

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЕ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ХИРУРГИИ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА В.ВАХИДОВА**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ»**

Ташкент 2025

«УТВЕРЖДАЮ»

**Директор ГУ «РСНПМЦХ
имени академика В. Вахидова»**

С.И. Исмаилов



[Handwritten signature] 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ»**

Ташкент - 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ».....	5
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ».....	35
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ».....	67
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ».....	77
ЛИТРЕРАТРЫ.....	80

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ И
ДИАГНОСТИКИ ПО НОЗОЛОГИИ «АНЕВРИЗМЫ И
ДИССЕКЦИИ АОРТЫ»**

Ташкент - 2025

1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

Аннотация. Аневризма аорты (лат. *aneurysma aortae*) — расширение участка аорты, обусловленное патологическим изменением соединительно-тканых структур её стенок вследствие атеросклеротического процесса, воспалительного поражения, врождённой неполноценности или механических повреждений аортальной стенки.

Самыми частыми причинами возникновения аневризмы аорты являются атеросклероз и сифилис. В настоящее время на первое место среди причин развития аневризмы аорты вышел её атеросклероз, что связано с успехами в лечении сифилиса и увеличением средней продолжительности жизни. Ранее сифилис чаще являлся причиной развития аневризмы грудного отдела аорты, в то время как атеросклероз чаще приводил к формированию аневризмы брюшного отдела. Другими причинами развития аневризмы аорты являются медионекроз и неспецифический аортоартериит (синдром Такааясу). Возможны также травматические аневризмы (например, после закрытой травмы живота) и ложные аневризмы анастомозов после операций на аорте. В медицинской литературе также встречается описание аневризм аорты микотического происхождения. Аневризма аорты сердца - патология, при которой наблюдается локальное расширение магистральной артерии. Это опасное состояние, развивается характерная симптоматика, возникает угроза для здоровья и жизни человека. У больного могут быть боли в грудной клетке, животе, отечность лица и шеи, цианоз кожных покровов. Симптоматика развивается по скоротечному сценарию, при таком раскладе требуется квалифицированная медицинская помощь.

Так как проявление заболевания может напоминать другие болезни внутренних органов и систем, крайне важна точная постановка диагноза на первом этапе обращения пациента. Иначе потеря времени может привести к необратимым последствиям.

За основу разработки данного клинического протокола были взяты

следующие источники:

1. <https://www.medicina.ru/patsientam/zabolevanija/anevrizma-aorty/>
2. https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B5%D0%B2%D1%80%D0%B8%D0%B7%D0%BC%D0%B0_%D0%B0%D0%BE%D1%80%D1%82%D1%8B
3. <https://xn--80adhdnz.xn--plai/что-такое-anevrizma-aorty-kak-lechit>
4. <https://racvs.ru/clinic/klinicheskie-rekomendatsii-2024/>

Код(ы) по МКБ-10 таб№1

МКБ-10 (I71)		МКБ-11 (BD50)	
I71	АНЕВРИЗМЫ И ДИСЕКЦИИ АОРТЫ	АНЕВРИЗМЫ И ДИСЕКЦИИ АОРТЫ	(BD50)
I71.0	Расслоение аорты (любой части)	Аневризма грудной аорты с перфорацией	BD50.30
I71.1	Аневризма грудной части аорты разорванная	Расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты с распространением дистальнее дуги аорты, с разрывом	BD50.01
I71.2	Аневризма грудной части аорты без упоминания о разрыве	Расслоение [расслаивающая аневризма] нисходящей аорты с дистальным распространением и перфорацией	BD50.11
I71.3	Аневризма брюшной аорты разорванная	Расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты с распространением дистальнее дуги аорты, без упоминания о	BD50.02

		перфорации или разрыве	
I71.4	Аневризма брюшной аорты без упоминания о разрыве	Расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты, без упоминания о перфорации или разрыве	BD50.12
I71.5	Аневризма грудной и брюшной аорты разорванная	Аневризма грудной и брюшной аорты, с перфорацией	BD50.50
I71.6	Аневризма грудной и брюшной аорты без упоминания о разрыве	Другая уточненная аневризма грудной и брюшной аорты	BD50.5Y
I71.8	Аневризма аорты неуточненной локализации разорванная	Аневризма грудной и брюшной аорты, неуточненная	BD50.5Z
I71.9	Аневризма аорты неуточненной локализации без упоминания о разрыве	Аневризма грудной и брюшной аорты	BD50.5
	https://mkb-10.com/index.php?pid=8344	Аневризма грудной и брюшной аорты, без упоминания о перфорации или разрыве	BD50.52
		Расслоение [расслаивающая аневризма] нисходящей аорты с дистальным распространением, без упоминания о перфорации или разрыве	BD50.22
		Аневризма или расслоение [расслаивающая аневризма] аорты	BD50
		Другое уточненное расслоение [расслаивающая	BD50.2Y

	аневризма] нисходящей аорты с дистальным распространением	
	Расслоение [расслаивающая аневризма] нисходящей аорты с дистальным распространением, неуточненное	BD50.2Z
	Расслоение [расслаивающая аневризма] нисходящей аорты с дистальным распространением	BD50.2
	Аневризма грудной аорты с разрывом	BD50.31
	Другое уточненное расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты	BD50.1Y
	Расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты, с перфорацией	BD50.10
	Расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты с распространением дистальнее дуги аорты	BD50.0
	Другое уточненное расслоение [расслаивающая аневризма] восходящей аорты с распространением дистальнее дуги аорты	BD50.0Y
	Расслоение	BD50.0Z

	[расслаивающая аневризма] восходящей аорты с распространением дистальнее дуги аорты, неуточненное	
https://mkb-10.com/index.php?pid=8344	https://www.vidal.ru/drugs/mkb11?q=BD50	

Дата разработки и пересмотра протокола: 10 марта 2025г., дата пересмотра 2028г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта: ГУ «РСНПМЦХ имени Академика В. Вахидова».

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад: ГУ «РСНПМЦХ имени академика В. Вахидова».

Список основных авторов, дополнительного коллектива авторов:

Руководитель рабочей группы	Исмаилов Саидмурад Ибрагимович Директор ГУ «РСНПМЦХ имени академика В.Вахидова», д.м.н., профессор
Ответственные исполнители	Алиев Шерзод Махмудович Руководитель отделения взрослой кардиохирургии ГУ «РСНПМЦХ имени академика В.Вахидова», д.м.н., проф
	Буранов Хайрулла Жумабоевич Заведующий отделением взрослой кардиохирургии ГУ «РСНПМЦХ имени академика В.Вахидова»

Рецензенты:

Рецензенты	Ирназаров Акмал Абдуллаевич профессор кафедры Хирургия №1 при ТашМА, д.м.н.
	Виноградов Р.А. – заведующий отделением сердечно-сосудистой хирургии ГБУЗ «НИИ-ККБ №1 имени проф.Очаповского» д.м.н профессор

Обсуждение клинического протокола было проведено на заседании Ученого Совета ГУ «РСНПМЦХ имени академика В. Вахидова» - **протокол №1 от 28.02.25г.**

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. Руководитель отделения Гепатобилиарной хирургии и трансплантации печени №1, главный хирург при Министерстве Здравоохранения РУз д.м.н. профессор - Акбаров Миршавкат Миралимович.
2. Руководитель отделения Взрослой кардиохирургии д.м.н. профессор – Алиев Шерзод Махмудович.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Оценка приемлемости и используемости в практике клинических протоколов проведено совместно с представителями практического звена здравоохранения города Ташкента и Ташкентской области.

Практикующие врачи:

1. врач общей практики
2. врач хирург
3. терапевт
4. кардиологи
5. кардиохирургии

Сокращения и условные обозначения таблица №2

ACC	Американский Кардиологический Колледж
ESC	Европейское общество кардиологов
ESH	Европейское общество по гипертензии
CPG	Комитет ESC по Практическим Рекомендациям
ADAM	Aneurysm Detection and Management
AJAX	Amsterdam Acute Aneurysm
ARCH	Aortic Arch Related Cerebral Hazard
DREAM	Dutch Randomized Aneurysm Management
GERADA	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
АБА	аневризма брюшной аорты
АГ	артериальная гипертензия
АГА	аневризма грудной аорты
АД	артериальное давление
АОС	аневризмоз-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
нсАРГ А	несиндромные формы
АРГА АС	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	¹⁸ F-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)

Пользователи протокола:

- организаторы здравоохранения
- специалисты высших учебных заведений
- специалисты научно-практических медицинских центров
- интервенционные кардиологи
- терапевты
- кардиологи
- кардиохирурги

Категория пациентов в данной нозологии: взрослые

Шкала оценки рекомендации по классам

Клас с реко менд ации	Определение	Значение
I	Доказано, что конкретные методы лечения/обследования/вмешательств полезны и эффективны или являются общепринятыми, а потенциальная польза очевидна по сравнению с потенциальным риском и значительно превосходит его.	Рекомендовано
II	Данные, противоречащие пользе/эффективности конкретного лечения/обследования/вмешательства и/или противоречащее мнение или неопределенность в отношении пользы/риска.	Может быть рекомендовано
IIa	Большая часть данных / мнений показывает преимущества / эффективность.	
IIb	Данные / мнения менее убедительно свидетельствуют о пользе / эффективности.	Очень осторожно

Ш	Информация о конкретном лечении / исследовании / процедуре / вмешательстве или единственное мнение, которое не является полезным / эффективным или о том, что потенциальный риск перевешивает потенциальную пользу.	Не рекомендуется
----------	---	------------------

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Не сравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Не сравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по

	интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

2. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ.

2.1 Введение

Аневризма аорты сердца - патология, при которой наблюдается локальное расширение магистральной артерии. Это опасное состояние, развивается характерная симптоматика, возникает угроза для здоровья и жизни человека. У больного могут быть боли в грудной клетке, животе, отечность лица и шеи, цианоз кожных покровов. Симптоматика развивается по скоротечному сценарию, при таком раскладе требуется квалифицированная медицинская помощь.

Самыми частыми причинами возникновения аневризмы аорты являются атеросклероз и сифилис. В настоящее время на первое место среди причин развития аневризмы аорты вышел её атеросклероз, что связано с успехами в лечении сифилиса и увеличением средней продолжительности жизни. Ранее сифилис чаще являлся причиной развития аневризмы грудного отдела аорты, в то время как атеросклероз чаще приводил к формированию аневризмы брюшного отдела. Другими причинами развития аневризмы аорты являются медионекроз и неспецифический аортоартериит (синдром Такааясу). Возможны также травматические аневризмы (например, после закрытой травмы живота) и ложные аневризмы анастомозов после операций на аорте. В медицинской литературе также встречается описание аневризм аорты микотического происхождения.

Так как проявление заболевания может напоминать другие болезни внутренних органов и систем, крайне важна точная постановка диагноза на первом этапе обращения пациента. Иначе потеря времени может привести к необратимым последствиям.

2.2. Определение

Аневризма аорты определяется как внезапно возникшие ситуации с похожими клиническими характеристиками, сопровождающиеся поражением аорты. В основе различных проявлений аневризмы лежит разрушение интимы и медиы аорты. Это может привести к образованию ИМГ, ПАЯ или расслоению аорты,

что может привести к разрыву грудной аорты. Разорванная АБА также является элементом аневризмы, 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.

2.3. Клиническая классификация

Классификация

Предложено несколько классификаций аневризм аорты с учетом их локализации по сегментам, формы, структуры стенок, этиологии. В соответствии с сегментарной классификацией выделяют

- аневризму синуса Вальсальвы
- аневризму восходящего отдела аорты
- аневризму дуги аорты
- аневризму нисходящего отдела аорты
- аневризму брюшной аорты
- аневризму комбинированной локализации - торакоабдоминальной части аорты.

Оценка морфологического строения аневризм аорты позволяет подразделить их на истинные и ложные (псевдоаневризмы):

1. **Истинная аневризма** характеризуется истончением и выпячиванием наружу всех слоев аорты. По этиологии истинные аневризмы аорты обычно атеросклеротические или сифилитические.
2. **Псевдоаневризма.** Стенка ложной аневризмы представлена соединительной тканью, образовавшейся вследствие организации пульсирующей гематомы; собственные стенки аорты в формировании ложной аневризмы не задействованы. По происхождению чаще бывают травматическими и послеоперационными. По форме встречаются мешотчатые и веретенообразные аневризмы аорты: первые характеризуются локальным выпячиванием стенки, вторые – диффузным расширением всего диаметра аорты. В норме у взрослых диаметр восходящей аорты составляет около 3 см, нисходящей грудной аорты - 2,5 см, брюшной аорты - 2 см. Об аневризме аорты говорят при увеличении диаметра сосуда на ограниченном участке в 2 и более раза.

С учетом клинического течения различают неосложненные, осложненные, расслаивающиеся аневризмы аорты. К числу специфических осложнений аневризм аорты относятся разрывы аневризматического мешка, сопровождающиеся массивным внутренним кровотечением и образованием гематом; тромбозы аневризмы и тромбоэмболии артерий; флегмоны окружающих тканей вследствие инфицирования аневризмы.

Особый тип представляет собой расслаивающаяся аневризма аорты, когда через разрыв внутренней оболочки кровь проникает между слоями стенки артерии и распространяется под давлением по ходу сосуда, постепенно расслаивая его.

Симптомы аневризмы аорты

Клинические проявления аневризм аорты переменны и обусловлены локализацией, размерами аневризматического мешка, его протяженностью, этиологией заболевания. Аневризмы могут протекать бессимптомно или сопровождаться скудной симптоматикой и выявляться на профилактических осмотрах. Ведущим проявлением служит боль, обусловленная поражением стенки аорты, ее растяжением или компрессионным синдромом.

Аневризма брюшной аорты

Клиника аневризмы брюшной аорты проявляется преходящими или постоянными разлитыми болями, дискомфортом в области живота, отрыжкой, тяжестью в эпигастрии, ощущением переполнения желудка, тошнотой, рвотой, дисфункцией кишечника, похуданием. Симптоматика может быть связана с компрессией кардиального отдела желудка, 12-перстной кишки, вовлечением висцеральных артерий. Часто больные самостоятельно определяют наличие усиленной пульсации в животе. При пальпации определяется напряженное, плотное, болезненное пульсирующее образование.

Аневризма грудной аорты

Для аневризмы восходящего отдела аорты типичны боли в области сердца или за грудиной, обусловленные сдавлением или стенозированием венечных артерий. Пациентов с аортальной недостаточностью беспокоит одышка, тахикардия, головокружение. Аневризмы больших размеров вызывают развитие синдрома

верхней полой вены с головными болями, отечностью лица и верхней половины туловища.

Аневризма дуги аорты приводит к компрессии пищевода с явлениями дисфагии; в случае пережатия возвратного нерва возникает осиплость голоса (дисфония), сухой кашель; заинтересованность блуждающего нерва сопровождается брадикардией и слюнотечением. При компрессии трахеи и бронхов развиваются одышка и стридорозное дыхание; при сдавлении корня легкого - застойные явления и частые пневмонии.

При раздражении аневризмой нисходящей аорты периаортального симпатического сплетения возникают боли в левой руке и лопатке. В случае вовлечения межреберных артерий может развиваться ишемия спинного мозга, парапарезы и параплегии. Компрессия позвонков сопровождается их узурацией, дегенерацией и смещением с формированием кифоза. Сдавление сосудов и нервов клинически проявляется радикулярными и межреберными невралгиями.

2.4 Критерии установления диагноза заболевания/состояния:

Диагноз болезни устанавливается на основании

- 1) анамнестических данных
- 2) непосредственного обследования
- 3) инструментального обследования (ЭхоКГ, МСКТ, МРТ)

https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevaniya_cardiology/aortic-aneurysm

2.5. Этиология и патогенез

По этиологии все аневризмы аорты могут быть разделены на врожденные и приобретенные. Формирование врожденных аневризм связано с наследственными заболеваниями стенки аорты:

- синдромом Марфана
- фиброзной дисплазией
- синдромом Элерса-Данлоса
- синдромом Эрдхайма
- наследственным дефицитом эластина и др.

Приобретенные аневризмы аорты могут иметь воспалительную и невоспалительную этиологию:

1. **Поствоспалительные аневризмы** возникают вследствие специфического и неспецифического аортита при грибковых поражениях аорты, сифилисе, послеоперационных инфекциях.
2. **Невоспалительные дегенеративные аневризмы** обусловлены атеросклерозом, дефектами шовного материала и протезов аорты .
3. **Гемодинамически-постстенотических и травматические аневризмы** связаны с механическими повреждениями аорты
4. **Идиопатические аневризмы** развиваются при медионекрозе аорты.

Факторами риска формирования аневризм аорты считаются пожилой возраст, мужской пол, артериальная гипертензия, табакокурение и злоупотребление алкоголем, наследственная отягощенность.

Патогенез

Кроме дефектности стенки аорты в формировании аневризмы принимают участие механические и гемодинамические факторы. Аневризмы чаще возникают в функционально напряженных зонах, испытывающих повышенную нагрузку вследствие высокой скорости кровотока, крутизны пульсовой волны и ее формы. Хроническая травматизация аорты, а также повышенная активность протеолитических ферментов вызывают деструкцию эластического каркаса и неспецифические дегенеративные изменения в стенке сосуда.

Сформировавшаяся аневризма аорты прогрессирующе увеличивается в размерах, поскольку напряжение на ее стенки возрастает пропорционально расширению диаметра. Кровоток в аневризматическом мешке замедляется и приобретает турбулентный характер. В дистальное артериальное русло поступает лишь около 45% крови от объема, находящегося в аневризме. Это связано с тем, что, попадая в аневризматическую полость, кровь устремляется вдоль стенок, а центральный поток сдерживается механизмом турбулентности и присутствием в аневризме тромботических масс. Наличие тромбов в полости аневризмы является фактором риска тромбоэмболий дистальных разветвлений аорты.

3.1. Жалобы и анамнез

На начальном этапе аневризматическое расширение восходящего или другого отдела аорты клинически себя не проявляет. Процесс истончения может занимать продолжительное время. А вот когда уже диаметр увеличен, появляются характерные признаки болезни.

Основные признаки аневризмы аорты у женщин и мужчин:

- Болевой синдром.
- Ощущение распираания.
- Ощущение пульсации.
- Нарушение дыхания.
- Возможна осиплость голоса.
- Синюшность кожных покровов на фоне сердечной недостаточности.

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. 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. 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). Наиболее часто у больных с РА встречаются кардиальные осложнения. Аортальная недостаточность может сопровождать 40—75% случаев РА типа А. 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.

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

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. 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 болезни сердца. Этот факт может объяснить феномен, что примерно у 10% пациентов с хроническим РА типа В имеются ЭКГ-признаки ишемии миокарда. 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 пациентов с РА. При систематической оценке повышенный уровень тропонина может быть выявлен у 25% пациентов, поступивших с РА типа А. 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.

3.2. Физикальное обследование

Основные симптомы поражения грудной части аорты:

- Боли в области сердца или за грудиной.
- Головокружение.
- Отечность лица.
- Тахикардия.
- Одышка, затрудненность дыхания.
- Ощущение сдавливания в области грудины.
- Сухой кашель.
- Возможно слюнотечение.

Основная причина аневризмы аорты - истончение стенок сосудов.

Причины истончения до сих пор не выяснены. Но выявлены факторы риска, которые могут выступать в качестве триггера болезни.

Основные факторы риска:

- Избыточная масса тела. У людей с ожирением заболевание выявляется чаще.
- Наследственная предрасположенность. Проблемы с сосудами могут быть обусловлены генетическими факторами.
- Гипертоническая болезнь.
- Никотиновая зависимость и алкоголизм.
- Атеросклероз.

Аневризмы аорты могут осложняться разрывом с развитием массивного кровотечения, коллапса, шока и острой сердечной недостаточности. Прорыв аневризмы может происходить в систему верхней полой вены, перикардальную и плевральную полость, пищевод, брюшную полость. При этом развиваются

тяжелые, подчас фатальные состояния – синдром верхней полой вены, [гемоперикард](#), тампонада сердца, [гемоторакс](#), легочное, [желудочно-кишечное](#) или [внутрибрюшное](#) кровотечение.

При отрыве тромботических масс из аневризматической полости развивается картина [острой окклюзии сосудов конечностей](#): цианоз и болезненность пальцев стоп, [ливедо](#) на коже конечностей, [перемежающаяся хромота](#). При тромбозе почечных артерий возникает реноваскулярная артериальная гипертензия и [почечная недостаточность](#); при поражении мозговых артерий – [инсульт](#).

3.3 Перечень основных лабораторных диагностических мероприятий.

Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.

Диагностический поиск при аневризме аорты включает оценку субъективных и объективных данных, проведение рентгенологических, ультразвуковых и томографических исследований. Аускультативным признаком аневризмы служит присутствие систолического шума в проекции расширения аорты. Аневризмы брюшной аорты обнаруживаются при пальпации живота в виде опухолевидного пульсирующего образования.

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

При повышенном уровне D-димера подозрение на РА возрастает. 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. 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.

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 внутрстеночного тромбоза.

КТ, МРТ и ЧП-ЭхоКГ одинаково надежны для подтверждения или исключения диагноза острого РА. Однако КТ и МРТ более приоритетны для оценки распространения острого РА и вовлечения ветвей аорты, а также для диагностики ИМГ, ПАЯ и ТПА. 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.

Лабораторные исследования, необходимые при остром РА

Лабораторные тесты	Выявление признаков
Количество эритроцитов	Кровотечение, анемия
Количество лейкоцитов	Инфекция, воспаление (ССВО)
С-реактивный белок	Воспалительный ответ
Прокальцитонинный тест	Дифференциальная диагностика между ССВО и сепсисом

КФК	Реперфузионное повреждение, рабдомиолиз
Топонин I или T	Ишемия миокарда, инфаркт миокарда
D-димер тромбоз	РА, тромбоэмболия легочной артерии,
Креатинин или развивающаяся)	Почечная недостаточность (существующая
АСТ/АЛТ	Ишемия печени, поражение печени
Лактат нарушения	Ишемия кишечника, метаболические
Глюкоза	Сахарный диабет
Газы крови кислородом	Метаболические нарушения, насыщение

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 кровотоков 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.

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. При ЧП-ЭхоКГ дистальное РА успешно обнаруживалось лишь у 70% больных. Под фенестрацией понимают дефект в отслоенной интимае аорты с флотацией ее разорванных краев. Небольшие разрывы интимы могут быть обнаружены при цветовом доплеровском исследовании путем визуализации кровотока через участок разрыва (фенестрации), 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. Возможности ТТ-ЭхоКГ ограничены у пациентов с аномальной конфигурацией грудной клетки, узкими межреберными промежутками, ожирением, эмфиземой легких, и у больных на искусственной вентиляции легких. Эти ограничения усложняют принятие адекватных решений, но эти проблемы могут быть преодолены при ЧП-ЭхоКГ. При помощи цветового, пульсирующего или CW-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. Широкое сообщение между ИП и ЛП проявляется выраженными колебаниями интимы, что в крайних случаях может привести к спадению ИП как пусковому механизму мальперфузии. Локализованное РА в дистальном сегменте восходящей аорты может быть не диагностировано, так как оно соответствует «слепому пятну» при ТТ-ЭхоКГ.

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. 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.

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 изображений, особенно при вовлечении ветвей аорты. 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.

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

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

«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. Однако важно выявить высокомобильный линейный внутриполостной дефект заполнения, который может имитировать фрагмент

интимы при КТ. Так называемый «артефакт пульсации» является наиболее распространенной причиной ошибочного диагноза. 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, либо при помощи алгоритма 180° линейной интерполирующей реконструкции [185]. Повышение плотности контрастирования в левой брахиоцефальной вене или верхней поллой 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.

Магнитно-резонансная томография

МРТ считается ведущим методом для диагностики РА с чувствительностью и специфичностью 98%. Она отчетливо отражает распространение заболевания и визуализирует дистальный отдел восходящей аорты и дугу аорты более подробно, чем ЧП-ЭхоКГ. 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. ИП вызывает перерыв сигнала, в то время как в ЛП наблюдается более высокая интенсивность сигнала, указывающая на турбулентный кровоток.

МРТ является очень полезным методом для обнаружения выпота в перикарде, аортальной недостаточности или расслоения сонных артерий. Также могут быть четко визуализированы проксимальные отделы коронарных артерий и степень их вовлечения в расслоение. Кровоток в ЛП и ИП может быть оценен количественно с использованием фазовоонтрастной МРТ.

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

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. Этот метод больше не используется для диагностики РА, за исключением коронарографии или эндоваскулярного вмешательства.

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. 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.

Диагностическая диаграмма сочетает дотестовые вероятности в соответствии с клиническими данными, а также лабораторные и визуализирующие исследования, как это и должно быть сделано в клинической практике в отделении интенсивной терапии

Дополнительные лабораторные исследования, проводимые на стационарном уровне при экстренной или плановой госпитализации и по истечении сроков более 10 дней с момента сдачи анализов:

- ОАК;
- ОАМ;

- биохимический анализ крови (общий билирубин, прямой и непрямой билирубин, АЛТ, АСТ, общий белок, мочеви́на, креатинин, электролиты, глюкоза крови);
- коагулограмма (АЧТВ, МНО, Фибриноген, ПВ, ПТИ);
- группа крови и резус фактор;
- Спирография;
- исследование крови на ВИЧ;
- ИФА на гепатит В и С;
- Реакция Вассермана.
- Кислотно-основное состояние крови (КЩС)

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ
«АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ»**

Ташкент - 2025

1.ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

1.1 Хирургическое лечение аневризмы аорты

При бессимптомном непрогрессирующем течении аневризмы аорты ограничиваются динамическим наблюдением сосудистого хирурга и рентгенологическим контролем. Для снижения риска возможных осложнений проводится гипотензивная и антикоагулянтная терапия, снижение уровня холестерина.

Оперативное вмешательство показано при аневризмах брюшной аорты диаметром более 4 см; аневризмах грудной аорты диаметром 5,5-6,0 см или при увеличении аневризм меньшего размера более чем на 0,5 см за полгода. При разрыве аневризмы аорты показания к экстренному хирургическому вмешательству абсолютные.

Хирургическое лечение аневризмы аорты заключается в иссечении аневризматически измененного участка сосуда, ушивании дефекта либо его замещении сосудистым протезом. С учетом анатомической локализации выполняется резекция аневризмы брюшной аорты, грудной аорты, дуги аорты, торакоабдоминальной части аорты, подпочечного отдела аорты.

При гемодинамически значимой аортальной недостаточности резекцию восходящей грудной аорты сочетают с протезированием аортального клапана. Альтернативой открытому сосудистому вмешательству служит эндоваскулярное протезирование аневризмы аорты с установкой стента.

Показания к оперативному лечению аневризмы восходящей аорты:

- диаметр аневризматически расширенного участка аорты больше порогового значения,
- увеличение размеров аневризмы в динамике;
- формирование осложнений данного заболевания.

Для каждого отдела аорты существует пограничный предел поперечного размера аорты, после достижения которого риск разрыва аорты статистически достоверно увеличивается. Так, для восходящего и брюшного отдела аорты опасным в плане разрыва является поперечный диаметр аневризмы 5 см и более. Если диаметр аневризмы увеличивается более чем на 5 мм за 6 мес, то это тоже является показанием к операции. Расслоения и свершившиеся разрывы аневризм являются абсолютными показаниями к экстренной операции.

Виды открытых хирургических операций при аневризмах аорты:

- Операция Бенталла - Де Боно (протезирование корня и восходящего отдела аорты клапансодержащим кондуитом с механическим протезом аортального клапана; с реимплантацией устьев коронарных артерий в протез корня аорты);
- Клапансохраняющие методики протезирования корня и восходящего отдела аорты. Наиболее распространенной методикой является операция Дэвида - протезирование корня и восходящего отдела аорты сосудистым протезом с сохранением (реимплантацией в протез) собственного аортального клапана. Устья коронарных артерий также реимплантируются в протез корня аорты;
- Супракоронарное протезирование аорты;
- Протезирование восходящего отдела аорты и её дуги. Применяются методики частичного и полного протезирования дуги аорты с реимплантацией брахиоцефальных артерий в протез методики hemi-arch и total arch, а также их дополнения и комбинации с другими процедурами (методика Frozen Elephant Trunk; операция Борста);
- Протезирование грудного отдела аорты;
- Протезирование брюшного отдела аорты.
- Эндоваскулярные вмешательства

Эндоваскулярные вмешательства позволяют резко уменьшить объем операционной травмы, сократить сроки госпитализации и уменьшить неизбежные страдания пациента, связанные с хирургическими доступами. В настоящее время данный метод является операцией выбора при большинстве аневризм нисходящего грудного и брюшного отделов аорты. Одним из основных недостатков метода являются его крайне ограниченные возможности применения при аневризмах восходящего отдела аорты, анатомические ограничения и в ряде случаев - необходимость повторных вмешательств.

Виды эндоваскулярных операций при аневризме аорты:

- имплантация стент-графта в брюшной отдел аорты,
- имплантация стент-графта в нисходящий (грудной) отдел аорты.

Наиболее современным методом лечения аневризмы аорты является гибридный метод, позволяющий достичь оптимальных результатов лечения аневризм нескольких сегментов грудной и брюшной аорты при наименьшей операционной травме. Гибридные операции у таких пациентов сочетают в себе преимущества открытых и эндоваскулярных вмешательств.

Для профилактики развития аневризм аорты наиболее важным является необходимость контроля факторов риска, а именно - артериальной гипертензии. Помимо артериальной гипертензии, наиболее значимыми факторами риска являются наличие синдромов соединительнотканной дисплазии, семейный анамнез аневризм аорты, наличие двустворчатого аортального клапана и повышенный уровень холестерина.

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 ≥ 50 мм. 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. 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 решила не рекомендовать использование иного порогового значения для пациентов с синдромом Марфана. У больных 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 ≥ 55 мм. В этой группе больных наблюдается меньший риск осложнений по сравнению с больными с синдромом Марфана. 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 ≥ 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 ($27,5 \text{ мм/ м}^2$). Более низкие пороговые значения диаметра аорты также могут рассматриваться у пациентов с незначительным риском, если возможно выполнение клапан-сохраняющей операции в высококвалифицированном центре. 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 ($>45 \text{ мм}$) 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. 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 клапаносодержащего 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.

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 ≥ 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.

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 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. 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.

Выполнение TEVAR следует рассматривать у пациентов с аневризмой нисходящей аорты диаметром ≥ 55 мм. Когда открытая операция является единственным возможным вариантом лечения, ее выполняют у больных с максимальным диаметром аорты ≥ 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 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. 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.

Рекомендации по вмешательствам при аневризмах восходящей аорты

Рекомендация	Клас	Уров
	с ^a	ень ^b

Если выполнение TEVAR технически невозможно, хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов с аневризмой нисходящей аорты максимальным диаметром ≥ 60 мм	Па	С
Если имеются показания к хирургической коррекции при синдроме Марфана или другой эластопатии предпочтение должно отдаваться открытой операции, а не TEVAR	Па	С

Примечание. ^a — класс рекомендации; ^b — уровень доказательности; ^c — 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; ^d — 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; ^e — 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); ^f — серьезные сопутствующие заболевания у пожилых людей; ^g — см. текст в Разделе 8; ^h — 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.

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.

Синдром Марфана

Синдром Марфана является наиболее частым наследственным заболеванием соединительной ткани. Передающийся аутосомно-доминантно, синдром Марфана связан с мутациями гена *FBNI*, который кодирует фибриллин-1. Последний является основным компонентом изолированных или эластин-ассоциированных микрофибрилл. На экспериментальной модели у мышей с синдромом Марфана, дефицитной по фибриллину, наблюдалось усиление активности трансформирующего фактора роста (TGF)- β , и было показано, что ингибирование TGF- β нейтрализующими антителами или блокаторами рецепторов 1-го типа к ангиотензину II вызывает обратные изменения сосудистых нарушений. 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, об эффективности использования β -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 с различным дизайном. Результаты двух первых исследований (у 20 больных младшего/подросткового возраста и у 233 взрослых) показывают, что лозартан эффективно снижает скорость дилатации корня аорты.

Рекомендации по генетическому тестированию при заболеваниях аорты

Рекомендация	Классификация	Уровень
	сс ^a	ень ^b

Рекомендуется обследование родственников первой линии

(сibsы и родители) пациента с АРГА для иден- тификации 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 основа- нии 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. ^a — класс рекомендации; ^b — уровень доказательности. АРГА — аневризмы и расслоения грудной аорты.

Расширение аорты при ДАК

Аневризма аорты, определяемая как расширение аорты диаметром >40 мм вне зависимости от площади поверхности тела или >27,5 мм/м² 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. Существуют некоторые указания на расовые различия в распространенности расширения аорты при ДАК.

Различные подвиды ДАК связаны с различными формами расширения аорты. 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. Расширение аорты максимально на уровне ее тубулярной части со средней скоростью роста 0,5 мм/год, что аналогично синдрому Марфана. Однако в этой группе у 50% больных не происходит расширения аорты в течение 3 лет, в то время как у других это наблюдается, что подчеркивает неоднородность популяции больных с ДАК. Дуга аорты поражается редко. Данных для количественной оценки достоверности этих различий недостаточно.

Кроме расширения аорты и формирования аневризмы, ДАК является фактором риска расслоения и разрыва аорты. 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. Среди взрослых с ДАК без значимой клапанной патологии, 27% в дальнейшем требуют сердечно-сосудистого вмешательства в течение 20 лет. 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). В другом исследовании 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. Скорость расширения восходящей аорты выше в тубулярном отделе по сравнению с синусами Вальсальвы, что отличается от синдрома Марфана. 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 ($p<0,001$). 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.

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, что лишь немногим выше, чем распространенность ДАК в общей популяции (1—2%).

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. Тем не менее операция снижает 30-дневную летальность с 90 до 30%. Преимущество операции над консервативной терапией является очевидным при оценке отдаленного периода.

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. В то время как некоторые исследователи сообщили об отличных хирургических результатах и улучшении качества жизни у пожилых людей, другие 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. 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 супракоронарного протезирования аорты. Последнее связано с отдаленной дилатацией синусов аорты и рецидивом аортальной недостаточности, что требует повторной операции, связанной с высоким риском осложнений. Существуют различные методы реимплантации АК или сохранения устьев коронарных артерий. Обсуждаемым вопросом является объем вмешательства на аорте. Протезирование восходящей аорты или дуги по типу *hemiaorch* 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 операционной для подтверждения или исключения эффективности коррекции. Еще более обширная реконструкция, включающая протезирование восходящей и дуги аорты, с одномоментной изоляцией нисходящей аорты при помощи стентграфта («замороженный хобот слона») в качестве одноэтапной процедуры является технически более сложной и удлиняет операцию с повышением риска неврологических осложнений, но обладает преимуществами полной реконструкции с низкой вероятностью реопераций в отдаленном периоде. 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».

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, особенно, если время между появлением симптомов и доставкой в операционную составляет <5 ч.

Одним из основных факторов, влияющих на исход хирургического лечения, является наличие исходной мезентериальной 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 статичная 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. Прокол осуществляется на уровне максимального сдавления ИП в брюшной аорте. Для контроля пункции ЛП полезным может быть ВСУЗИ. Для создания одного или нескольких больших сообщений между двумя просветами используется баллонный катетер диаметром 12—18 мм. Альтернативный метод (техника «ножниц») для фенестрации фрагментов интимы основывается на введении двух жестких проволочных 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, 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.

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.

Неосложненное расслоение аорты типа В:

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.

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 сравнении 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, в который также были включены пациенты с осложненным РА.

Эндоваскулярное лечение грудной аорты

TEVAR является методом выбора при осложненном остром РА типа В. 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. 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, включающего 50 больных, 30-дневная летальность составила 8%, частота инсультов и ишемии спинного мозга — 8 и 2% соответственно.

Хирургическое лечение

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.

В связи с тем, что у большинства пациентов проксимальная фенестрация расположена рядом с устьем левой подключичной артерии, операция должна выполняться в условиях глубокого гипотермического циркуляторного ареста через левостороннюю торакотомия. 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%. 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. 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.

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 подключичной артерии метод левожелудочкового 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%.

Рекомендация	Класс^a	Уровень^b	Ссылка^c
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 Шб С хирургическое лечение

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

6.5. 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 из-за резкого падения скорости движения при автоавариях, падениях и спортивных травмах. Ятрогенные псевдоаневризмы возникают после операций на аорте и эндоваскулярных вмешательств. 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.

(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 разрыв 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.

Отграниченный разрыв АГА

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 симптомными 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 привести 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.

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 неминуемой опасности внутреннего кровотечения и смерти. Как правило, при отсутствии противопоказаний, симптомные пациенты должны лечиться хирургически независимо от диаметра аневризмы из-за риска разрыва аорты. 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. 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.

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 исследований, 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 ($p=0,016$). В ретроспективном многоцентровом исследовании 161 пациента 30-дневная летальность в группах хирургического лечения и TEVAR составила 25 и 17% соответственно ($p=0,26$). 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 ($p=0,064$). Многофакторный анализ летальности и частоты осложнений показал похожие результаты для открытых операций и TEVAR.

Рекомендации по лечению (отграниченного) разрыва АГА

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

Примечание. ^a — класс рекомендации, ^b — уровень доказательности.

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

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.

«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. «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-тромбоцитарного 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.

Хроническое расслоение аорты

Выжившие при остром 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 периодическими болями, или даже разрывом. В группу пациентов с хроническим РА также входят ранее оперированные больные с РА типа А и сохраняющимся расслоением нисходящей аорты.

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.

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.

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 β -блокаторов и снижением проявлений аневризматической трансформации РА, а также снижением частоты отдаленных, связанных с аортой, осложнений при нерандомизированных исследованиях. Современный анализ базы данных IRAD, включающий 1301 пациента с острым РА типов А и В, показал, что β -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. Антагонисты ангиотензина-1 (лозартан) концептуально привлекательны и могут замедлять расширение аорты у пациентов с синдромом Марфана. Отсутствуют данные об использовании блокаторов ангиотензина-1 при хроническом РА. Однако блокаторы ангиотензина-1 могут рассматриваться

при комбинированной антигипертензивной терапии, если при монотерапии β -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. 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 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. Полное ремоделирование аорты наблюдалось только у 36% пациентов после TEVAR. В обзоре 17 исследований, включавших 567 пациентов, 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.

Рекомендации по наблюдению и ведению пациентов с хроническими заболеваниями аорты

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b
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 B (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 **Па С**

Долгосрочное наблюдение после открытой реконструкции брюшной аорты может обсуждаться с использованием широких (5-летних) интервалов и применением цветового УЗДГ или КТ **Пб С**

Примечание. ^a — класс рекомендации, ^b — уровень доказательности, ^c — 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.

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.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ
«АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ»**

Ташкент - 2025

I. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ.

1.1. Введение

Прогноз зависит от разных факторов: расположения и размера аневризмы, сопутствующих заболеваний, возраста пациента. Если пациент с этой болезнью не лечится и не наблюдается, сохраняется высокий риск смертельно опасного осложнения — разрыва аорты. Эндovasкулярное лечение в ФНКЦ Москвы существенно улучшает прогноз, особенно при раннем выявлении проблемы. После операции наши пациенты находятся под врачебным наблюдением, что повышает результаты лечения. Профилактика патологии направлена на управляемые факторы риска болезни.

Мужчинам и женщинам, чтобы снизить риск развития аневризмы, рекомендуется:

- следить за артериальным давлением;
- отказаться от курения и других вредных привычек;
- поддерживать активный образ жизни;
- правильно питаться;
- принимать все лекарственные препараты, назначенные лечащим врачом.

Специфической профилактики аневризм не существует, поэтому важно регулярно проходить профилактические обследования, чтобы заметить сосудистое нарушение на ранней стадии. Для этого рекомендуется регулярно контролировать артериальное давление, уровень холестерина и глюкозы в крови. Если по результатам анализов обнаружатся отклонения, важно следовать рекомендациям врача и принимать необходимые лекарственные препараты.

В остальном специалисты советуют регулярно заниматься спортом, отказаться от никотина и алкоголя, есть меньше жирного, жареного сладкого, а также учиться контролировать стресс. Это положительно влияет на здоровье сердца и сосудов.

Больших успехов в реабилитационных мероприятиях добился Первый медицинский центр Тель-Авива, крупнейшая клиника Израиля, где пациенты не только получают программу восстановления после операции, но и наслаждаются уникальным климатом средиземноморья. Положительным моментом лечения в клинике являются также процедуры на Мертвом море, целебные воды которого помогают восстановить силы — <https://telaviv-clinic.ru/clinic/disease/anevrizma-aorty/>.

Операция по пластике аорты и установке стента довольно травматична, несмотря на то, что в Израиле кардиохирургия отличается малоинвазивностью и эндоскопическими технологиями. Все же повреждается сосуд, в котором кровь течет под огромным давлением. Хирургическое вмешательство продолжается более 8 часов, пациента зачастую подключают к аппарату искусственного кровообращения.

Поэтому, даже после удачного лечения, организму требуется много времени для восстановления. Пациент должен находиться под круглосуточным наблюдением как минимум первые 3-4 недели. Устанавливается Холтер, пульсометр, больной раз в 6 часов проходит велоэргометрию и дуплексное сканирование сосудов. Кардиологи внимательно следят за тем, как работает аорта и сердце. В особых случаях проводится коронарография либо МРТ с контрастированием.

В зависимости от степени разрыва и объема оперативного вмешательства, от 5 до 8 дня, пациенту разрешается минимальная двигательная активность. С этого срока постепенно вводятся все новые и новые физические упражнения. Вся активность происходит под 100% контролем специалистов и по стандартному протоколу. Через месяц можно постепенно возвращаться к дооперационному уровню жизни, надзор врачей уже не требуется. Надо лишь раз в неделю приходить на консультацию и поверхностное обследование. В этот период активно используются различные тренажеры, сердце учится работать в новых условиях (со стентом).

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

Основные рекомендации докторов:

- Отказ от курения, употребления алкоголя и других вредных привычек.
- Контроль за артериальным давлением. Идеально - вести дневник и записывать данные. Это позволит врачу отследить динамику изменения давления.
- Умеренная физическая активность.
- Переход на здоровое питание. Как уже отмечалось выше, ожирение является фактором риска. Поэтому больным с избыточной массой тела нужно перейти на сбалансированное питание с целью снижения веса.
- Минимизация стрессового фактора. Сложно не переживать, не волноваться в условиях наших реалий. Но нужно понимать, что любые эмоциональные скачки, стресс могут стать триггером к развитию тяжелых осложнений. Если у пациента наблюдается психоэмоциональное расстройство, может быть привлечен к лечению врач-психотерапевт. Он выпишет седативные препараты, антидепрессанты или иные лекарства, которые направлены на купирование стрессового фактора.

<https://www.medicina.ru/patsientam/zabolevanija/anevrizma-aorty/>

С целью профилактики развития заболевания рекомендуется соблюдать следующие рекомендации:

- отказаться от курения и приема алкоголя в гепатотоксических дозах;
- вести здоровый образ жизни;
- нормализовать вес;
- придерживаться правил рационального питания;
- регулярно выполнять физические упражнения;
- нормализовать функцию кишечника, для профилактики запоров.

<https://polyclinika.ru/tech/anevrizma-aorty-prichiny-simptomy-lechenie/> ,

ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ МЕРЫ

Профилактика, благодаря которой можно предупредить возникновение аневризмы аорты у здоровых людей, неспецифическая (то есть, действенны не только в случае этой патологии) и включает в себя:

полный отказ от курения; снижение норм алкоголя до уровня «только на праздники», а лучше полный отказ;

занятия физкультурой и спортом;

устранение факторов, вызывающих подъем артериального давления (стрессы, заболевания почек);

излечение и предупреждение патологии, которая способствует образованию аневризмы аорты (атеросклероз);

моментальная настороженность при внезапном, на первый взгляд необъяснимом появлении перебоев в работе сердца, ЖКТ и дыхательной системы и незамедлительное обследование у профильных специалистов, чтобы исключить аневризму аорты;

регулярные качественные, а не для «галочки», профосмотры у сосудистого хирурга и кардиолога.

Если аневризма аорты уже имеется в наличии, профилактические мероприятия показаны для того, чтобы предупредить осложнения этого заболевания: грамотно подобранная антикоагулянтная терапия, чтобы предотвратить образование тромбов в просвете аневризмы;

значительное снижение физнагрузок — иначе они могут вызвать перенапряжение истонченной стенки аневризмы, что обернется ее разрывом; иногда необходим полный отказ от физических нагрузок до того момента, пока врач уточнит диагноз и оценит риск;

антигипертензивное лечение — благодаря ему удастся избежать нарастания давления тока крови на истонченную стенку аневризмы, которая может разорваться в любой момент;

тщательный психологический контроль — у некоторых пациентов к разрыву аневризмы аорты подталкивали даже незначительные стрессовые ситуации. <https://www.cardio-tomsk.ru/page/anevrizma-aorty>

При поражении нисходящей аорты пробное лечение с применением исключительно медикаментозной терапии возможно только при неосложненной стабильной диссекции, ограниченной нисходящей частью аорты (тип В). Эндоваскулярная репарация оправдана у пациентов с осложнениями (мальперфузия, то есть ишемия из-за обструкции, вторичной по отношению к расслоению, персистирующая гипертензия и боль, быстрое увеличение диаметра аорты, расширение расслоения и разрыв). Хирургическое лечение также лучше всего подходит при острой дистальной диссекции аорты у пациентов с синдромом Марфана.

В случае поражения восходящей аорты практически всегда показано хирургическое вмешательство, в связи с риском опасных для жизни осложнений и оно, как правило, включает открытую реконструкцию и протезирование, хотя

эндоваскулярные методы лечения имеют поддержку при определенных обстоятельствах.

Объем реконструкции зависит от причины ее проведения и анатомической природы диссекции.

Целью хирургического лечения является облитерация входа в ложный канал и реконструкция аорты с помощью протеза. При обнаружении тяжелой аортальной регургитации выполняется пластика или протезирование аортального клапана. Прогноз больного наилучший при раннем, агрессивном хирургическом вмешательстве. Смертность составляет около 20% (1).

Предикторы неблагоприятного исхода включают:

- Гипотензия
- Почечную недостаточность
- Возраст > 70 лет
- Резкое начало боли в груди
- Дефицит пульса
- Элевация сегмента ST на ЭКГ

Стент-графты, закрывающие вход в ложный просвет, баллонная фенестрация (при которой делают отверстие в области диссекции, разделяющей истинный и ложный просвет) или сочетание двух методов служат менее инвазивной альтернативой в случае развившихся послеоперационных ишемических осложнениях у пациентов с диссекцией типа В. В настоящее время нет доступных эндоваскулярных стент-графтов для рутинного использования при расслоениях типа А. Тем не менее для пациентов с диссекциями типа А, у которых есть противопоказания к открытой хирургической реконструкции, возможно применение некоторых эндоваскулярных устройств.

Осложнения хирургического вмешательства включают смерть, инсульт (в связи с эмболией), параплегию (в связи с ишемией спинного мозга), почечную

недостаточность (особенно если диссекция затрагивает почечные артерии) и эндоподтекание (утечка крови обратно в аневризматический мешок).

Наиболее важные поздние последствия включают повторную диссекцию, образование локализованных аневризм в ослабленной аорте и прогрессирующую аортальную регургитацию. Эти осложнения могут стать показаниями для хирургического лечения.

Долгосрочное управление

Всем пациентам, в том числе тем, которым было проведено хирургическое или эндоваскулярное лечение, назначается долгосрочная антигипертензивная терапия, обычно включающая бета-блокаторы, недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов и ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ). Практически любая комбинация антигипертензивных средств является приемлемой, исключениями являются те препараты, которые действуют главным образом путем вазодилатации (например, гидралазин, миноксидил) и обладающие внутренней симпатомиметической активностью бета-блокаторы (например, ацебутолол, пиндолол). Рекомендуется избегать чрезмерной физической активности.

КТ может быть сделано перед выпиской, после чего повторяется через 6 месяцев, 1 год и затем каждые 1–2 г.

После реконструкции диссекции состояние аорты следует контролировать на протяжении всей жизни пациента. В ослабленной аорте может развиваться аневризматическая дегенерация выше или ниже уровня хирургической реконструкции либо повторная диссекция. По этим причинам показано продолжение наблюдения.

Прогноз при расслоении аорты

Приблизительно 20% пациентов с диссекцией аорты умирают до поступления в больницу. Без лечения смертность составляет приблизительно 1–

2% в час после появления симптомов. Без хирургического вмешательства смертность составляет > 50% в течение 1 месяца (1).

Госпитальная смертность для пролеченных пациентов составляет около 20% при диссекции типа А и 10% при диссекции типа В (2). В одной из крупнейших баз данных международных реестров сообщается о выживаемости > 90 процентов при расслоениях типа А, скорректированных хирургическим путем, через 1 и 3 года после выписки. Тем не менее 3-летняя выживаемость пациентов с диссекцией типа В составила 78% для тех, кто получал только медикаментозное лечение.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16344407/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29685932/>

Основные положения

- Диссекция аорты может произойти в любой ее части, но наиболее часто диагностируется диссекция в проксимальном отделе восходящей аорты (в пределах 5 см от аортального клапана) или нисходящем отделе грудной аорты сразу за отхождением левой подключичной артерии.
- Диссекция может наблюдаться у пациентов с ранее существовавшей дегенерацией средней части аорты (например, вызванной заболеваниями соединительной ткани, травмой), но причиной также часто является гипертония.
- Пациенты, как правило, испытывают мучительную разрывную прекардиальную или межлопаточную боль.
- Другие проявления зависят от того, вовлечены ли корень и/или ветви аорты, и от наличия и расположения любого разрыва; могут возникнуть сердечная недостаточность, ишемия органов и геморрагический шок.
- Диагностика с использованием чреспищеводной эхокардиографии (ЧПЭхоКГ), компьютерной томографической ангиографии (КТ-ангиография) или магнитно-резонансной ангиографии (МР-ангиография).

- Немедленно назначьте бета-блокаторы и другие лекарства, если необходимо, для контроля артериального давления и частоты сердечных сокращений.
- Применение только медицинской терапии возможно для неосложненной стабильной диссекции, ограниченной нисходящей частью аорты; в других случаях необходима операция.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«АНЕВРИЗМЫ И ДИССЕКЦИИ АОРТЫ»**

АННОТАЦИЯ

Аневризма грудного отдела аорты любого генеза традиционно считается патологией, подлежащей хирургической коррекции. На хирургическое лечение (протезирование или эндоваскулярное лечение) пациенты направляются при достижении размеров аорты 50–55 мм. В то же время тактика кардиолога и консервативное лечение пациентов, которые еще не подлежат хирургическому вмешательству, до сих пор недостаточно освещены в современной литературе и рекомендациях. Основной целью медикаментозной терапии аневризмы грудного отдела аорты считается снижение гемодинамического удара на пораженный участок аорты, а также коррекция факторов риска и лечение фоновой патологии, к которой относятся ишемическая болезнь сердца, сахарный диабет, гипертоническая болезнь и другие. Поскольку вопросы медикаментозной терапии данной патологии недостаточно разработаны, ее подбор сложен для практикующего врача. В данном обзоре литературы рассмотрены основные группы препаратов и их эффективность у пациентов с расширением грудного отдела аорты, возникшим вследствие различных причин (атеросклеротического генеза, на фоне генетической патологии — синдрома Марфана, синдрома Лойса–Дитца и других). На данный момент нет групп препаратов, которые можно отнести к препаратам «первой линии», и только для пациентов с генетической патологией, с учетом большой доказательной базы, рекомендовано использование β -блокаторов, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и блокаторов рецепторов ангиотензина II.

https://htn.almazovcentre.ru/jour/article/view/628?locale=ru_RU

При склонности к повышенному артериальному давлению показан прием антигипертензивных препаратов, назначенных терапевтом или кардиологом. Для профилактики тромбообразования в полости аневризмы рекомендован прием препаратов, разжижающих кровь, таких как Кардиомагнил или ТромбоАсс.

Лечение расслоения аорты

- Бета-блокаторы и другие лекарственные препараты для контроля артериального давления

- Обычно эндоваскулярная или открытая хирургическая реконструкция

Если пациент не умер внезапно из-за расслоения аорты, он должен быть госпитализирован в палату интенсивной терапии и реанимации с возможностью интраартериального мониторинга артериального давления. Для контроля диуреза должен быть установлен постоянный мочевого катетер. Необходимо определить группу крови и иметь запас 4–6 упаковок эритроцитарной массы в случае экстренного хирургического вмешательства. Гемодинамически нестабильные пациенты должны быть интубированы.

Медицинское ведение пациента

С целью снижения артериального давления, гемодинамического удара на нкуртерии, сократимости желудочков и олевого синдрома начинают немедленно вводить лекарственные средства для поддержания систолического артериального давления на уровне ≤ 120 мм рт. ст. (или на самом низком уровне, совместимом с адекватной церебральной, коронарной и почечной перфузией) и поддержания целевой частоты сердечных сокращений от 60 до 80 ударов в минуту.

Бета-блокаторы обычно являются препаратами первой линии для контроля частоты сердечных сокращений и артериального давления. Варианты включают:

Метопролола тартрат внутривенно

- Эсмолол внутривенно
- Лабеталол (альфа- и бета-адреноблокатор) внутривенно

В качестве альтернативы, для контроля артериального давления и частоты сердечных сокращений у пациентов, которые не переносят бета-блокаторы, можно использовать недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов (например, верапамил или дилтиазем внутривенно болюсно или 5–10 мг/час непрерывной инфузией).

Если систолическое артериальное давление остается > 110 мм рт. ст., несмотря на использование бета-блокаторов или недигидропиридиновых

блокаторов кальциевых каналов, можно ввести нитропруссид в виде постоянной внутривенной инфузии, титруя его по мере необходимости для контроля артериального давления. Нитропруссид не следует назначать без бета-блокатора или недигидропиридинового блокатора кальциевых каналов, поскольку рефлекторная симпатическая активация в ответ на вазодилатацию может увеличить сократимость желудочков и силу гемодинамического удара на стенку аорты, усугубляя диссекцию.

Лечение

При обнаружении характерного аортального мешка все усилия врачей направляются на предотвращение его разрыва.

Консервативная терапия

Если патологическое состояние не несет явной угрозы жизни и здоровью, то рассматривается возможность проведения консервативной терапии. Подбираются препараты, которые обеспечивают снижение артериального давления. При наличии сопутствующих диагнозов (к примеру, диабета, ишемической болезни сердца) проводится сопутствующая терапия.

Есть возможность добиться стабилизации состояния больного, нивелирования угрозы разрывов. Но даже при купировании симптомов болезни нельзя говорить о полном излечении. Больной остается в зоне риска, необходимо постоянное контрольное наблюдение.

Медикаментозная терапия может требоваться пожизненно.

<https://www.medicina.ru/patsientam/zabolevanija/anevrizma-aorty/>

ЛИТЕРАТУРЫ

1. Washington C. B. Mortality rates of ruptured abdominal aortic aneurysm repair have not changed despite increasing utilisation of EVAR // *Vascular News*. 2016.
2. Norman P. E., Curci J. A. Understanding the effects of tobacco smoke on the pathogenesis of aortic aneurysm // *Arterioscler Thromb Vasc Biol*. 2013. Vol. 33(7). P. 1473–1477. doi:10.1161/ATVBAHA.112.300158
3. Iqbal M. P. Trans fatty acids — a risk factor for cardiovascular disease // *Pak J Med Sci*. 2014. Vol. 30(1). P. 194–197. doi:10.12669/pjms.301.4525
4. Chaikof E. L., Dalman R. L., Eskandari M. K., et al. The society for vascular surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm // *J Vasc Surg*. 2018. Vol. 67(1). P. 2—77.e2. doi:10.1016/j.jvs.2017.10.044
5. Final recommendation statement: abdominal aortic aneurysm: screening // U.S. Preventative Services Task Force. 2019.
6. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, Mc- Dermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. *Global Heart*. 2014;8:171-180.
7. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, Rakowski H, Struyven J, Radegran K, Sechtem U, Taylor J, Zol- likofer C, Klein WW, Mulder B, Providencia LA. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*. 2001;22:1642-1681.
8. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Kara- vite DJ, Russman PL, Evangelista A, Fattori R, Suzuki T, Oh JK, Moore AG, Malouf JF, Pape LA, Gaca C, Sechtem U, Lenfer- ink S, Deutsch HJ, Diedrichs H, Marcos y Robles J, Llovet A, Gilon D, Das SK, Armstrong WF, Deeb GM, Eagle KA. The In- ternational Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new in- sights into an old disease. *JAMA*. 2000;283:897-903.
9. Rylski B, Suedkamp M, Beyersdorf F, Nitsch B, Hoffmann I, Blettner M, Weigang E. Outcome after surgery for acute aortic dis- section type A in patients over 70 years: data analysis from the Ger- man Registry for Acute Aortic Dissection Type A

(GERAADA). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:435-440.

10. 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.

11. 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.

12. 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.

13. 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.

14. 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.

15. Grabenwoger M, Alfonso F, Bachet J, Bonser R, Czerny M, Egg- ebrecht H, Evangelista A, Fattori R, Jakob H, Lonn L, Nien- aber CA, Rocchi G, Rousseau H, Thompson M, Weigang E, Er- bel R. Thoracic Endovascular Aortic Repair (TEVAR) for the treatment of aortic diseases: a position statement from the Euro- pean Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in collaboration with the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interven- tions (EAPCI). *Eur Heart J*. 2012;33:1558-1563.
16. Hughes GC, Zhao Y, Rankin JS, Scarborough JE, O'Brien S, Ba- varia 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.
17. Knipp BS, Deeb GM, Prager RL, Williams CY, Upchurch GRJr, Patel HJ. A contemporary analysis of outcomes for operative re- pair of type A aortic dissection in the United States. *Surgery*. 2007;142:524-528.
18. Cowan JAJr, Dimick JB, Henke PK, Huber TS, Stanley JC, Up- church GRJr. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aor- tic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume- related outcomes. *J Vasc Surg*. 2003;37:1169- 1174.
19. Schermerhorn ML, Giles KA, Hamdan AD, Dalhberg SE, Hag- berg R, Pomposelli F. Population-based outcomes of open de- scending thoracic aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2008;48:821- 827.
20. Eckstein HH, Bruckner T, Heider P, Wolf O, Hanke M, Nieder- meier 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.
21. 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.
22. 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.

23. 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.

24. 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.

25. 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 ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol.* 2012;110:1189-1194.

26. Kalsch H, Lehmann N, Mohlenkamp S, Becker A, Moebus S, Schmermund A, Stang A, Mahabadi AA, Mann K, Jockel KH, Erbel R, Eggebrecht 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.

27. Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, Mahabadi AA, Kriegel 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.

28. 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.

29. 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.

30. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM. Aortic dilatation in athletic population. *Prog Cardiovasc Dis*. 2012;54:432-437.
31. 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.
32. 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.
33. Allison MA, Kwan K, DiTomasso D, Wright CM, Criqui MH. The epidemiology of abdominal aortic diameter. *J Vasc Surg*. 2008;48:121-127.
34. 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.
35. 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.
36. 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.
37. 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.

38. 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.

39. 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.

40. 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.

41. 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.

42. 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.

43. 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.

44. 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.

45. 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.

46. Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinical hypotensive controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:841-857.

47. 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.

48. Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, Feneck RO, Fox KF, Fraser AG, Pasquet A, Pepi M, Perez de Isla L, Zamorano JL, Roelandt JR, Pierard L. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr.* 2010;11:557-576.

49. 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 transoesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr.* 2011;12:272-277.

50. 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.