwoger M. The frozen elephant trunk technique for the treatment of complicated type B aortic dissection with involvement of the aortic arch: multicentre early experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014.
227. Murzi M, Tiwari KK, Farneti PA, Glauber M. Might type A acute dissection repair with the addition of a frozen elephant trunk improve long-term survival compared to standard repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;11:98-102.
228. von Kodolitsch Y, Csoz SK, Koschyk DH, Schalwat I, Loose R, Karck M, Dieckmann C, Fattori R, Haverich A, Berger J, Meinerz T, Nienaber CA. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation.* 2003;107:1158-1163.
229. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O'Gara PT, Fattori R, Cooper JV, Smith DE, Oh JK, Hutchison S, Sechtem U, Isselbacher EM, Nienaber CA, Pape LA, Eagle KA. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation.* 2005;111:1063-1070.
230. Song JK. Diagnosis of aortic intramural haematoma. *Heart.* 2004;90:368-371.
231. Cecconi M, Chirillo F, Costantini C, Iacobone G, Lopez E, Zanoli R, Gili A, Moretti S, Manfrin M, Munch C, Torracca L, Perna GP. The role of transthoracic echocardiography in the diagnosis and management of acute type A aortic syndrome. *Am Heart J.* 2012;163:112-118.
232. O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation.* 1995;92:1376-1378.
233. Bluemke DA. Definitive diagnosis of intramural hematoma of the thoracic aorta with MR imaging. *Radiology.* 1997;204:319-321.
234. Murray JG, Manisali M, Flamm SD, VanDyke CW, Lieber ML, Lytle BW, White RD. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications. *Radiology.* 1997;204:349-355.
235. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, Salas A, Permanyer-Miralda G, Avegliano G, Elorz C, Gonzalez-Alujas T, Garcia Del Castillo H, Soler-Soler J. Long-term follow-up of aortic intramural hematoma: predictors of outcome. *Circulation.* 2003;108:583-589.
236. Estrera A, Miller C 3rd, Lee TY, De Rango P, Abdullah S, Walke JC, Milewicz D, Safi H. Acute type A intramural hematoma: analysis of current management strategy. *Circulation.* 2009;120:S287-S291.
237. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyritz RE, Myrmel T, Peterson MD, Voehringer M, Fattori R, Januzzi JL, Gilon D, Montgomery DG, Nienaber CA, Trimarchi S, Isselbacher EM, Evangelista A. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation.* 2012;126:S91-S96.
238. Kan CB, Chang RY, Chang JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;33:1002-1006.
239. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Tamita K, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Nasu M, Okada Y, Furukawa Y. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type A aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation.* 2009;120:S292-S298.
240. Song JK, Yim JH, Ahn JM, Kim DH, Kang JW, Lee TY, Song JM, Choo SJ, Kang DH, Chung CH, Lee JW, Lim TH. Outcomes of patients with acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation.* 2009;120:2046-2052.
241. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS, Minamiguchi H, Saito H, Mitchell RS, Dake MD. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation.* 2002;106:342-348.
242. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, Salas A, Permanyer-Miralda G, Avegliano G, Gomez-Bosh Z, Gonzalez-Alujas T, Garcia del Castillo H, Soler-Soler J. Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. *Eur Heart J.* 2004;25:81-87.
243. Song JM, Kim HS, Song JK, Kang DH, Hong MK, Kim JJ, Park SW, Park SJ, Lim TH, Song MG. Usefulness of the initial noninvasive imaging study to predict the adverse outcomes in the medical treatment of acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation.* 2003;108:Suppl 1:I1324-I1328.
244. Bosma MS, Quint LE, Williams DM, Patel HJ, Jiang Q, Myles JD. Ulcerlike projections developing in noncommunicating aortic dissections: CT findings and natural history. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;193:895-905.
245. Quint LE, Williams DM, Francis IR, Monaghan HM, Sonnad SS, Patel S, Deeb GM. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology.* 2001;218:719-723.
246. Wu MT, Wang YC, Huang YL, Chang RS, Li SC, Yang P, Wu TH, Chiou KR, Huang JS, Liang HL, Pan HB. Intramural blood pools accompanying aortic intramural hematoma: CT appearance and natural course. *Radiology.* 2011;258:705-713.
247. Timperley J, Ferguson JD, Niccoli G, Prothero AD, Banning AP. Natural history of intramural hematoma of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol.* 2003;91:777-780.
248. Sueyoshi E, Matsuoka Y, Imada T, Okimoto T, Sakamoto I, Hayashi K. New development of an ulcerlike projection in aortic intramural hematoma: CT evaluation. *Radiology.* 2002;224:536-541.
249. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Kim K, Kita T, Furukawa Y. Detection of intimal defect by 64-row multidetector computed tomography in patients with acute aortic intramural hematoma. *Circulation.* 2011;124:S174-S178.
250. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Kita T, Furukawa Y. Impact of new development of ulcerlike projection on clinical outcomes in patients with type B aortic dissection with closed and thrombosed false lumen. *Circulation.* 2010;122:S74-S80.

251. Bolger AF. Aortic intramural haematoma. *Heart*. 2008;94:1670-1674.
252. Eggebrecht H, Plicht B, Kahlert P, Erbel R. Intramural hematoma and penetrating ulcers: indications to endovascular treatment. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2009;38:659-665.
253. Nathan DP, Boonn W, Lai E, Wang GJ, Desai N, Woo EY, Fairman RM, Jackson BM. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease. *J Vasc Surg*. 2012;55:10-15.
254. Harris JA, Bis KG, Glover JL, Bendick PJ, Shetty A, Brown OW. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg*. 1994;19:90-98; discussion 98-99.
255. Botta L, Buttazzi K, Russo V, Parlapiano M, Gostoli V, Di Bartolomeo R, Fattori R. Endovascular repair for penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: early and mid-term results. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:987-992.
256. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin*. 1999;17:637-657.
257. Cho KR, Stanson AW, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt TM 3rd. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:1393-1399.
258. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg*. 2001;88:1169-1177.
259. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, Lind AY, Kuhnt O, Martini S, Kuhl H, Kienbaum P, Peters J, Jakob H, Erbel R, Baumgart D. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months. *Am Heart J*. 2006;151:53053-53056.
260. Brinster DR, Wheatley GH 3rd, Williams J, Ramaiah VG, Dietrich EB, Rodriguez-Lopez JA. Are penetrating aortic ulcers best treated using an endovascular approach? *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1688-1691.
261. Demers P, Miller DC, Mitchell RS, Kee ST, Chagonjian L, Dake MD. Stent-graft repair of penetrating atherosclerotic ulcers in the descending thoracic aorta: midterm results. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:81-86.
262. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM, Jurkovich GJ, Karmy-Jones R, Teixeira PG, Hemmila MR, O'Connor JV, McKenney MO, Moore FO, London J, Singh MJ, Lineen E, Spaniolas K, Keel M, Sugrue M, Wahl WL, Hill J, Wall MJ, Moore EE, Margulies D, Malka V, Chan LS. Operative repair or endovascular stent graft in blunt traumatic thoracic aortic injuries: results of an American Association for the Surgery of Trauma Multicenter Study. *J Trauma*. 2008;64:561-570; discussion 570-571.
263. Shrestha M, Khaladj N, Baraki H, Al Ahmad A, Koigeldiyev N, Pichlmaier M, Haverich A, Hagl C. Aortic root reoperation: a technical challenge. *J Heart Valve Dis*. 2010;19:177-181.
264. Di Eusanio M, Berretta P, Bissoni L, Petridis FD, Di Marco L, Di Bartolomeo R. Re-operations on the proximal thoracic aorta: results and predictors of short- and long-term mortality in a series of 174 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:1072-1076.
265. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P, Walther T, Lehmann S, Kempfert J, Mohr FW. Redo aortic valve surgery: early and late outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1120-1126.
266. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Mandapati D, Darr U, Kopf GS, Elefteriades JA. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;113:476-491.
267. Jonker FH, Trimarchi S, Verhagen HJ, Moll FL, Sumpio BE, Muhs BE. Metaanalysis of open versus endovascular repair for ruptured descending thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2010;51:1026-1032, 1032 e1-1032 e2.
268. Jonker FH, Verhagen HJ, Lin PH, Heijmen RH, Trimarchi S, Lee WA, Moll FL, Atamneh H, Rampoldi V, Muhs BE. Open surgery versus endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2011;53:1210-1216.
269. Gopaldas RR, Dao TK, LeMaire SA, Huh J, Coselli JS. Endovascular versus open repair of ruptured descending thoracic aortic aneurysms: a nationwide risk-adjusted study of 923 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142:1010-1018.
270. Richens D, Kotidis K, Neale M, Oakley C, Fails A. Rupture of the aorta following road traffic accidents in the United Kingdom 1992-1999. The results of the cooperative crash injury study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;23:143-148.
271. Neschis DG, Scalea TM, Flinn WR, Griffith BP. Blunt aortic injury. *N Engl J Med*. 2008;359:1708-1716.
272. Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC3rd, Coogan SM, Safi HJ, Estrera AL. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg*. 2009;49:1403-1408.
273. Mosquera VX, Marini M, Muniz J, Asorey-Veiga V, Adrio-Nazar B, Boix R, Lopez-Perez JM, Pradas-Montilla G, Cuenca JJ. Traumatic aortic injury score (TRAINS): an easy and simple score for early detection of traumatic aortic injuries in major trauma patients with associated blunt chest trauma. *Intensive Care Med*. 2012;38:1487-1496.
274. Smith MD, Cassidy JM, Souther S, Morris EJ, Sapin PM, Johnson SB, Kearney PA. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med*. 1995;332:356-362.
275. Vignon P, Gueret P, Vedrinne JM, Lagrange P, Cornu E, Abrieu O, Gastinne H, Bensaid J, Lang RM. Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. *Circulation*. 1995;92:2959-2968.
276. Murad MH, Rizvi AZ, Malgor R, Carey J, Alkatib AA, Erwin PJ, Lee WA, Fairman RM. Comparative effectiveness of the treatments for thoracic aortic transection [corrected]. *J Vasc Surg*. 2011;53:193-199 e1-e21.
277. Malhotra AK, Fabian TC, Croce MA, Weiman DS, Gavant ML, Pate JW. Minimal aortic injury: a lesion associated with advancing diagnostic techniques. *J Trauma*. 2001;51:1042-1048.
278. Lee WA, Matsumura JS, Mitchell RS, Farber MA, Greenberg RK, Azizzadeh A, Murad MH, Fairman RM. Endovascular repair of traumatic thoracic aortic injury: clinical practice guidelines of the Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg*. 2011;53:187-192.
279. Fabian TC, Davis KA, Gavant ML, Croce MA, Melton SM, Patton JH Jr, Haan CK, Weiman DS, Pate JW. Prospective study of blunt aortic injury: helical CT is diagnostic and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg*. 1998;227:666-676; discussion 676-677.
280. Fabian TC, Richardson JD, Croce MA, Smith JS Jr, Rodman G Jr, Kearney PA, Flynn W, Ney AL, Cone JB, Luchette FA, Wisner DH, Scholten DJ, Beaver BL, Conn AK, Coscia R, Hoyt DB, Morris JAJr, Harviel JD, Peitzman AB, Bynoe RP, Diamond DL, Wall M, Gates JD, Asensio JA, McCarthy MC, Girotti MJ, VanWijngaarden M, Cogbill TH, Levison MA, Aprahamian C, Sutton JE Jr, Allen CF, Hirsch EF, Nagy K, Bachulis BL, Bales CR, Shapiro MJ, Metzler MH, Conti VR, Baker CC, Bannon MP, Ochsner MG, Thomason MH, Hiatt JR, O'Malley K, Obeid FN, Gray P, Bankey PE, Knudson MM, Dyess DL, Anderson BL. Prospective study of blunt aortic injury: multicenter trial of the American Association for the surgery of trauma. *J Trauma*. 1997;42:374-380; discussion 380-383.
281. Estrera AL, Gochnour DC, Azizzadeh A, Miller CC3rd, Coogan S, Charlton-Ouw K, Holcomb JB, Safi HJ. Progress in

- the treatment of blunt thoracic aortic injury: 12-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg.* 2010;90:64-71.
282. Bhaskar J, Foo J, Sharma AK. Clamp and sew technique for traumatic injuries of the aorta: 20-year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2010;18:161-165.
  283. von Oppell UO, Dunne TT, De Groot MK, Zilla P. Traumatic aortic rupture: twenty-year metaanalysis of mortality and risk of paraplegia. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:585-593.
  284. Cardarelli MG, McLaughlin JS, Downing SW, Brown JM, Attar S, Griffith BP. Management of traumatic aortic rupture: a 30-year experience. *Ann Surg.* 2002;236:465-469.
  285. Azizadeh A, Charlton-Ouw KM, Chen Z, Rahbar MH, Estre-  
ra AL, Amer H, Coogan SM, Safi HJ. An outcome analysis of  
endovascular versus open repair of blunt traumatic aortic injuries.  
*J Vasc Surg.* 2013;57:108-114.
  286. Durham CA, McNally MM, Parker FM, Bogey WM, Powell CS,  
Goettler CE, Rotondo MF, Stoner MC. A contemporary rural  
trauma center experience in blunt traumatic aortic injury. *J Vasc  
Surg.* 2010;52:884-889; discussion 889-890.
  287. Forbes TL, Harris JR, Lawlor DK, Derose G. Aortic dilatation  
after endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic inju-  
ries. *J Vasc Surg.* 2010;52:45-48.
  288. Geisbusch P, Kotelis D, Weber TF, Hyhlik-Durr A, Bockler D.  
Endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms is as-  
sociated with high perioperative mortality and morbidity. *J Vasc  
Surg.* 2010;51:299-304.
  289. Karmy-Jones R, Ferrigno L, Teso D, Long WB3rd, Shackford S.  
Endovascular repair compared with operative repair of traumatic  
rupture of the thoracic aorta: a non-systematic review and a plea  
for trauma-specific reporting guidelines. *J Trauma.* 2011;71:1059-  
1072.
  290. Lang JL, Minei JP, Modrall JG, Clagett GP, Valentine RJ. The  
limitations of thoracic endovascular aortic repair in altering the  
natural history of blunt aortic injury. *J Vasc Surg.* 2010;52:290-  
297; discussion 297.
  291. Oberhuber A, Erhard L, Orend KH, Sunder-Plassmann L. Ten  
years of endovascular treatment of traumatic aortic transection: a  
single centre experience. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;58:143-147.
  292. Rheume P, Chen J, Casey P. Open endovascular repair of blunt  
traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg.* 2010;51:76376-  
76379.
  293. Riesenman PJ, Brooks JD, Farber MA. Acute blunt traumatic in-  
jury to the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg.* 2012;56:1274-  
1280.
  294. Tong MZ, Koka P, Forbes TL. Economic evaluation of open en-  
dovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc  
Surg.* 2010;52:31-38 e3.
  295. Xenos ES, Bietz GJ, Davenport DL. Endoluminal versus open re-  
pair of descending thoracic aortic rupture: a review of the National  
Trauma Databank. *Thor Adv Cardiovasc Dis.* 2011;5:221-225.
  296. Erbel R, Bednarczyk I, Pop T, Todt M, Henrichs KJ, Brunier A,  
Thelen M, Meyer J. Detection of dissection of the aortic intima  
and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angio-  
graphic, computer tomographic, and echocardiographic compar-  
ative study. *Circulation.* 1990;81:805-814.
  297. Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A, Vincent J, Sievert H, Gruen-  
stein D, Weber H, Alday L, Peirone A, Zellers T, Cheatham J,  
Slack M, Rome J. Stenting of aortic coarctation: acute, intermedi-  
ate, and long-term results of a prospective multi-institutional reg-  
istry: Congenital Ardiovascular Interventional Study Consortium  
(CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;76:553-563.
  298. Piffaretti G, Mariscalco G, Tozzi M, Bruno VD, Sala A, Castel-  
li P. Acute iatrogenic type A aortic dissection following thoracic  
aortic endografting. *J Vasc Surg.* 2010;51:993-999.
  299. Gerber RT, Osborn M, Mikhail GW. Delayed mortality from aor-  
tic dissection post transcatheter aortic valve implantation (TAVI):  
the tip of the iceberg. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;76:202-204.
  300. Dunning DW, Kahn JK, Hawkins ET, O'Neill WW. Iatrogenic  
coronary artery dissections extending into involving the aortic  
root. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;51:387-393.
  301. Gomez-Moreno S, Sabate M, Jimenez-Quevedo P, Vazquez P,  
Alfonso F, Angiolillo DJ, Hernandez-Antolin R, Moreno R, Ban-  
uelos C, Escaned J, Macaya C. Iatrogenic dissection of the as-  
cending aorta following heart catheterisation: incidence, manage-  
ment and outcome. *Eur Intervention.* 2006;2:197-202.
  302. Yip HK, Wu CJ, Yeh KH, Hang CL, Fang CY, Hsieh KY, Fu M.  
Unusual complication of retrograde dissection to the coronary si-  
nus of valsava during percutaneous revascularization: a single-  
center experience and literature review. *Chest.* 2001;119:493-501.
  303. Leontyev S, Borger MA, Legare JF, Merk D, Hahn J, Seeburger J,  
Lehmann S, Mohr FW. Iatrogenic type A aortic dissection during  
cardiac procedures: early and late outcome in 48 patients. *Eur J  
Cardiothorac Surg.* 2012;41:641-646.
  304. Zidi M, Nallet O, Esteve JB, Michaud P, Cattani S. Extensive iat-  
rogenic coronary dissection during coronary angioplasty: a series  
of 19 consecutive patients. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).*  
2010;59:306-310.
  305. Januzzi JL, Sabatine MS, Eagle KA, Evangelista A, Bruckman D,  
Fattori R, Oh JK, Moore AG, Sechtem U, Llovet A, Gilon D,  
Pape L, O'Gara PT, Mehta R, Cooper JV, Hagan PG, Arm-  
strong WF, Deeb GM, Suzuki T, Nienaber CA, Isselbacher EM.  
Iatrogenic aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2002;89:623-626.
  306. Hultgren R, Larsson E, Wahlgren CM, Swedenborg J. Female and  
elderly abdominal aortic aneurysm patients more commonly have  
concurrent thoracic aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg.* 2012;26:918-923.
  307. Chaer RA, Vasoncelos R, Marone LK, Al-Khoury G, Rhee RY,  
Cho JS, Makaroun MS. Synchronous and metachronous thoracic  
aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc  
Surg.* 2012;56:1261-1265.
  308. Aboyans V, Criqui MH, Abraham P, Allison MA, Creager MA,  
Diehm C, Fowkes FG, Hiatt WR, Jonsson B, Lacroix P, Marin B,  
McDermott MM, Norgren L, Pande RL, Preux PM, Stoffers HE,  
Treat-Jacobson D. Measurement and interpretation of the ankle-  
brachial index: a scientific statement from the American Heart As-  
sociation. *Circulation.* 2012;126:2890-2909.
  309. Lee JJ, Dimick JB, Williams DM, Henke PK, Deeb GM, Ea-  
gle KA, Stanley JC, Upchurch GR Jr. Existence of abdominal aor-  
tic aneurysms in patients with thoracic aortic dissections. *J Vasc  
Surg.* 2003;38:671-675.
  310. Diwan A, Sarkar R, Stanley JC, Zelenock GB, Wakefield TW. In-  
cidence of femoral and popliteal artery aneurysms in patients with  
abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2000;31:863-869.
  311. Karthikesalingam A, Bahia SS, Patterson BO, Peach G, Vidal-  
Diez A, Ray KK, Sharma R, Hinchliffe RJ, Holt PJ, Thomp-  
son MM. The shortfall in long-term survival of patients with re-  
paired thoracic or abdominal aortic aneurysms: retrospective  
case-control analysis of hospital episode statistics. *Eur J Vasc En-  
dovasc Surg.* 2013;46:533-541.
  312. Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of  
the European Society of C, European Association for Cardio-  
Thoracic S, Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ,  
Baron-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De  
Bonis M, Evangelista A, Falk V, Jung B, Lancellotti P, Pierard L,  
Price S, Schafers HJ, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Tak-  
kenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zemba-  
la M. Guidelines on the management of valvular heart disease  
(version 2012). *Eur Heart J.* 2012;33:2451-2496.
  313. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, Gill E, Prueitt A, Byers PH,  
Otto CM. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic



- classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart*. 2008;94:1634-1638.
314. Albornoz G, Coady MA, Roberts M, Davies RR, Tranquilli M, Rizzo JA, Elefteriades JA. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1400-1405.
  315. Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2012;56:565-571.
  316. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart*. 2014;100:126-134.
  317. Elefteriades JA. Indications for aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:S5-S9; discussion S45-S51.
  318. Kari FA, Russe MF, Peter P, Blanke P, Rylski B, Euringer W, Beyersdorf F, Siepe M. Late complications and distal growth rates of Marfan aortas after proximal aortic repair. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:163-171.
  319. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Delorme G, Mimoun L, Krapf L, Hamroun D, Beroud C, Roy C, Vahanian A, Boileau C. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation*. 2012;125:226-232.
  320. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, De Backer JF, Oswald GL, Symoens S, Manouvrier S, Roberts AE, Faravelli F, Greco MA, Pyeritz RE, Milewicz DM, Coucke PJ, Cameron DE, Braverman AC, Byers PH, De Attias D, Stheneur C, Roy C, Collod-Beroud G, Detaint D, Faivre L, Delrue MA, Cohen L, Francannet C, Beroud C, Claustres M, Iserin F, Khau Van Kien P, Lacombe D, Le Merrier M, Lyonnet S, Odent S, Plauchu H, Rio M, Rossi A, Sidi D, Steg PG, Ravaud P, Boileau C, Jondeau G. Comparison of clinical presentations and outcomes between patients with TGFBR2 and FBN1 mutations in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation*. 2009;120:2541-2549.
  321. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, Eidem B, Edwards WD, Sundt TM 3rd, Enriquez-Sarano M. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. 2011;306:1104-1112.
  322. Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stochholm K, Hjerrild BE, Ledet T, Djurhuus CB, Sylven L, Baandrup U, Kristensen BO, Christiansen JS. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young*. 2006;16:430-436.
  323. Chiesa R, Melissano G, Tshomba Y, Civilini E, Marone EM, Bertoglio L, Calliari FM. Ten years of endovascular aortic arch repair. *J Endovasc Ther*. 2010;17:1-11.
  324. Cochenne F, Tresson P, Cross J, Desgranges P, Allaire E, Becquemin JP. Hybrid repair of aortic arch dissections. *J Vasc Surg*. 2013;57:1560-1567.
  325. Walsh SR, Tang TY, Sadat U, Naik J, Gaunt ME, Boyle JR, Hayes PD, Varty K. Endovascular stenting versus open surgery for thoracic aortic disease: systematic review and metaanalysis of perioperative results. *J Vasc Surg*. 2008;47:1094-1098.
  326. Cheng D, Martin J, Shennib H, Dunning J, Muneretto C, Schueler S, Von Segesser L, Sergeant P, Turina M. Endovascular aortic repair versus open surgical repair for descending thoracic aortic disease: a systematic review and meta-analysis of comparative studies. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:986-1001.
  327. Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, Verter J, Yu ZF, Mitchell RS. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133:369-377.
  328. Makaroun MS, Dillavou ED, Wheatley GH, Cambria RP. Five-year results of endovascular treatment with the Gore TAG device compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2008;47:912-918.
  329. Goodney PP, Travis L, Lucas FL, Fillinger MF, Goodman DC, Cronenwett JL, Stone DH. Survival after open versus endovascular thoracic aortic aneurysm repair in an observational study of the Medicare population. *Circulation*. 2011;124:2661-2669.
  330. Shah AA, Barfield ME, Andersen ND, Williams JB, Shah JA, Hanna JM, McCann RL, Hughes GC. Results of thoracic endovascular aortic repair 6 years after United States Food and Drug Administration approval. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1394-1399.
  331. Patterson B, Holt P, Nienaber C, Cambria R, Fairman R, Thompson M. Aortic pathology determines midterm outcome after endovascular repair of the thoracic aorta: report from the Medtronic Thoracic Endovascular Registry (MOTHER) database. *Circulation*. 2013;127:24-32.
  332. Dumfarth J, Michel M, Schmidli J, Sodeck G, Ehrlich M, Grimm M, Carrel T, Czerny M. Mechanisms of failure and outcome of secondary surgical interventions after thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1141-1146.
  333. Waterman AL, Feezor RJ, Lee WA, Hess PJ, Beaver TM, Martin TD, Huber TS, Beck AW. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2012;55:1234-1240; discussion 1240-1241.
  334. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther*. 2009;16:60-70.
  335. Golledge J, Muller J, Daugherty A, Norman P. Abdominal aortic aneurysm: pathogenesis and implications for management. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*. 2006;26:2605-2613.
  336. Ogata T, MacKean GL, Cole CW, Arthur C, Andreou P, Tromp G, Kuivaniemi H. The lifetime prevalence of abdominal aortic aneurysms among siblings of aneurysm patients is eightfold higher than among siblings of spouses: an analysis of 187 aneurysm families in Nova Scotia, Canada. *J Vasc Surg*. 2005;42:891-897.
  337. Hemminki K, Li X, Johansson SE, Sundquist K, Sundquist J. Familial risks of aortic aneurysms among siblings in a nationwide Swedish study. *Genet Med*. 2006;8:43-49.
  338. Larsson E, Granath F, Swedenborg J, Hultgren R. A population-based case-control study of the familial risk of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2009;49:47-50; discussion 51.
  339. Badger SA, Jones C, McClements J, Lau LL, Young IS, Patterson CC. Surveillance strategies according to the rate of growth of small abdominal aortic aneurysms. *Vasc Med*. 2011;16:415-421.
  340. Takagi H, Goto SN, Matsui M, Manabe H, Umemoto T. A further metaanalysis of population-based screening for abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2010;52:1103-1108.
  341. Stather PW, Dattani N, Bown MJ, Earnshaw JJ, Lees TA. International variations in AAA screening. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2013;45:231-234.
  342. Shreibati JB, Baker LC, Hlatky MA, Mell MW. Impact of the Screening Abdominal Aortic Aneurysms Very Efficiently (SAAAVE). Act on abdominal ultrasonography use among Medicare beneficiaries. *Arch Intern Med*. 2012;172:1456-1462.
  343. Svensjo S, Bjorck M, Gurtelschmid M, Djavani Gidlund K, Hellberg A, Wanhainen A. Low prevalence of abdominal aortic aneurysm among 65-year-old Swedish men indicates a change in the epidemiology of the disease. *Circulation*. 2011;124:1118-1123.
  344. Macdonald AJ, Faleh O, Welch G, Kettlewell S. Missed opportunities for the detection of abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2008;35:698-700.
  345. Aboyans V, Kownator S, Lafitte M, Brochet E, Emmerich J, Tribouilloy C, Lafitte S, Ferrini M. Screening abdominal aortic aneurysm during echocardiography: literature review and proposal for a French nationwide study. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010;103:552-558.



346. Aboyans V, Bataille V, Bliscaux P, Ederhy S, Filliol D, Honton B, Kurtz B, Messas E, Mohty D, Brochet E, Kownator S; investigators of the E2T3A study. Effectiveness of screening for abdominal aortic aneurysm during echocardiography. *Am J Cardiol*. 2014 Jul 18. (published online).
347. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, Ballard DJ, Messina LM, Gordon IL, Chute EP, Krupski WC, Busuttil SJ, Barone GW, Sparks S, Graham LM, Rapp JH, Makaroun MS, Moneta GL, Cambria RA, Makhouli RG, Eton D, Ansel HJ, Freischlag JA, Bandyk D. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2002;346:1437-1444.
348. Powell JT, Brown LC, Forbes JF, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Ruckley CV, Thompson SG. Final 12-year follow-up of surgery versus surveillance in the UK small aneurysm trial. *Br J Surg*. 2007;94:702-708.
349. Ballard DJ, Filardo G, Fowkes G, Powell JT. Surgery for small asymptomatic abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008;CD001835.
350. Cao P, De Rango P, Verzini F, Parlani G, Romano L, Cieri E. Comparison of surveillance versus aortic endografting for small aneurysm repair (CAESAR): results from a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011;41:13-25.
351. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Powell JT. Metaanalysis of individual patient data to examine factors affecting growth and rupture of small abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg*. 2012;99:655-665.
352. Sode BF, Nordestgaard BG, Gronbaek M, Dahl M. Tobacco smoking and aortic aneurysm: two population-based studies. *Int J Cardiol*. 2013;167:2271-2277.
353. Myers J, McElrath M, Jaffe A, Smith K, Fonda H, Vu A, Hill B, Dalman R. A randomized trial of exercise training in abdominal aortic aneurysm disease. *Med Sci Sports Exerc*. 2014;46:2-9.
354. Guessous I, Periard D, Lorenzetti D, Cornuz J, Ghali WA. The efficacy of pharmacotherapy for decreasing the expansion rate of abdominal aortic aneurysms: a systematic review and metaanalysis. *PLoS One*. 2008;3:e1895.
355. Rughani G, Robertson L, Clarke M. Medical treatment for small abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;9:CD009536.
356. Takagi H, Matsui M, Umemoto T. A metaanalysis of clinical studies of statins for prevention of abdominal aortic aneurysm expansion. *J Vasc Surg*. 2010;52:1675-1681.
357. Hackam DG, Thiruchelvam D, Redelmeier DA. Angiotensin-converting enzyme inhibitors and aortic rupture: a population-based case-control study. *Lancet*. 2006;368:659-665.
358. Thompson A, Cooper JA, Fabricius M, Humphries SE, Ashton HA, Hafez H. An analysis of drug modulation of abdominal aortic aneurysm growth through 25 years of surveillance. *J Vasc Surg*. 2010;52:55-61 e2.
359. Lindholt JS, Bjorck M, Michel JB. Anti-platelet treatment of middle-sized abdominal aortic aneurysms. *Curr Vasc Pharmacol*. 2013;11:305-313.
360. Lindholt JS, Sorensen HT, Michel JB, Thomsen HF, Henneberg EW. Low-dose aspirin may prevent growth and later surgical repair of medium-sized abdominal aortic aneurysms. *Vasc Endovascular Surg*. 2008;42:329-334.
361. Karlsson L, Gnarp J, Bergqvist D, Lindback J, Parsson H. The effect of azithromycin and Chlamydia pneumonia infection on expansion of small abdominal aortic aneurysms: a prospective randomized double-blind trial. *J Vasc Surg*. 2009;50:23-29.
362. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Greenhalgh RM, Powell JT. Use of angiotensin converting enzyme inhibitors is associated with increased growth rate of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2010;52:1-4.
363. Ferguson CD, Clancy P, Bourke B, Walker PJ, Dear A, Buckenham T, Norman P, Golledge J. Association of statin prescription with small abdominal aortic aneurysm progression. *Am Heart J*. 2010;159:307-313.
364. Bown MJ, Sweeting MJ, Brown LC, Powell JT, Thompson SG. Surveillance intervals for small abdominal aortic aneurysms: a metaanalysis. *JAMA*. 2013;309:806-813.
365. Devaraj S, Dodds SR. Ultrasound surveillance of ectatic abdominal aortas. *Ann R Coll Surg Engl*. 2008;90:477-482.
366. Thompson SG, Ashton HA, Gao L, Buxton MJ, Scott RA. Final follow-up of the Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) randomized trial of abdominal aortic aneurysm screening. *Br J Surg*. 2012;99:1649-1656.
367. Kishi K, Ito S, Hiasa Y. Risk factors and incidence of coronary artery lesions in patients with abdominal aortic aneurysms. *Intern Med*. 1997;36:384-388.
368. Poldermans D, Bax JJ, Boersma E, De Hert S, Eeckhout E, Fowkes G, Gorenek B, Hennerici MG, Iung B, Kelm M, Kjeldsen KP, Kristensen SD, Lopez-Sendon J, Pelosi P, Philippe F, Pierard L, Ponikowski P, Schmid JP, Sellevold OF, Sicari R, Van den Berghe G, Vermassen F. Guidelines for pre-operative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J*. 2009;30:2769-2812.
369. Boersma E, Kertai MD, Schouten O, Bax JJ, Noordzij P, Steyerberg EW, Schinkel AF, van Santen M, Simoons ML, Thomson IR, Klein J, van Urk H, Poldermans D. Perioperative cardiovascular mortality in noncardiac surgery: validation of the Lee cardiac risk index. *Am J Med*. 2005;118:1134-1141.
370. Lee TH, Marcantonio ER, Mangione CM, Thomas EJ, Polanczyk CA, Cook EF, Sugarbaker DJ, Donaldson MC, Poss R, Ho KK, Ludwig LE, Pedan A, Goldman L. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. *Circulation*. 1999;100:1043-1049.
371. Kristensen OS, Knuuti J, et al. Guidelines for preoperative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J*. 2014. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu282>. Published online 1 August 2014
372. The UK Small Aneurysm Trial Participants. Mortality results for randomised controlled trial of early elective surgery or ultrasonographic surveillance for small abdominal aortic aneurysms. *Lancet*. 1998;352:1649-1655.
373. Brown LC, Powell JT. Risk factors for aneurysm rupture in patients kept under ultrasound surveillance. UK Small Aneurysm Trial Participants. *Ann Surg*. 1999;230:289-296.
374. Dubost C, Allary M, Oeconomos N. Resection of an aneurysm of the abdominal aorta: reestablishment of the continuity by a preserved human arterial graft, with result after five months. *AMA Arch Surg*. 1952;64:405-408.
375. Blankensteijn JD, Lindenburg FP, Vander Graaf Y, Eikelboom BC. Influence of study design on reported mortality and morbidity rates after abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg*. 1998;85:1624-1630.
376. Hallin A, Bergqvist D, Holmberg L. Literature review of surgical management of abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2001;22:197-204.
377. Brady AR, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT, Ruckley CV, Thompson SG. Risk factors for postoperative death following elective surgical repair of abdominal aortic aneurysm: results from the UK Small Aneurysm Trial. On behalf of the UK Small Aneurysm Trial participants. *Br J Surg*. 2000;87:742-749.

378. Steyerberg EW, Kievit J, de Mol Van Otterloo JC, van Bockel JH, Eijkemans MJ, Habbema JD. Perioperative mortality of elective abdominal aortic aneurysm surgery. A clinical prediction rule based on literature and individual patient data. *Arch Intern Med.* 1995;155:1998-2004.
379. Bown MJ, Sutton AJ, Bell PR, Sayers RD. A metaanalysis of 50 years of ruptured abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg.* 2002;89:714-730.
380. Dick F, Diehm N, Opfermann P, vonAllmen R, Tevaearai H, Schmidli J. Endovascular suitability and outcome after open surgery for ruptured abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg.* 2012;99:940-947.
381. Franks SC, Sutton AJ, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and metaanalysis of 12 years of endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2007;33:154-171.
382. Schanzer A, Greenberg RK, Hevelone N, Robinson WP, Eslami MH, Goldberg RJ, Messina L. Predictors of abdominal aortic aneurysm sac enlargement after endovascular repair. *Circulation.* 2011;123:2848-2855.
383. Wilson WR, Fishwick G, SirPeter RFB, Thompson MM. Suitability of ruptured AAA for endovascular repair. *J Endovasc Ther.* 2004;11:635-640.
384. Kristmundsson T, Sonesson B, Dias N, Malina M, Resch T. Anatomic suitability for endovascular repair of abdominal aortic aneurysms and possible benefits of low profile delivery systems. *Vascular.* 2013.
385. Greenhalgh RM, Brown LC, Kwong GP, Powell JT, Thompson SG. Comparison of endovascular aneurysm repair with open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1), 30-day operative mortality results: randomised controlled trial. *Lancet.* 2004;364:843-848.
386. EVAR trial participants. Endovascular aneurysm repair versus open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1): randomised controlled trial. *Lancet.* 2005;365:2179-2186.
387. Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT, Thompson SG, Epstein D, Sculpher MJ. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med.* 2010;362:1863-1871.
388. Prinssen M, Verhoeven EL, Buth J, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, Buskens E, Grobbee DE, Blankensteijn JD. A randomized trial comparing conventional and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med.* 2004;351:1607-1618.
389. Blankensteijn JD, de Jong SE, Prinssen M, van der Ham AC, Buth J, van Sterkenburg SM, Verhagen HJ, Buskens E, Grobbee DE. Two-year outcomes after conventional or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med.* 2005;352:2398-2405.
390. De Bruin JL, Baas AF, Buth J, Prinssen M, Verhoeven EL, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, Grobbee DE, Blankensteijn JD. Long-term outcome of open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med.* 2010;362:1881-1889.
391. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Padberg FT Jr, Matsumura JS, Kohler TR, Lin PH, Jean-Claude JM, Cikrit DF, Swanson KM, Peduzzi PN. Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm: a randomized trial. *JAMA.* 2009;302:1535-1542.
392. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Matsumura JS, Padberg FT Jr, Kohler TR, Kougias P, Jean-Claude JM, Cikrit DF, Swanson KM, Group OVACS. Long-term comparison of endovascular and open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med.* 2012;367:1988-1997.
393. Becquemin JP, Pillet JC, Lescalie F, Sapoval M, Goueffic Y, Lermusiaux P, Steinmetz E, Marzelle J. A randomized controlled trial of endovascular aneurysm repair versus open surgery for abdominal aortic aneurysms in low-to moderate-risk patients. *J Vasc Surg.* 2011;53:1167-1173 e1.
394. Soulez G, Therasse E, Monfared AA, Blair JF, Choiniere M, Elkouri S, Beaudoin N, Giroux MF, Cliche A, Leloir J, Oliva VL. Pain and quality of life assessment after endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysms in patients at low risk. *J Vasc Interv Radiol.* 2005;16:1093-1100.
395. Lottman PE, Laheij RJ, Cuypers PW, Bender M, Buth J. Health-related quality of life outcomes following elective open or endovascular AAA repair: a randomized controlled trial. *J Endovasc Ther.* 2004;11:323-329.
396. Dangas G, O'Connor D, Firwana B, Brar S, Ellozy S, Vouyouka A, Arnold M, Kosmas CE, Krishnan P, Wiley J, Suleman J, Olin J, Marin M, Faries P. Open versus endovascular stent graft repair of abdominal aortic aneurysms: a metaanalysis of randomized trials. *JACC Cardiovasc Interv.* 2012;5:1071-1080.
397. Stather PW, Sidloff D, Dattani N, Choke E, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and meta-analysis of the early and late outcomes of open and endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg.* 2013;100:863-872.
398. De Martino RR, Brooke BS, Robinson W, Schanzer A, Indes JE, Wallaert JB, Nolan BW, Cronenwett JL, Goodney PP. Designation as «unfit for open repair» is associated with poor outcomes after endovascular aortic aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2013;6:575-581.
399. Ahmed MZ, Ling L, Ettles DF. Common and uncommon CT findings in rupture and impending rupture of abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol.* 2013;68:962-971.
400. Jones CS, Reilly MK, Dalsing MC, Glover JL. Chronic contained rupture of abdominal aortic aneurysms. *Arch Surg.* 1986;121:542-546.
401. Visser JJ, vanSambeek MR, Hamza TH, Hunink MG, Bosch JL. Ruptured abdominal aortic aneurysms: endovascular repair versus open surgery: systematic review. *Radiology.* 2007;245:122-129.
402. Reimerink JJ, Hoornweg LL, Vahl AC, Wisselink W, van den Broek TA, Legemate DA, Reekers JA, Balm R. Endovascular repair versus open repair of ruptured abdominal aortic aneurysms: a multicenter randomized controlled trial. *Ann Surg.* 2013;258:248-256.
403. IMPROVE Investigators. Endovascular or open repair strategy for ruptured abdominal aortic aneurysm: 30 day outcomes from IMPROVE randomised trial. *BMJ.* 2014;348:f7661.
404. Grootenboer N, vanSambeek MR, Arends LR, Hendriks JM, Hunink MG, Bosch JL. Systematic review and metaanalysis of sex differences in outcome after intervention for abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg.* 2010;97:1169-1179.
405. Mureebe L, Egorova N, McKinsey JF, Kent KC. Gender trends in the repair of ruptured abdominal aortic aneurysms and outcomes. *J Vasc Surg.* 2010;51:9S-13S.
406. DeRango P, Lenti M, Cieri E, Simonte G, Cao P, Richards T, Manzone A. Association between sex and perioperative mortality following endovascular repair for ruptured abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2013;57:1684-1692.
407. Prinssen M, Buskens E, Blankensteijn JD. Quality of life endovascular and open AAA repair. Results of a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2004;27:121-127.
408. Conrad MF, Crawford RS, Pedraza JD, Brewster DC, Lamuralgia GM, Corey M, Abbara S, Cambria RP. Long-term durability of open abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2007;46:669-675.
409. Hallett JW Jr, Marshall DM, Petterson TM, Gray DT, Bower TC, Cherry KJ Jr, Głowiczki P, Pairolero PC. Graft-related complications after abdominal aortic aneurysm repair: reassurance from a

- 36-year population-based experience. *J Vasc Surg.* 1997;25:277-284; discussion 285-286.
410. Wyss TR, Brown LC, Powell JT, Greenhalgh RM. Rate and predictability of graft rupture after endovascular and open abdominal aortic aneurysm repair: data from the EVAR Trials. *Ann Surg.* 2010;252:805-812.
  411. De Rango P, Verzini F, Parlani G, Cieri E, Simonte G, Farchioni L, Isernia G, Cao P. Safety of chronic anticoagulation therapy after endovascular abdominal aneurysm repair (EVAR). *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2014;47:296-303.
  412. Lazarides MK, Georgiadis GS, Charalampidis DG, Antoniou GA, Georgakarakos EI, Trellopoulos G. Impact of long-term warfarin treatment on EVAR durability: a metaanalysis. *J Endovasc Ther.* 2014;21:148-153.
  413. Turtle EJ, Sule AA, Bath LE, Denvir M, Gebbie A, Mirsadraee S, Webb DJ. Assessing and addressing cardiovascular risk in adults with Turner syndrome. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2013;78:639-645.
  414. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, Bondy CA. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation.* 2004;110:1694-1700.
  415. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation.* 2007;116:1663-1670.
  416. Rappold GA, Fukami M, Niesler B, Schiller S, Zumkeller W, Bettendorf M, Heinrich U, Vlachopapadopoulou E, Reinehr T, Onigata K, Ogata T. Deletions of the homeobox gene SHOX (short stature homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature. *J Clin Endocrinol Metab.* 2002;87:1402-1406.
  417. Robinson PN, Arteaga-Solis E, Baldock C, Collod-Beroud G, Booms P, DePaepe A, Dietz HC, Guo G, Handford PA, Judge DP, Kielty CM, Loeys B, Milewicz DM, Ney A, Ramirez F, Reinhardt DP, Tiedemann K, Whiteman P, Godfrey M. The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders. *J Med Genet.* 2006;43:769-787.
  418. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, Cohn RD, Loeys BL, Cooper TK, Myers L, Klein EC, Liu G, Calvi C, Podowski M, Neptune ER, Halushka MK, Bedja D, Gabrielson K, Rifkin DB, Carta L, Ramirez F, Huso DL, Dietz HC. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science.* 2006;312:117-121.
  419. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM, Bradley TJ, Colan SD, Devereux RB, Klein GL, Li JS, Minich LL, Paridon SM, Pearson MJ, Printz BF, Pyritz RE, Radojewski E, Roman MJ, Saul JP, Stylianou MP, Mahony L. Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J.* 2007;154:624-631.
  420. Lacro RV, Guey LT, Dietz HC, Pearson GD, Yetman AT, Gelb BD, Loeys BL, Benson DW, Bradley TJ, De Backer J, Forbus GA, Klein GL, Lai WW, Levine JC, Lewin MB, Markham LW, Paridon SM, Pierpont ME, Radojewski E, Selamet Tierney ES, Sharkey AM, Wechsler SB, Mahony L. Characteristics of children and young adults with Marfan syndrome and aortic root dilation in a randomized trial comparing atenolol and losartan therapy. *Am Heart J.* 2013;165:828-835 e3.
  421. Detaint D, Aegerter P, Tubach F, Hoffman I, Plauchu H, Dulac Y, Faivre LO, Delrue MA, Collignon P, Odent S, Tchitchinadze M, Bouffard C, Arnoult F, Gautier M, Boileau C, Jondeau G. Rationale and design of a randomized clinical trial (Marfan Sartan) of angiotensin II receptor blocker therapy versus placebo in individuals with Marfan syndrome. *Arch Cardiovasc Dis.* 2010;103:317-325.
  422. Pees C, Laccone F, Hagl M, Debrauwer V, Moser E, Michel-Behnke I. Usefulness of losartan on the size of the ascending aorta in an unselected cohort of children, adolescents, and young adults with Marfan syndrome. *Am J Cardiol.* 2013;112:1477-1483.
  423. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-2957.
  424. Germain DP. Ehlers—Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:32.
  425. Gdynia HJ, Kuhnlein P, Ludolph AC, Huber R. Connective tissue disorders in dissections of the carotid or vertebral arteries. *J Clin Neurosci.* 2008;15:489-494.
  426. Ong KT, Perdu J, De Backer J, Bozec E, Collignon P, Fauret AL, Fiessinger JN, Germain DP, Georgesco G, Hulot JS, De Paepe A, Plauchu H, Jeunemaitre X, Laurent S, Boutouyrie P. Effects of celiprolol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers—Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet.* 2010;376:1476-1484.
  427. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, Lindor NM, Cherry KJ, Noel AA, Kalra M, Sullivan T, Glociczki P. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers—Danlos syndrome type IV: a 30-year experience. *J Vasc Surg.* 2005;42:98-106.
  428. Singh KK, Rommel K, Mishra A, Karck M, Haverich A, Schmidtke J, Arslan-Kirchner M. TGFB1 and TGFB2 mutations in patients with features of Marfan syndrome and Loeys—Dietz syndrome. *Hum Mutat.* 2006;27:770-777.
  429. Morris SA, Orbach DB, Geva T, Singh MN, Gauvreau K, Lacro RV. Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. *Circulation.* 2011;124:388-396.
  430. Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU, Dietz HC, Spevak PJ, Patel ND, Francois K, DeBacker J, Gott VL, Vricella LA, Cameron DE. Early surgical experience with Loeys—Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:S757-S763; discussion S785-S790.
  431. Stheneur C, Collod-Beroud G, Faivre L, Gouya L, Sultan G, Le Parc JM, Moura B, Attias D, Muti C, Sznajder M, Claustres M, Junien C, Baumann C, Cormier-Daire V, Rio M, Lyonnet S, Plauchu H, Lacombe D, Chevallier B, Jondeau G, Boileau C. Identification of 23 TGFB2 and 6 TGFB1 gene mutations and genotype-phenotype investigations in 457 patients with Marfan syndrome type I and II. Loeys—Dietz syndrome and related disorders. *Hum Mutat.* 2008;29:E284-E295.
  432. Wessels M, Willems PJ. Arterial anomalies in arterial tortuosity syndrome: a sour-sweet pathology? *Clin Genet.* 2012;82:30-32.
  433. Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS, De Backer J, Devriendt K, Albrecht B, Ramos-Arroyo MA, Doco-Fenzy M, Hennekam RC, Pyritz RE, Krogmann ON, Gillesen-Kaesbach G, Wakeling EL, Nikzainal S, Francannet C, Mauran P, Booth C, Barrow M, Dekens R, Loeys BL, Coucke PJ, De Paepe AM. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat.* 2008;29:150-158.
  434. Coucke PJ, Willaert A, Wessels MW, Callewaert B, Zoppi N, De Backer J, Fox JE, Mancini GM, Kambouris M, Gardella R, Facchetti F, Willems PJ, Forsyth R, Dietz HC, Barlati S, Colombi M, Loeys B, De Paepe A. Mutations in the facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet.* 2006;38:452-457.
  435. van de Laar IM, van der Linde D, Oei EH, Bos PK, Bessems JH, Bierma-Zeinstra SM, van Meer BL, Pals G, Oldenburg RA, Bekkers JA, Moelker A, de Graaf BM, Matyas G, Frohn-Mulder IM, Timmermans J, Hilhorst-Hofstee Y, Cobben JM, Bruggenwirth HT, van Laer L, Loeys B, De Backer J, Coucke PJ, Dietz



- HC, Willems PJ, Oostra BA, De Paepe A, Roos-Hesselink JW, Bertoli-Avella AM, Wessels MW. Phenotypic spectrum of the SMAD3-related aneurysms-osteoarthritis syndrome. *J Med Genet*. 2012;49:47-57.
436. Wischmeijer A, Van Laer L, Tortora G, Bolar NA, Van Camp G, Fransen E, Peeters N, di Bartolomeo R, Pacini D, Gargiulo G, Turci S, Bonvicini M, Mariucci E, Lovato L, Brusori S, Ritelli M, Colombi M, Garavelli L, Seri M, Loeys BL. Thoracic aortic aneurysm in infancy in aneurysms-osteoarthritis syndrome due to a novel SMAD3 mutation: further delineation of the phenotype. *Am J Med Genet A*. 2013;161A:1028-1035.
437. van de Laar IM, Oldenburg RA, Pals G, Roos-Hesselink JW, de Graaf BM, Verhagen JM, Hoedemaekers YM, Willemsen R, Severijnen LA, Venselaar H, Vriend G, Pattynama PM, Collee M, Majoor-Krakauer D, Poldermans D, Frohn-Mulder IM, Micha D, Timmermans J, Hilhorst-Hofstee Y, Bierma-Zeinstra SM, Willems PJ, Kros JM, Oei EH, Oostra BA, Wessels MW, Bertoli-Avella AM. Mutations in SMAD3 cause a syndromic form of aortic aneurysms and dissections with early-onset osteoarthritis. *Nat Genet*. 2011;43:121-126.
438. van der Linde D, Bekkers JA, Mattace-Raso FU, van de Laar IM, Moelker A, van den Bosch AE, van Dalen BM, Timmermans J, Bertoli-Avella AM, Wessels MW, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. Progression rate and early surgical experience in the new aggressive aneurysms-osteoarthritis syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2013;95:563-569.
439. Coady MA, Davies RR, Roberts M, Goldstein LJ, Rogalski MJ, Rizzo JA, Hammond GL, Kopf GS, Elefteriades JA. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg*. 1999;134:361-367.
440. Nicod P, Bloor C, Godfrey M, Hollister D, Pyeritz RE, Dittich H, Polikar R, Peterson KL. Familial aortic dissecting aneurysm. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:811-819.
441. Milewicz DM, Chen H, Park ES, Petty EM, Zaghi H, Shashidhar G, Willing M, Patel V. Reduced penetrance and variable expressivity of familial thoracic aortic aneurysms/dissections. *Am J Cardiol*. 1998;82:474-479.
442. Faivre L, Collod-Beroud G, Loeys BL, Child A, Binquet C, Gautier E, Callewaert B, Arbustini E, Mayer K, Arslan-Kirchner M, Kiotsekoglou A, Comeglio P, Marziliano N, Dietz HC, Halliday D, Beroud C, Bonithon-Kopp C, Claustres M, Muti C, Plauchu H, Robinson PN, Ades LC, Biggin A, Benetts B, Brett M, Holman KJ, De Backer J, Coucke P, Francke U, De Paepe A, Jondeau G, Boileau C. Effect of mutation type and location on clinical outcome in 1,013 probands with Marfan syndrome or related phenotypes and FBN1 mutations: an international study. *Am J Hum Genet*. 2007;81:454-466.
443. Zhu L, Vranckx R, Khau Van Kien P, Lalande A, Boisset N, Mathieu F, Wegman M, Glancy L, Gasc JM, Brunotte F, Bruneval P, Wolf JE, Michel JB, Jeunemaitre X. Mutations in myosin heavy chain 11 cause a syndrome associating thoracic aortic aneurysm/aortic dissection and patent ductus arteriosus. *Nat Genet*. 2006;38:343-349.
444. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V, Regalado ES, Avidan N, Johnson RJ, Kim DH, Pannu H, Willing MC, Sparks E, Pyeritz RE, Singh MN, Dalman RL, Grotta JC, Marian AJ, Boerwinkel EA, Frazier LQ, LeMaire SA, Coselli JS, Estrera AL, Safi HJ, Veeraraghavan S, Muzny DM, Wheeler DA, Willerson JT, Yu RK, Shete SS, Scherer SE, Raman CS, Buja LM, Milewicz DM. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and Moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *Am J Hum Genet*. 2009;84:617-627.
445. Wang L, Guo DC, Cao J, Gong L, Kamm KE, Regalado E, Li L, Shete S, He WQ, Zhu MS, Offermanns S, Gilchrist D, Elefteriades J, Stull JT, Milewicz DM. Mutations in myosin light chain kinase cause familial aortic dissections. *Am J Hum Genet*. 2010;87:701-707.
446. Clifton MA. Familial abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg*. 1977;64:765-766.
447. Sandford RM, Bown MJ, London NJ, Sayers RD. The genetic basis of abdominal aortic aneurysms: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2007;33:381-390.
448. Wahlgren CM, Larsson E, Magnusson PK, Hultgren R, Swedenborg J. Genetic and environmental contributions to abdominal aortic aneurysm development in a twin population. *J Vasc Surg*. 2010;51:3-7; discussion 7.
449. Bjorck M, Wanhainen A. Pathophysiology of AAA: heredity vs environment. *Prog Cardiovasc Dis*. 2013;56:2-6.
450. Majumder PP, St Jean PL, Ferrell RE, Webster MW, Steed DL. On the inheritance of abdominal aortic aneurysm. *Am J Hum Genet*. 1991;48:164-170.
451. Verloes A, Sakalihasan N, Koulischer L, Limet R. Aneurysms of the abdominal aorta: familial and genetic aspects in three hundred thirteen pedigrees. *J Vasc Surg*. 1995;21:646-655.
452. Huntington K, Hunter AG, Chan KL. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1809-1812.
453. Clementi M, Notari L, Borghi A, Tenconi R. Familial congenital bicuspid aortic valve: a disorder of uncertain inheritance. *Am J Med Genet*. 1996;62:336-338.
454. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J*. 2005;150:513-515.
455. Nistri S, Basso C, Marzari C, Mormino P, Thiene G. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol*. 2005;96:718-721.
456. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133:1226-1233.
457. Reed CM, Richey PA, Pulliam DA, Somes GW, Alpert BS. Aortic dimensions in tall men and women. *Am J Cardiol*. 1993;71:608-610.
458. Kinoshita N, Mimura J, Obayashi C, Katsukawa F, Onishi S, Yamazaki H. Aortic root dilatation among young competitive athletes: echocardiographic screening of 1929 athletes between 15 and 34 years of age. *Am Heart J*. 2000;139:723-728.
459. van Kimmenade RR, Kempers M, de Boer MJ, Loeys BL, Timmermans J. A clinical appraisal of different Z-score equations for aortic root assessment in the diagnostic evaluation of Marfan syndrome. *Genet Med*. 2013;15:528-532.
460. Chandra S, Lang RM, Nicolarsen J, Gayat E, Spencer KT, Mor-Avi V, Hofmann Bowman MA. Bicuspid aortic valve: interracial difference in frequency and aortic dimensions. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2012;5:981-989.
461. Della Corte A, Romano G, Tizzano F, Amarelli C, De Santo LS, De Feo M, Scardone M, Dialetto G, Covino FE, Cotrufo M. Echocardiographic anatomy of ascending aorta dilatation: correlations with aortic valve morphology and function. *Int J Cardiol*. 2006;113:320-326.
462. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, Simonds H, Colan SD. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1648-1651.
463. Fazel SS, Mallidi HR, Lee RS, Sheehan MP, Liang D, Fleischman D, Herfkens R, Mitchell RS, Miller DC. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;135:901-907, 907 e1-e2.
464. Davies RR, Kaple RK, Mandapati D, Gallo A, Botta DM Jr., Elefteriades JA, Coady MA. Natural history of ascending aortic

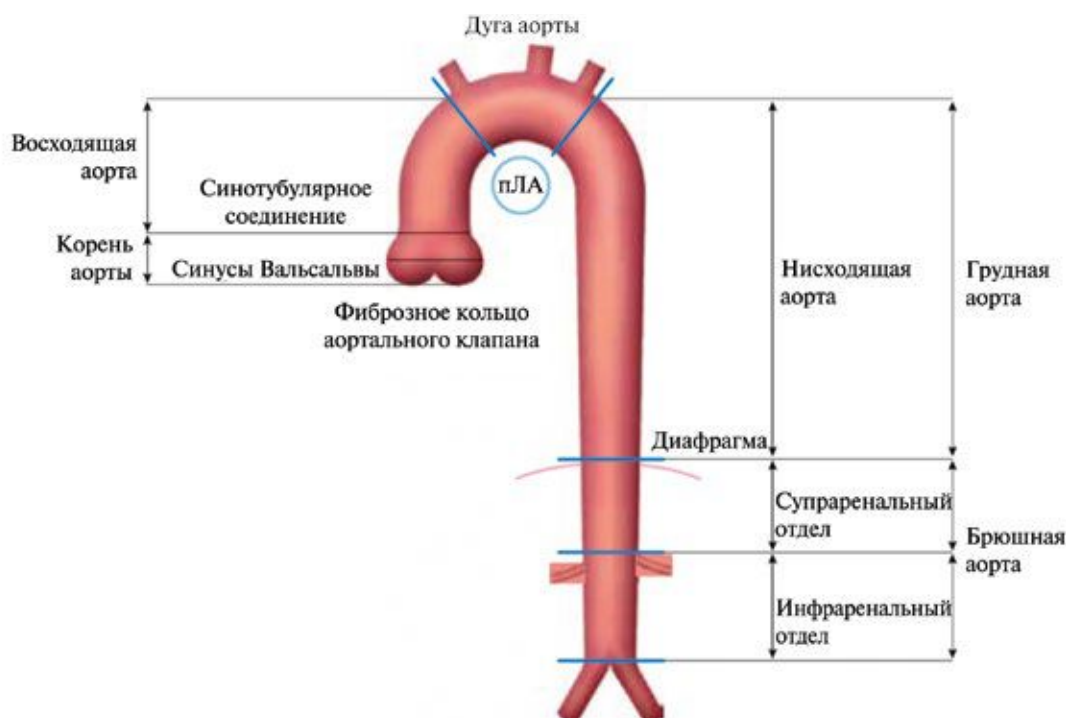


- aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:1338-1344.
465. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:2789-2800.
  466. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, Pellikka PA, Tajik AJ, Enriquez-Sarano M. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation.* 2008;117:2776-2784.
  467. Etz CD, Zoli S, Brenner R, Roder F, Bischoff M, Bodian CA, DiLuzzo G, Griep RB. When to operate on the bicuspid valve patient with a modestly dilated ascending aorta. *Ann Thorac Surg.* 2010;90:1884-1890; discussion 1891-1892.
  468. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, Webb GD, Siu SC. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA.* 2008;300:1317-1325.
  469. Borger MA, Preston M, Ivanov J, Fedak PW, Davierwala P, Armstrong S, David TE. Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;128:677-683.
  470. Girdauskas E, Disha K, Borger MA, Kuntze T. Long-term prognosis of ascending aortic aneurysm after aortic valve replacement for bicuspid versus tricuspid aortic valve stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147:276-282.
  471. Ando M, Okita Y, Morota T, Takamoto S. Thoracic aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Cardiovasc Surg.* 1998;6:629-634.
  472. Ciotti GR, Vlahos AP, Silverman NH. Morphology and function of the bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta in the young. *Am J Cardiol.* 2006;98:1096-1102.
  473. Fernandes S, Khairy P, Graham DA, Colan SD, Galvin TC, Sanders SP, Singh MN, Bhatt A, Lacro RV. Bicuspid aortic valve and associated aortic dilation in the young. *Heart.* 2012;98:1014-1019.
  474. Oliver JM, Alonso-Gonzalez R, Gonzalez AE, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Cuesta E, Aroca A, Lopez-Sendon JL. Risk of aortic root or ascending aorta complications in patients with bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta. *Am J Cardiol.* 2009;104:1001-1006.
  475. Beaton AZ, Nguyen T, Lai WW, Chatterjee S, Ramaswamy P, Lytrivi ID, Parness IA, Srivastava S. Relation of coarctation of the aorta to the occurrence of ascending aortic dilation in children and young adults with bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol.* 2009;103:266-270.
  476. Novaro GM, Tiong IY, Pearce GL, Grimm RA, Smedira N, Griffin BP. Features and predictors of ascending aortic dilatation in association with a congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* 2003;92:99-101.
  477. Keane MG, Wieggers SE, Plappert T, Pochettino A, Bavaria JE, Sutton MG. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation.* 2000;102:III35-III39.
  478. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart.* 1999;82:19-22.
  479. Andrus BW, O'Rourke DJ, Dacey LJ, Palac RT. Stability of ascending aortic dilatation following aortic valve replacement. *Circulation.* 2003;108:Suppl 1:II295-II299.
  480. Garg V, Muth AN, Ransom JF, Schluterman MK, Barnes R, King IN, Grossfeld PD, Srivastava D. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature.* 2005;437:270-274.
  481. Fernandez B, Duran AC, Fernandez-Gallego T, Fernandez MC, Such M, Arque JM, Sans-Coma V. Bicuspid aortic valves with different spatial orientations of the leaflets are distinct etiologic entities. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:2312-2318.
  482. Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, Kent KC, Spevak PJ, Dietz HC. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet A.* 2007;143A:1960-1967.
  483. Bonow RO. Bicuspid aortic valves and dilated aortas: a critical review of the ACC/AHA practice guidelines recommendations. *Am J Cardiol.* 2008;102:111-114.
  484. Girdauskas E, Borger MA, Secknus MA, Girdauskas G, Kuntze T. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39:809-814.
  485. Hope MD, Meadows AK, Hope TA, Ordovas KG, Reddy GP, Alley MT, Higgins CB. Evaluation of bicuspid aortic valve and aortic coarctation with 4D flow magnetic resonance imaging. *Circulation.* 2008;117:2818-2819.
  486. Cotrufo M, Della Corte A, De Santo LS, Quarto C, De Feo M, Romano G, Amarelli C, Scardone M, Di Meglio F, Guerra G, Scarano M, Vitale S, Castaldo C, Montagnani S. Different patterns of extracellular matrix protein expression in the convexity and the concavity of the dilated aorta with bicuspid aortic valve: preliminary results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:504-511.
  487. Biner S, Rafique AM, Ray I, Cuk O, Siegel RJ, Tolstrup K. Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:2288-2295.
  488. van der Linde D, Rossi A, Yap SC, McGhie JS, van den Bosch AE, Kirschbaum SW, Russo B, van Dijk AP, Moelker A, Krestin GP, van Geuns RJ, Roos-Hesselink JW. Ascending aortic diameters in congenital aortic stenosis: cardiac magnetic resonance versus transthoracic echocardiography. *Echocardiography.* 2013;30:497-504.
  489. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:738-745.
  490. Saric M, Kronzon I. Aortic atherosclerosis and embolic events. *Curr Cardiol Rep.* 2012;14:342-349.
  491. Oyama N, Gona P, Salton CJ, Chuang ML, Jhaveri RR, Blease SJ, Manning AR, Lahiri M, Botnar RM, Levy D, Larson MG, O'Donnell CJ, Manning WJ. Differential impact of age, sex, and hypertension on aortic atherosclerosis: the Framingham Heart Study. *Arterioscler Thromb Vasc Biol.* 2008;28:155-159.
  492. Amarenco P, Duyckaerts C, Tzourio C, Henin D, Bousser MG, Hauw JJ. The prevalence of ulcerated plaques in the aortic arch in patients with stroke. *N Engl J Med.* 1992;326:221-225.
  493. Amarenco P, Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Hommel M, Besson G, Chauvel C, Touboul PJ, Bousser MG. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med.* 1994;331:1474-1479.
  494. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH, Murphy SF, Kouchoukos NT. Intra-operative ultrasonographic evaluation of the ascending aorta in 100 consecutive patients undergoing cardiac surgery. *Circulation.* 1991;84:III47-III53.
  495. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH, Murphy SF, Schechtman KB, Kouchoukos NT. Atherosclerosis of the ascending aorta. Prevalence and role as an independent predictor of cerebrovascular events in cardiac patients. *Stroke.* 1994;25:2010-2016.
  496. The Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Investigators Committee on Echocardiography. Transesophageal echocardiographic correlates of thromboembolism in high-risk patients with nonvalvular atrial fibrillation. *Ann Intern Med.* 1998;128:639-647.

497. The French Study of Aortic Plaques in Stroke Group. Atherosclerotic disease of the aortic arch as a risk factor for recurrent ischemic stroke. *N Engl J Med.* 1996;334:1216-1221.
498. Zavala JA, Amarrenco P, Davis SM, Jones EF, Young D, Macleod MR, Horky LL, Donnan GA. Aortic arch atheroma. *Int J Stroke.* 2006;1:74-80.
499. Russo C, Jin Z, Rundek T, Homma S, Sacco RL, Di Tullio MR. Atherosclerotic disease of the proximal aorta and the risk of vascular events in a population-based cohort: the Aortic Plaques and Risk of Ischemic Stroke (APRIS) study. *Stroke.* 2009;40:2313-2318.
500. Jolly SS, Amlani S, Hamon M, Yusuf S, Mehta SR. Radial versus femoral access for coronary angiography or intervention and the impact on major bleeding and ischemic events: a systematic review and metaanalysis of randomized trials. *Am Heart J.* 2009;157:132-140.
501. van der Linden J, Hadjinikolaou L, Bergman P, Lindblom D. Postoperative stroke in cardiac surgery is related to the location and extent of atherosclerotic disease in the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:131-135.
502. Bergman P, van der Linden J. Atherosclerosis of the ascending aorta as a major determinant of the outcome of cardiac surgery. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2005;2:246-251; quiz 269.
503. Eggebrecht H, Schmermund A, Voigtlander T, Kahlert P, Erbel R, Mehta RH. Risk of stroke after transcatheter aortic valve implantation (TAVI): a metaanalysis of 10,037 published patients. *Eur Intervention.* 2012;8:129-138.
504. Ribakove GH, Katz ES, Galloway AC, Grossi EA, Esposito RA, Baumann FG, Kronzon I, Spencer FC. Surgical implications of transesophageal echocardiography to grade the atheromatous aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 1992;53:758-761; discussion 762-763.
505. Nienaber CA, Akin I, Erbel R, Haverich A. Diseases of the aorta and trauma to the aorta and the heart. In: Camm AJ LT, Seruys PW, (ed). *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine.* 2nd ed. New York: Oxford University Press Inc. 2009;1173-1214.
506. Zaidat OO, Suarez JJ, Hedrick D, Redline S, Schluchter M, Landis DM, Hoit B. Re-producibility of transesophageal echocardiography in evaluating aortic atheroma in stroke patients. *Echocardiography.* 2005;22:326-330.
507. Bainbridge D. 3D-imaging for aortic plaque assessment. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2005;9:163-165.
508. Ferrari E, Vidal R, Chevallier T, Baudouy M. Atherosclerosis of the thoracic aorta and aortic debris as a marker of poor prognosis: benefit of oral anticoagulants. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1317-1322.
509. Blackshear JL, Zabalgoitia M, Pennock G, Fenster P, Strauss R, Halperin J, Asinger R, Pearce LA. Warfarin safety and efficacy in patients with thoracic aortic plaque and atrial fibrillation. SPAF TEE Investigators. Stroke Prevention and Atrial Fibrillation. Transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol.* 1999;83:453-455, A9.
510. Dressler FA, Craig WR, Castello R, Labovitz AJ. Mobile aortic atheroma and systemic emboli: efficacy of anticoagulation and influence of plaque morphology on recurrent stroke. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:134-138.
511. Tunick PA, Nayar AC, Goodkin GM, Mirchandani S, Francescone S, Rosenzweig BP, Freedberg RS, Katz ES, Applebaum RM, Kronzon I. Effect of treatment on the incidence of stroke and other emboli in 519 patients with severe thoracic aortic plaque. *Am J Cardiol.* 2002;90:1320-1325.
512. Di Tullio MR, Russo C, Jin Z, Sacco RL, Mohr JP, Homma S. Aortic arch plaques and risk of recurrent stroke and death. *Circulation.* 2009;119:2376-2382.
513. Zabalgoitia M, Halperin JL, Pearce LA, Blackshear JL, Asinger RW, Hart RG. Transesophageal echocardiographic correlates of clinical risk of thromboembolism in nonvalvular atrial fibrillation. Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III Investigators. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:1622-1626.
514. Camm AJ, Kirchhof P, Lip GY, Schotten U, Savelieva I, Ernst S, Van Gelder IC, Al-Attar N, Hindricks G, Prendergast B, Heidbuchel H, Alfieri O, Angelini A, Atar D, Colonna P, De Caterina R, De Sutter J, Goette A, Gorennek B, Heldal M, Hohloser SH, Kolh P, Le Heuzey JY, Ponikowski P, Rutten FH. Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2010;31:2369-2429.
515. Pitsavos CE, Aggeli KI, Barbetseas JD, Skoumas IN, Lambrou SG, Frogoudaki AA, Stefanadis CI, Toutouzas PK. Effects of pravastatin on thoracic aortic atherosclerosis in patients with heterozygous familial hypercholesterolemia. *Am J Cardiol.* 1998;82:1484-1488.
516. Lima JA, Desai MY, Steen H, Warren WP, Gautam S, Lai S. Statin-induced cholesterol lowering and plaque regression after 6 months of magnetic resonance imaging-monitored therapy. *Circulation.* 2004;110:2336-2341.
517. Tahara N, Kai H, Ishibashi M, Nakaura H, Kaida H, Baba K, Hayabuchi N, Imaizumi T. Simvastatin attenuates plaque inflammation: evaluation by fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:1825-1831.
518. Stern A, Tunick PA, Culliford AT, Lachmann J, Baumann FG, Kanchuger MS, Marschall K, Shah A, Grossi E, Kronzon I. Protruding aortic arch atheromas: risk of stroke during heart surgery with and without aortic arch endarterectomy. *Am Heart J.* 1999;138:746-752.
519. Laperche T, Laurian C, Roudaut R, Steg PG. Mobile thromboses of the aortic arch without aortic debris. A transesophageal echocardiographic finding associated with unexplained arterial embolism. The Filiale Echocardiographie de la Societe Francaise de Cardiologie. *Circulation.* 1997;96:288-294.
520. Leon MB, Smith CR, Mack M, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, Tuzcu EM, Webb JG, Fontana GP, Makkar RR, Brown DL, Block PC, Guyton RA, Pichard AD, Bavaria JE, Herrmann HC, Douglas PS, Petersen JL, Akin JJ, Anderson WN, Wang D, Pocock S. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med.* 2010;363:1597-1607.
521. Sagban AT, Grottemeyer D, Rehbein H, Sandmann W, Duran M, Balzer KM, Grabitz K. Occlusive aortic disease as coral reef aorta: experience in 80 cases. *Zentralbl Chir.* 2010;135:438-444.
522. Holfeld J, Gottardi R, Zimpfer D, Dorfmeister M, Dumfarth J, Funovics M, Schoder M, Weigang E, Lammer J, Wolner E, Czerny M, Grimm M. Treatment of symptomatic coral reef aorta by endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg.* 2008;85:1817-1819.
523. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med.* 1995;122:502-507.
524. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr., Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1129-1134.
525. The International Study Group for Behcet's disease. Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behcet's disease: towards internationally agreed criteria. *Br J Rheumatol.* 1992;31:299-308.
526. Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the Rome, New York and modified New York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol.* 1985;24:242-249.

527. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation*. 2008;117:3039-3051.
528. Pipitone N, Versari A, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update. *Rheumatology (Oxford)*. 2008;47:403-408.
529. Restrepo CS, Ocazonez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics*. 2011;31:435-451.
530. James OG, Christensen JD, Wong TZ, Borges-Neto S, Koweek LM. Utility of FDG PET/CT in inflammatory cardiovascular disease. *Radiographics*. 2011;31:1271-1286.
531. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol*. 2000;75:Suppl 1:S21-S33; discussion S35-S36.
532. Lane SE, Watts R, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep*. 2005;7:270-275.
533. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med*. 2002;347:261-271.
534. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Limitations of therapy and a guarded prognosis in an American cohort of Takayasu arteritis patients. *Arthritis Rheum*. 2007;56:1000-1009.
535. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, Guillemin L, Stone JH, Schousboe J, Cohen P, Calabrese LH, Dickler H, Merkel PA, Fortin P, Flynn JA, Locker GA, Easley KA, Schned E, Hunder GG, Sneller MC, Tuggle C, Swanson H, Hernandez-Rodriguez J, Lopez-Soto A, Bork D, Hoffman DB, Kalunian K, Klashman D, Wilke WS, Scheetz RJ, Mandell BF, Fessler BJ, Kosmorsky G, Prayson R, Luqmani RA, Nuki G, McRorie E, Sherrer Y, Baca S, Walsh B, Ferland D, Soubrier M, Choi HK, Gross W, Segal AM, Ludivico C, Puechal X. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 2002;46:1309-1318.
536. Fava MP, Foradori GB, Garcia CB, Cruz FO, Aguilar JG, Kramer AS, Valdes FE. Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *J Vasc Interv Radiol*. 1993;4:649-652.
537. Fernandez Guerrero ML, Aguado JM, Arribas A, Lumbreras C, de Gorgolas M. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83:123-138.
538. Both M, Aries PM, Muller-Hulsbeck S, Jahnke T, Schafer PJ, Gross WL, Heller M, Reuter M. Balloon angioplasty of arteries of the upper extremities in patients with extracranial giant-cell arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2006;65:1124-1130.
539. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr., Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1122-1128.
540. Thalheimer A, Fein M, Geissinger E, Franke S. Intimal angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg*. 2004;40:548-553.
541. Rusthoven C, Shames ML, Bui MM, Gonzalez RJ. High-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma of the aortic arch: a case of endovascular therapy for embolic prophylaxis and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg*. 2010;44:385-391.
542. Genoni M, Paul M, Jenni R, Graves K, Seifert B, Turina M. Chronic beta-blocker therapy improves outcome and reduces treatment costs in chronic type B aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;19:606-610.
543. Suzuki T, Isselbacher EM, Nienaber CA, Pyeritz RE, Eagle KA, Tsai TT, Cooper JV, Januzzi JL Jr., Braverman AC, Montgomery DG, Fattori R, Pape L, Harris KM, Booher A, Oh JK, Peterson M, Ramanath VS, Froehlich JB. Type — selective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD]). *Am J Cardiol*. 2012;109:122-127.
544. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, Patel N, Loeys B, Dietz HC 3rd. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 2008;358:2787-2795.
545. Jia X, Guo W, Li TX, Guan S, Yang RM, Liu XP, Zhang MH, Xiong J. The results of stent graft versus medication therapy for chronic type B dissection. *J Vasc Surg*. 2013;57:406-414.
546. Czerny M, Zimpfer D, Rodler S, Funovics M, Dorfmeister M, Schoder M, Marta G, Weigang E, Gottardi R, Lammer J, Wolner E, Grimm M. Endovascular stent-graft placement of aneurysms involving the descending aorta originating from chronic type B dissections. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:1635-1639.
547. Thrumurthy SG, Karthikesalingam A, Patterson BO, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thompson MM. A systematic review of mid-term outcomes of thoracic endovascular repair (TEVAR) of chronic type B aortic dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011;42:632-647.
548. Eggebrecht H, Schmermund A, von Birgelen C, Naber CK, Bartel T, Wenzel RR, Erbel R. Resistant hypertension in patients with chronic aortic dissection. *J Hum Hypertens*. 2005;19:227-231.
549. Eggebrecht H, Zenge M, Ladd ME, Erbel R, Quick HH. In vitro evaluation of current thoracic aortic stent-grafts for real-time MR-guided placement. *J Endovasc Ther*. 2006;13:62-71.





**Рис. 1.** Сегментарное деление восходящей и нисходящей аорты.

ПЛА — правая ветвь легочной артерии.

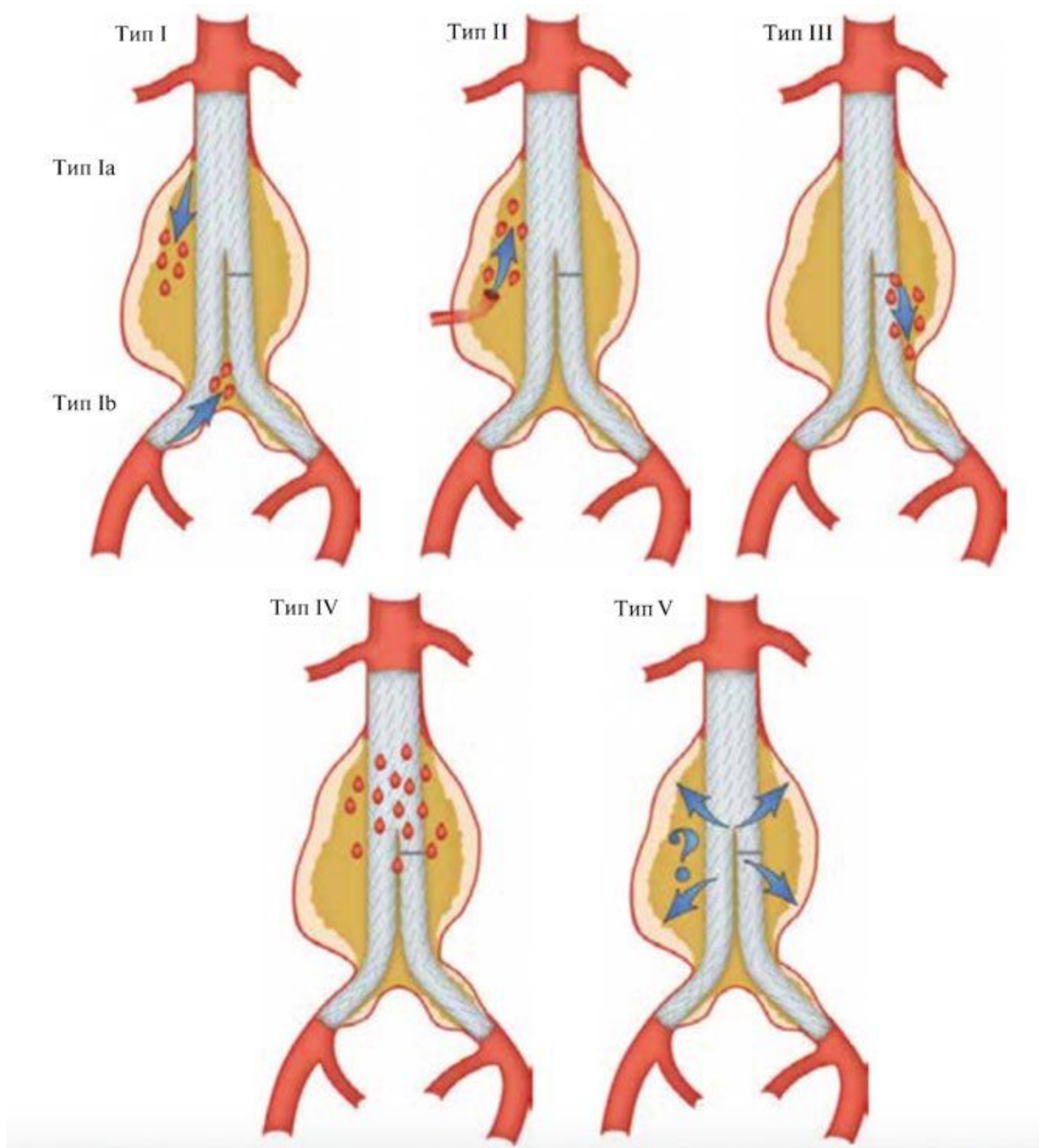


**Рис. 2.** Грудная и брюшная аорта в трехмерной реконструкции (1), парасагитальная многоплоскостная реконструкция (multiplanar reconstruction — MPR) вдоль осевой линии (2), выпрямленная MPR вдоль осевой линии с заданными ориентирами (a—I) (3), поперечные срежения, ориентированные ортогонально к осевой линии с ориентирами (A—J) (4).

*Примечание:* точки A—J следует использовать при оценке диаметров аорты: (A) синусы Вальсальвы, (B) синотубулярное соединение, (C) середина восходящей аорты, (D), проксимальный отдел дуги аорты (аорта в области отхождения брахиоцефального ствола), (E) середина дуги аорты (между левой общей сонной артерией и подключичной артерией), (F) проксимальный отдел нисходящей грудной аорты (примерно на 2 см дистальнее левой подключичной артерии), (G) середина нисходящей аорты (уровень легочной артерии), (H) уровень диафрагмы, (I), уровень отхождения чревного ствола, (J) над бифуркацией аорты. (Предоставлено F Nensa, институт диагностической и интервенционной радиологии, Эссен).



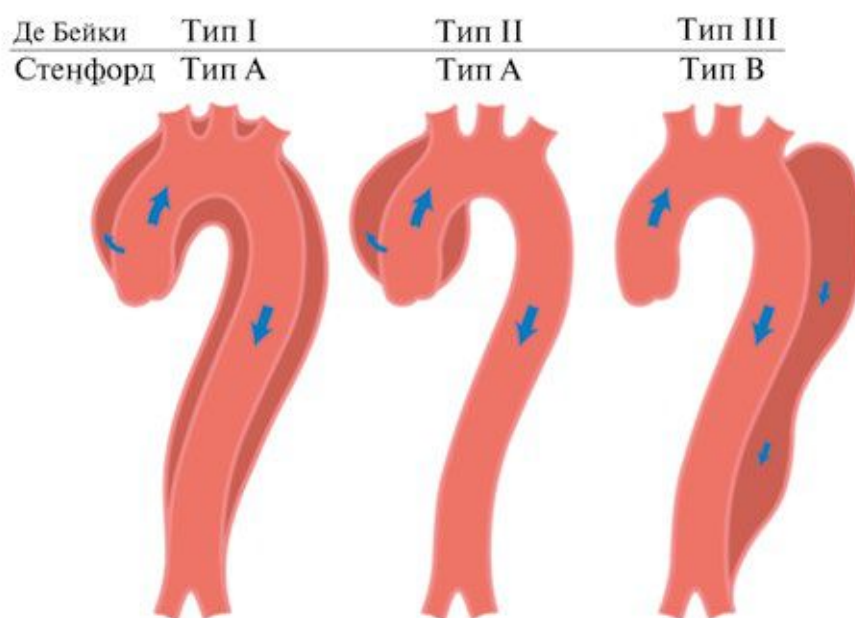




**Рис. 3. Классификация эндоликов.**

*Примечание.* Тип I: затек в месте фиксации стент-графта выше, ниже, или между компонентами графта (Ia: проксимальная зона фиксации; Ib: дистальная зона фиксации). Тип II: аневризматический мешок заполняется ретроградно через одну (IIa) или несколько боковых ветвей (IIb). Тип III: затек через механический дефект в графте, механическое повреждение стент-графта в результате разделения модульных компонентов (IIIa), или переломы и отверстия в эндопротезе (IIIb). Тип IV: затек через ткани графта вследствие их пористости. Тип V: дальнейшее расширение аневризматического мешка без очевидного затека при визуализации (endotension). Modified from White GH, May J, Petrsek P. *Semin Interv Cardiol.* 2000;5:35-46. [107].

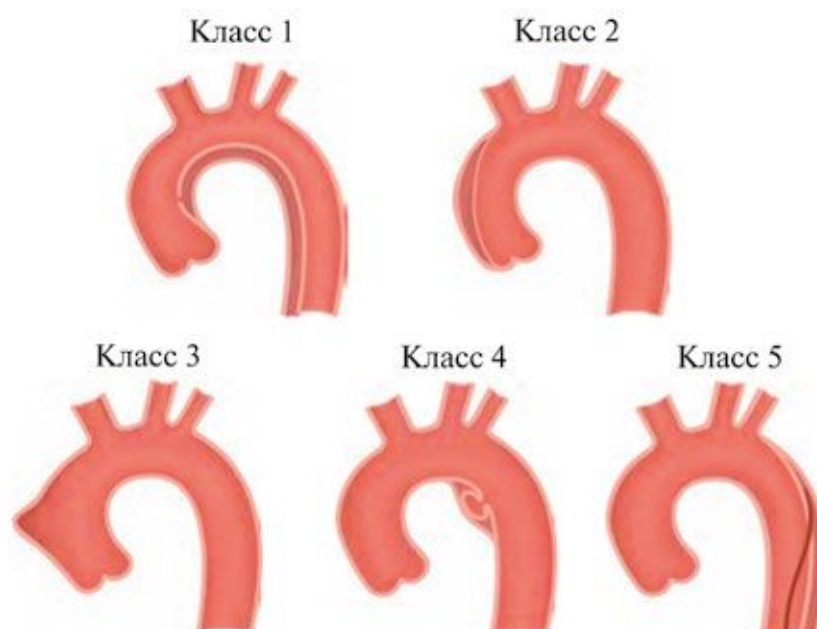




**Рис. 4. Классификация РА по ее распространению.**

*Примечание.* Схемы РА класс 1 (рис. 5), включает типы I, II и III по De Bakey [1] и/или типы A и B по Stanford.

По G. Reul и соавт. [140] в РА типа III выделяют подтипы от III A до III C (подтип зависит от вовлечения грудной или брюшной аорты).



**Рис. 5. Классификация ОАС при расслоении [1, 141].**

*Примечание.* Класс 1 — классическое РА с истинным и ложным просветом с/без связи между ними. Класс 2 — ИМГ. Класс 3 — мало-заметное или дискретное РА с выпячиванием стенки аорты. Класс 4 — язва в области атеросклеротической бляшки аорты с последующим разрывом бляшки. Класс 5 — ятрогенное или травматическое РА, проявляется катетер-индуцированным разделением интимы.