

Новая версия
2014

ESC POCKET GUIDELINES

*Рабочая группа по практическим рекомендациям
С целью улучшения качества клинической практики
и оказания помощи пациентам в Европе*



ЗАБОЛЕВАНИЯ АОРТЫ

**РЕКОМЕНДАЦИИ ЕОК ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ
ЗАБОЛЕВАНИЙ АОРТЫ**

С более подробной информацией можно ознакомиться по адресу
www.escardio.org/guidelines



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

Таблица 1 Классы рекомендаций

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

Таблица 2 Уровни доказательности

Уровень доказательности А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализов
Уровень доказательности В	Данные одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
Уровень доказательности С	Согласованное мнение экспертов и/или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры

Рекомендации ESC по диагностике и лечению заболеваний аорты 2014*

Рабочая группа по диагностике и лечению заболеваний аорты
Европейского общества кардиологов (ESC)

Председатели

Raimund Erbel (Германия)

Западно-Немецкий
кардиологический центр, Эссен,
Университет Дуйсбург, Эссен
Hufelandstrasse 55
DE-45122 Essen, Germany
Тел.: +49 201 723 4801
Факс: +49 201 723 5401
Email: erbel@uk-essen.de

Victor Aboyans (Франция)

Отделение кардиологии
Клиники Университета Дююитрена,
Лимож
2 Avenue Martin Luther King
87042 Limoges, France
Тел.: +33 5 55 05 63 10
Факс: +33 5 55 05 63 84
Email: victor.aboyans@chu-limoges.fr

Авторы/Члены Рабочей Группы:

Catherine Boileau (Франция), Eduardo Bossone (Италия), Roberto Di Bartolomeo (Италия), Holger Eggebrecht (Германия), Arturo Evangelista (Испания), Volkmar Falk (Швейцария), Herbert Frank (Австрия), Oliver Gaemperli (Швейцария), Martin Grabenwöger (Австрия), Axel Haverich (Германия), Bernard Jung (Франция), Athanasios John Manolis (Греция), Folkert Meijboom (Нидерланды), Christophe A. Nienaber (Германия), Marco Roffi (Швейцария), Hervé Rousseau (Франция), Udo Sechtem (Германия), Per Anton Sirnes (Норвегия), Regula S. von Allmen (Швейцария), Christiaan J.M. Vrints (Бельгия)

Другие организации ESC, принимавшие участие в составлении данного документа:

Ассоциации: Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI).

Экспертные советы: Council for Cardiology Practice (CCP).

Рабочие группы: Cardiovascular Magnetic Resonance, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Hypertension and the Heart, Nuclear Cardiology and Cardiac Computed Tomography, Peripheral Circulation, Valvular Heart Disease.

Персонал ESC:

Veronica Dean, Catherine Despres, Myriam Lafay, Sofia Antipolis, France

Авторы выражают отдельную благодарность: Jose Luis Zamorano, Jeroen J. Bax, Michal Tendera, Petros Nihoyannopoulos

* Адаптировано из Рекомендаций ESC 2014 по диагностике и лечению заболеваний аорты (European Heart Journal 2014 — doi:10.1093/eurheartj/ehu281).

Содержание

1. Введение	4
2. Нормальная аорта и возрастные изменения	4
3. Методы оценки состояния аорты	5
3.1 Клиническое обследование	5
3.2 Лабораторная диагностика	6
3.3 Визуализирующие методики	6
3.4 Оценка регионарной жесткости аорты	10
4. Основные подходы к лечению	11
4.1 Принципы медикаментозной терапии	11
4.2 Эндоваскулярные технологии	11
4.3 Хирургическое лечение	11
5. Острый аортальный синдром	18
5.1 Определение и классификация	18
5.2 Острая диссекция аорты	19
5.3 Интрамуральная гематома	25
5.4 Пенетрация атеросклеротической бляшки	26
5.5 Псевдоаневризма аорты	27
5.6 (Локализованный) разрыв аневризмы аорты	27
5.7 Травматическое повреждение аорты	27
5.8 Ятрогенное расслоение аорты	28
6. Аневризма аорты	28
6.1 Аневризма грудного отдела аорты	28
6.2 Аневризма абдоминального отдела аорты	30
7. Генетически обусловленные заболевания аорты	33
7.1 Аневризма и расслоение грудного отдела аорты, обусловленные хромосомными аномалиями и наследственными синдромами	33
7.2 Заболевания аорты, ассоциированные с наличием двустворчатого аортального клапана	36
7.3 Коарктация аорты	37
8. Атеросклеротическое поражение аорты	38
8.1 Тромбоэмболическая болезнь	38
8.2 Формирование подвижных тромбов в аорте	39
8.3 Атеросклеротическая окклюзия абдоминальной аорты	39
8.4 Кальциноз аорты	39
8.5 Поражение аорты по типу «кораллового рифа»	39

9. Аортиты (воспалительные заболевания аорты)	39
10. Опухоли аорты	40
11. Длительное наблюдение пациентов с заболеваниями аорты	41
11.1 Хроническая диссекция аорты	41
11.2 Наблюдение пациентов после интервенционных вмешательств на грудном отделе аорты	41
11.3 Наблюдение пациентов после интервенционных вмешательств на абдоминальном отделе аорты	42

Список сокращений и условных обозначений

3D: трехмерный / 3D

AAA: аневризма абдоминального отдела аорты / AAA

AAS: острый аортальный синдром / ОАС

ACE: ангиотензин превращающий фермент / АПФ

AD: аортальная диссекция / АД

AO: аорта / АО

AOS: синдром комбинации аневризмы аорты и остеоартрита / АОС

ATS: синдром извитости артерий / СИА

BAV: двустворчатый аортальный клапан / ДАК

BSA: площадь поверхности тела / ППТ

CI: доверительный интервал / ДИ

CoA: коарктация аорты / КА

CPG: Комитет по разработке практических рекомендаций / КПР

CT: компьютерная томография / КТ

DUS: доплеровское ультразвуковое исследование / ДУЗИ

ECG: электрокардиограмма / ЭКГ

EDS-IV: синдром Элерса-Данлоса IV типа / СЭД-IV

ESC: Европейское Общество Кардиологов / ЕОК

EVAR: эндоваскулярная реконструкция аорты / ЭВРА

FL: ложный просвет / ЛП

IMH: интрамуральная гематома / ИМГ

MRI: магнитно-резонансная томография / МРТ

N/A: не применимо / НП

PAU: пенетрация атеросклеротической бляшки / ПАБ

RCT: рандомизированное клиническое исследование / РКИ

RR: относительный риск / ОР

SIRS: синдром системной воспалительной реакции / ССВР

STEMI: инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST / ИМПСТ

TAA: аневризма грудного отдела аорты / АГА

TAAD: аневризма и диссекция грудного отдела аорты / АДГА

TAI: травматическое повреждение аорты / ТПА

TEVAR: эндоваскулярная реконструкция грудного отдела аорты / ЭВРГА

TL: истинный просвет / ИП

TOE: чреспищеводная эхокардиография / ЧП ЭхоКГ

TS: синдром Турнера / СТ

TTE: трансторакальная эхокардиография / ТТ ЭхоКГ

1. Введение

Заболевания аорты вносят значительный вклад в общую структуру патологии артериального русла. К ним относятся аневризма аорты, острый аортальный синдром (ОАС), включающий диссекцию аорты (АД), интрамуральную гематому (ИМГ), пенетрацию атеросклеротической бляшки (ПАБ) и травматическое поражение аорты (ТПА), псевдоаневризма, разрыв аорты, атеросклеротические и воспалительные поражения, а также генетические заболевания (например, синдром Марфана) и врожденные аномалии, такие как коарктация аорты. Диагностика заболеваний аорты преимущественно основана на методиках визуализации с помощью ультразвука, компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Все больше возрастает роль эндоваскулярных технологий в лечении заболеваний аорты, но при этом во многих ситуациях остается необходимым хирургическое вмешательство.

Немаловажно, что данный документ подчеркивает значимость комплексного подхода к оценке патологии аорты, которая должна рассматриваться как «целостный орган». На самом деле, во многих случаях, к примеру, при генетической предрасположенности, могут существовать так называемые тандемные поражения, что подтверждается увеличением вероятности развития аневризмы грудного отдела аорты (АГА) при наличии аневризматического расширения абдоминальной аорты (ААА). Выделение различных анатомических областей в зависимости от уровня поражения аорты, где зоной интереса для кардиохирургов в прошлом считался лишь грудной отдел, а абдоминальной аортой традиционно занимались сосудистые хирурги, в настоящее время нецелесообразно, но может по-прежнему существовать в академических условиях.

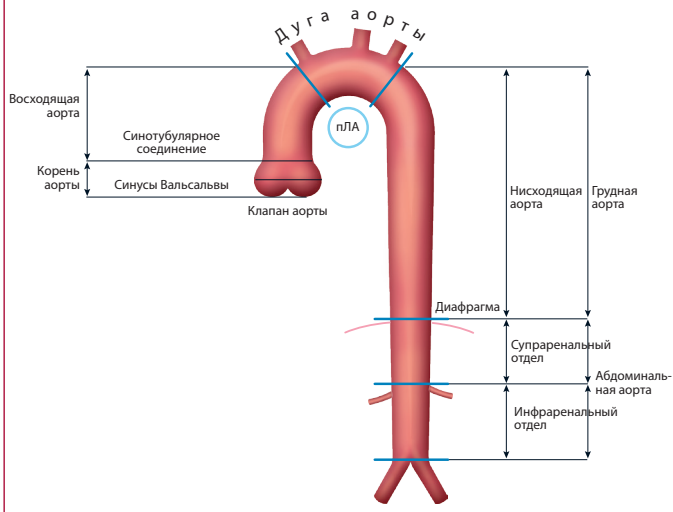
Данные клинические рекомендации появились в результате тесного сотрудничества целого ряда специалистов в области кардиологии, радиологии, сердечно-сосудистой хирургии и генетики. Целью совместной работы было создание руководства, помогающего оптимизировать диагностику и процесс принятия решения у пациентов с заболеваниями аорты. В будущем наиболее перспективным представляется лечение пациентов в специальных «клиниках патологии аорты» с привлечением мультидисциплинарной команды профессионалов, что позволит обеспечить оптимальную клиническую тактику во всех случаях, особенно на хронических стадиях заболевания.

2. Нормальная аорта и возрастные изменения

Аорта характеризуется исключительной пропускной способностью, обеспечивая циркуляцию крови в объеме почти 200 миллионов литров в течение жизни человека. В дополнение к проводящей функции (рис. 1), в аорте также осуществляется регуляция и контроль системного сосудистого сопротивления и частоты сердечных сокращений за счет барорецепторов, расположенных в области дуги и восходящего отдела. Можно утверждать, что аорта выполняет роль «второго сердца» во время диастолы (функция Винджелсела), то есть сглаживает осцилляции давления, обусловленные интермиттирующим выбросом из левого желудочка, что наиболее важно не только для адекватной коронарной перфузии, но также необходимо для других органов и тканей. В норме диаметр аорты

обычно не превышает 40 мм и характеризуется постепенным сужением в дистальном направлении. Данные параметры зависят от ряда факторов, включая возраст, пол, площадь поверхности тела и уровень артериального давления. Верхняя граница нормального значения диаметра корня аорты (99-перцентиль) составляет 40 мм у мужчин и 34 мм у женщин. С возрастом в течение каждого десятилетия происходит увеличение размеров корня аорты примерно на 0,9 мм у мужчин и 0,7 мм у женщин соответственно.

Рисунок 1. Строение восходящей и нисходящей аорты: деление на сегменты



3. Методы оценки состояния аорты

3.1 Клиническое обследование

Несмотря на то, что заболевания аорты часто не имеют ярких клинических проявлений, следующие симптомы могут указывать на имеющуюся патологию:

- ♦ Острая, глубокая, ноющая или пульсирующая боль в груди или в животе, которая может иррадиировать в спину, ягодицы, паховую область или нижние конечности и также описываться пациентами как «ощущение разрыва» при остром разрыве аорты или других вариантах острого аортального синдрома;

- ◆ Кашель, одышка, затруднение или боли при глотании при наличии аневризмы грудного отдела аорты;
- ◆ Постоянные или периодические боли и дискомфорт в животе, ощущение пульсации в абдоминальной области, чувство переполнения после приема минимального количества пищи при достаточно крупных аневризмах брюшного отдела аорты;
- ◆ Инсульты, транзиторные ишемические атаки, перемежающаяся хромота вследствие атеросклеротического поражения аорты;
- ◆ Появление охриплости голоса вследствие паралича гортанного нерва, которое свидетельствует о быстром прогрессировании поражения аорты.

3.2 Лабораторная диагностика

Определение уровня биомаркеров в ранние сроки после начала симптомов заболевания ускоряет направление на следующий этап обследования с применением визуализирующих методов для подтверждения диагноза и тем самым способствует более раннему началу спасительных лечебных мероприятий (см. далее).

3.3 Визуализирующие методики

Сравнение существующих визуализирующих методов диагностики приводится в таблице 3. Несмотря на то, что трансторакальная эхокардиография (ТТ ЭхоКГ) не является методом выбора для оценки состояния аорты на всем протяжении, выполнение ТТ или более предпочтительно, чем эсophageальная эхокардиографии (ЧП ЭхоКГ), может быть полезным для диагностики и динамического наблюдения при поражении некоторых сегментов. ТТ ЭхоКГ на практике наиболее часто позволяет определить состояние проксимальных сегментов аорты. Корень аорты лучше визуализируется из парастернальной позиции по длинной оси и модифицированной апикальной пятикамерной позиции, однако при этом достигается не оптимальное изображение стенок аорты в пространственном разрешении (Рис. 2). При проведении ТТ ЭхоКГ, а особенно, ЧП ЭхоКГ также возможно оценить состояние клапана аорты, который часто вовлекается в патологический процесс при поражении восходящего отдела (Рис 3). Первостепенное значение имеет выполнение исследования из супрастернального доступа, где осуществляется визуализация грудного отдела аорты.

Ультразвуковое исследование брюшной полости (Рис. 4) остается основной визуализирующей методикой при заболеваниях абдоминального отдела аорты, так как позволяет провести точные измерения и выявить патологические изменения сосудистой стенки, к примеру, тромботические наложения или атеросклеротические бляшки, и при этом является безболезненным, широко доступным способом диагностики при относительно небольшой стоимости. Тем не менее, при заболеваниях аорты выполнение компьютерной томографии имеет центральное значение для постановки диагноза, стратификации риска и выбора тактики лечения. К преимуществам метода относятся минимальные затраты времени на получение изображения и обработку данных, возможность трехмерной визуализации аорты на всем протяжении, а также высокая надежность полученных результатов (Рис 5). Стандартизированный подход

позволяет повысить точность измерений при оценке размеров аорты в динамике и избежать неточностей и ошибочных заключений относительно дилатации просвета сосуда. Необходимо тщательно анализировать и сравнивать серии измерений в динамике (желательно с использованием одной и той же техники визуализации) с целью исключения случайных ошибок. Для повышения надежности и точности повторных измерений диаметра аорты в одном сегменте в разные временные периоды требуются стандартизированные показатели. Диастолические изображения характеризуются лучшей воспроизводимостью. Вне зависимости от применяемой методики, нет единого мнения, следует ли включать толщину стенок аорты в измерение ее диаметра, хотя различия могут быть значительными, к примеру, в зависимости от количества тромбоцитарных наложений. Последние данные относительно определения прогноза пациентов, особенно при аневризмах абдоминального отдела аорты, основаны на измерении просвета сосуда с включением толщины стенок.

Таблица 3. Сравнение методов визуализации для оценки состояния аорты

Преимущества/недостатки	ТТ ЭхоКГ	ЧП ЭхоКГ	КТ ^c	МРТ ^c	Аортография
Простота использования	+++	++	+++	++	+
Диагностическая надежность	+	+++	+++	+++	++
Возможность использования у постели больного или во время операции ^a	++	++	–	–	++
Серийность исследования	++	+	++(+) ^b	+++	–
Визуализация стенки аорты ^c	+	+++	+++	+++	–
Стоимость	–	–	---	----	----
Излучение	0	0	----	–	---
Нефротоксичность	0	0	----	---	----

Примечание:

КТ — компьютерная томография; МРТ — магнитно-резонансная томография; ЧП ЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография; ТТ ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография.

+ положительное значение, – негативное значение; количество знаков указывает расчетную потенциальную ценность;

^a ВСУЗИ (внутрисосудистый ультразвук) может использоваться при проведении вмешательства (см. web addenda at www.esccardio.org/guidelines).

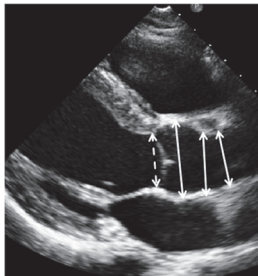
^b +++ только для пациентов после стентирования аорты (металлические стенты), в противном случае ограничить излучение;

^c ПЭТ (позитронно-эмиссионная томография) может быть использована для визуализации аорты при подозрении на воспалительное заболевание.

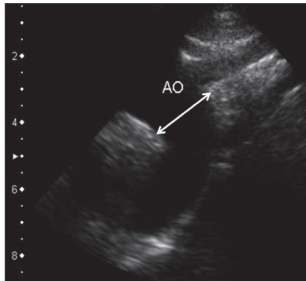
В острой ситуации использование МРТ ограничено в связи с меньшей доступностью метода, трудностями мониторинга состояния пациента с нестабильной гемодинамикой во время процедуры и большей длительностью исследования по сравнению с КТ. Тем не менее, МРТ не требует применения ионизирующей радиации или йодсодержащего контраста и, следовательно, может использоваться для повторных исследований у более молодых пациентов с установленным заболеванием аорты.

Рисунок 2. Изображение аорты в парастеральной позиции по длинной оси и супрастеральной позиции при ТТ ЭхоКГ с указанием измерений диаметра корня аорты и дуги, синусов Вальсальвы, синотубулярного соединения, восходящей аорты и клапанного кольца аорты

Парастеральная позиция
по длинной оси



Супрастеральная позиция
по длинной оси

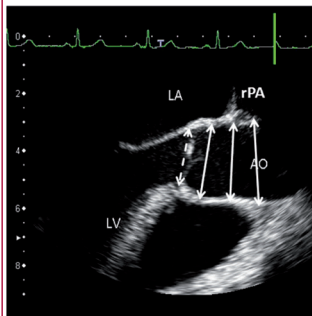


АО = аорта. Калибр измерений в «см»

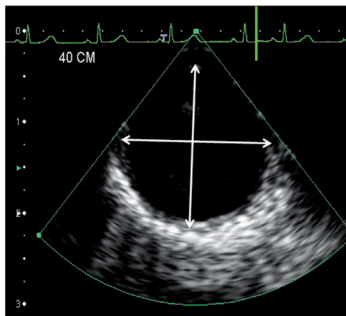
Рисунок 3. Изображение восходящей и нисходящей аорты по длинной и поперечной оси при ЧП ЭхоКГ с указанием измерений диаметра синусов Вальсальвы, начала восходящей аорты, среза восходящей аорты на уровне правой легочной артерии, а также клапанного кольца аорты

Чреспищеводная эхокардиография

Восходящая аорта



Нисходящая аорта



АО = аорта; LA = левое предсердие; LV = левый желудочек; rPA = правая легочная артерия. Калибр измерений в «см»

Рисунок 4. Поперечное и продольное изображение абдоминальной аорты с указанием измерений диаметра по данным УЗ исследования

Абдоминальная аорта

Изображение по короткой оси

Изображение по длинной оси

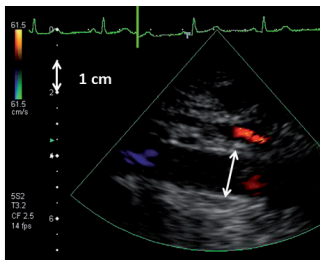
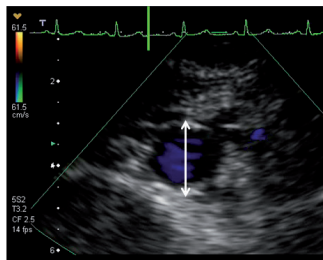
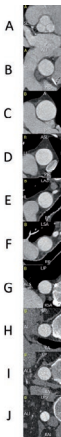
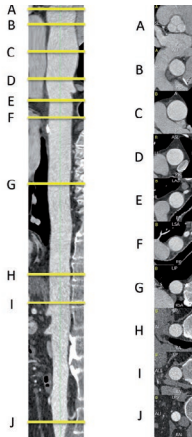
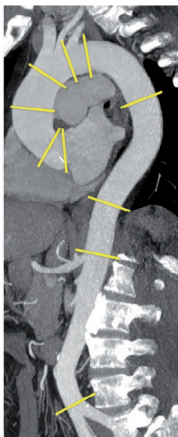


Рисунок 5. Трехмерная реконструкция грудного и абдоминального отдела аорты (левое боковое изображение), парасагитальная многоплоскостная реконструкция (МПР) вдоль центральной оси (левое центральное изображение), развернутая МПР вдоль центральной оси с указанием ориентиров А–J (правое центральное изображение), поперечные срезы изображения на уровне ориентиров (А–J)



Рекомендации по визуализации аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
Рекомендовано измерение диаметра по заданным анатомическим ориентирам перпендикулярно по отношению к продольной оси	I	C
В случае повторных исследований аорты для оценки изменений диаметра просвета в динамике рекомендовано использование визуализирующих методов с наименьшим риском ятрогенных осложнений	I	C
В случае повторных исследований аорты для оценки изменений диаметра просвета в динамике рекомендовано использование одинаковых визуализирующих методов с похожими принципами измерения	I	C
Рекомендовано описание всех соответствующих диаметров аорты согласно делению на сегменты и выявленных отклонений от нормы	I	C
Рекомендовано оценивать функцию почек, наличие беременности, аллергологический анамнез на введение контраста с целью выбора оптимальной стратегии визуализации аорты с минимальным использованием радиации, особенно в неотложных ситуациях	I	C
Риск воздействия радиации следует учитывать во всех случаях, особенно у молодых пациентов, а также при повторных исследованиях	IIa	B
Размеры аорты могут быть индексированы соответственно площади поверхности тела, особенно при отклонении от стандартных показателей	IIb	B

^a Класс рекомендаций

^b Уровень доказательности

3.4 Оценка регионарной жесткости аорты

Увеличение жесткости стенки аорты является одним из самых ранних проявлений неблагоприятных структурных и функциональных изменений сосудистой системы, и все чаще используется в качестве суррогатной конечной точки при оценке исходов кардиоваскулярных заболеваний. В настоящее время для оценки жесткости артериальной стенки используется ряд неинвазивных методов, включая скорость пульсовой волны и индекс аугментации. Скорость распространения пульсовой волны вычисляется как расстояние, пройденное пульсовой волной, деленной на время, необходимое для преодоления этого расстояния. Повышение жесткости стенки сосуда приводит к увеличению этого показателя. Определение скорости распространения пульсовой волны от сонной к бедренной артерии является золотым стандартом для измерения жесткости аорты, учитывая простоту метода, точность, хорошую воспроизводимость и высокую прогностическую ценность в отношении неблагоприятных исходов. В действующих Рекомендациях Европейского общества кардиологов / Европейского общества гипертонии измерение артериальной жесткости входит в комплексное обследование пациентов с артериальной гипертензией.

4. Основные подходы к лечению

4.1 Принципы медикаментозной терапии

Большое количество пациентов с заболеваниями аорты имеют сопутствующую патологию, включая ишемическую болезнь сердца, хроническую болезнь почек, сахарный диабет, дислипидемию, артериальную гипертензию и т.д. Следовательно, профилактические мероприятия и терапевтические стратегии будут во многом определяться вышеуказанными состояниями. Подробно специфические подходы к терапии при различных заболеваниях аорты рассматриваются в соответствующих разделах настоящих Рекомендаций.

4.2 Эндovasкулярные технологии

Эндovasкулярная реконструкция аорты (грудного отдела) ЭВР(ГА) направлена на выключение патологического участка стенки аорты (к примеру, аневризматического расширения или ложного просвета вследствие аортальной диссекции) из общего кровотока путем имплантации в эту область стент-графта, покрытого мембраной, чтобы предотвратить дальнейшее расширение просвета и в конечном итоге разрыв сосуда. При выполнении ЭВР(ГА) помимо местных осложнений в области пункции могут возникать осложнения со стороны аорты, неврологическая симптоматика, а также внутреннее подтекание в месте протезирования (Рис. 6).

4.3 Хирургическое лечение

Хирургическое лечение аневризмы восходящего отдела аорты направлено главным образом на предупреждение риска ее расслоения или разрыва с помощью восстановления нормального размера просвета сосуда. Если аневризма распространяется в проксимальном направлении ниже синотубулярного соединения, а также имеется дилатация одного или нескольких аортальных синусов, объем хирургического вмешательства зависит от степени вовлечения в патологический процесс аортального кольца и створок клапана (Рис. 7). Некоторые процедуры и техники оперативного лечения позволяют значительно уменьшить исходно высокий риск осложнений при вмешательствах на дуге аорты, выполняемых по поводу аневризмы или расслоения, или их сочетания (Рис. 8 и 9).

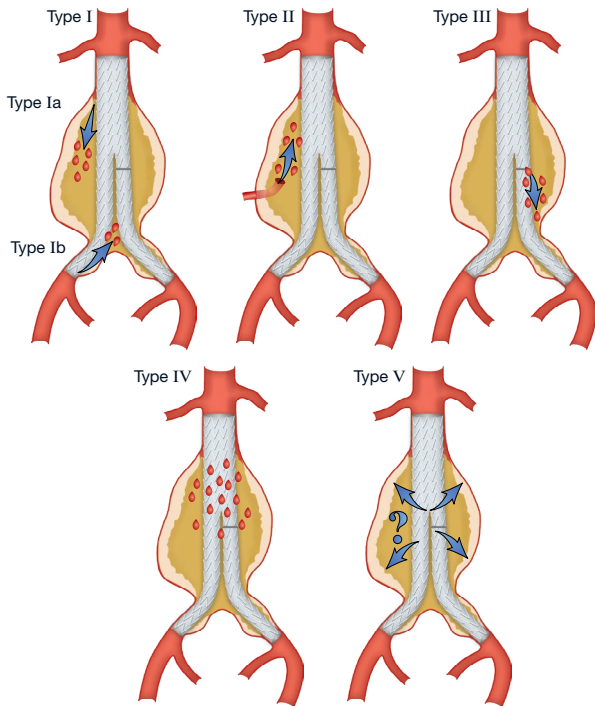
Хирургическим доступом при операциях на нисходящей аорте является левая торакотомия между четвертым и седьмым межреберными промежутками, в зависимости от протяженности поражения аорты (Рис. 10). Традиционно тактика при вмешательствах на нисходящей аорте включает искусственное кровообращение с обходом левых отделов сердца, частичным обходом и операции в условиях глубокой гипотермии. При наличии сочетанной патологии грудного и абдоминального отделов аорты доступ из левой торакотомии продляют до парамедиальной лапаротомии (Рис. 10 и 11). Риск возникновения параплегии после реконструктивных операций на торакоабдоминальном сегменте аорты находится в диапазоне 6–8%, в связи с чем необходимы меры по системной и периоперационной профилактике подобных серьезных осложнений. Открытые реконструктивные вмешательства на абдоминальной аорте, как правило, проводятся в условиях стандартной срединной лапаротомии, но также могут выполняться из левого забрюшинного доступа.

Рекомендации по эндоваскулярной реконструкции аорты (грудного отдела) ЭВР(Г)А		
	Класс ^а	Уровень ^б
Решение относительно выбора тактики ЭВРГА или ЭВРА должно приниматься в каждом случае индивидуально с использованием мультидисциплинарного подхода с учетом анатомических и патофизиологических особенностей, наличия сопутствующих заболеваний и ожидаемой долговечности используемого стент-графта	I	C
Необходимым запасом расстояния для безопасного и надежного крепления имплантируемого стент-графта является как минимум 2 см в проксимальном и дистальном направлении при выполнении ЭВР(Г)А	I	C
При наличии аневризмы аорты рекомендуется выбор стент-графта, по диаметру превосходящего просвет аорты в области имплантации как минимум на 10–15%	I	C
Во время установки стент-графта рекомендуется инвазивный мониторинг артериального давления, а также фармакологический контроль и при необходимости временная электрокардиостимуляция	I	C
Превентивное дренирование спинномозговой жидкости должно рассматриваться у пациентов высокого риска	Ila	C

^а Класс рекомендаций

^б Уровень доказательности

Рисунок 6. Классификация видов внутреннего подтекания после эндоваскулярной реконструкции аорты (Modified from White GH, et al. Semin Interv Cardiol 2000;5:35-46)



- Type I: Подтекание в области прикрепления стент-графта (Ia: проксимальная область прикрепления; Ib: дистальная область прикрепления).
 Type II: Ретроградное заполнение аневризматического мешка через один (IIa) или несколько отходящих ветвей сосудов (IIb).
 Type III: Подтекание через механический дефект в трансплантате, неисправность конструкции стент-графта: расхождение компонентов модуля в области прикрепления (IIIa), либо перелом или отверстие в эндографте (IIIb).
 Type IV: Подтекание по причине дефектов структуры стент-графта (избыточная пористость)
 Type V: Расширение аневризматического мешка без видимых причин подтекания (спорный вопрос, вероятно за счет внутреннего давления).

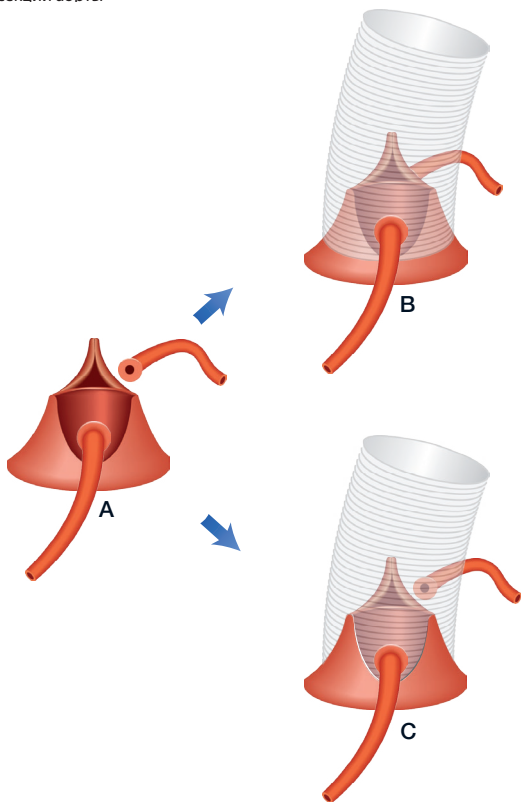
Рекомендации по хирургическому лечению заболеваний аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
Дренирование спинномозговой жидкости рекомендовано во время выполнения хирургических вмешательств на торакоабдоминальной аорте с целью снижения риска паралича	I	B
Реконструкция аортального клапана с использованием техники реимплантации или ремоделирования с пластикой аортального кольца рекомендована молодым пациентам с дилатацией корня аорты и трехстворчатым аортальным клапаном	I	C
Для реконструкции аорты при острой диссекции типа А рекомендована открытая техника формирования дистального анастомоза, избегая пережатия аорты (половины или всей дуги)	I	C
У пациентов с системными заболеваниями соединительной ткани ^c , имеющих показания к хирургическим вмешательствам на аорте, рекомендовано протезирование синусов аорты	I	C
При выполнении хирургических вмешательств на дуге аорты следует рассматривать селективную антеградную перфузию головного мозга для снижения риска инсульта	Ila	B
Во время хирургических вмешательств на дуге аорты в условиях ее диссекции при осуществлении канюляции следует выбрать подмышечную артерию (a. axillaris)	Ila	C
Обход левых отделов сердца следует рассматривать при реконструктивных вмешательствах на нисходящей или торакоабдоминальной аорте для обеспечения перфузии дистальных органов и тканей	Ila	C

^a Класс рекомендаций

^b Уровень доказательности

^c синдромы Элерса-Данлоса IV, Марфана, Лойса-Дитца

Рисунок 7 Хирургические вмешательства в области корня аорты при диссекции аорты

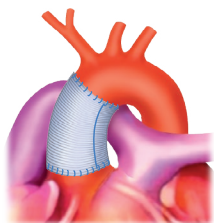


(A) Концепция клапансохраняющей реконструкции корня аорты, удаления пораженного участка аорты и изоляции устьев коронарных артерий

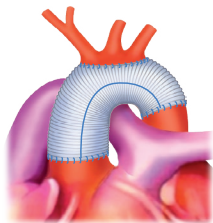
(B) Техника реимплантации с укреплением аортального кольца протезом из дакрона — по David

(C) Реконструктивная техника без укрепления кольца аорты — по Yacoub

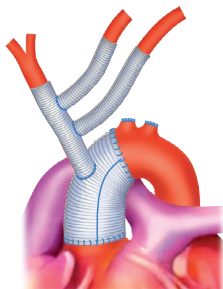
Рисунок 8. Хирургические вмешательства в области восходящего отдела и дуги аорты



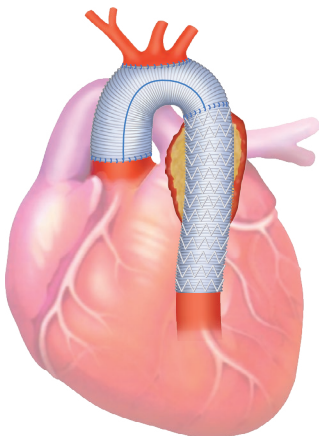
A — Надкоммисуральное протезирование восходящей аорты



C — Тотальное протезирование дуги аорты



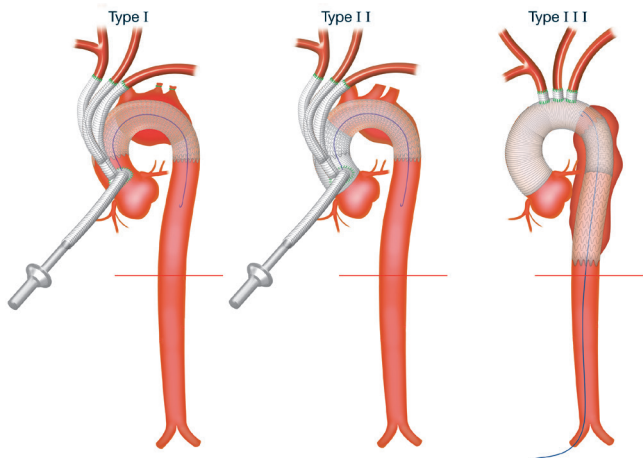
B — Протезирование половины дуги аорты с последующим формированием ответвлений для супрааортальных сосудов (протез с 3-мя разветвлениями)



D — Операция «замороженный хобот слона»

- (A) Протезирование восходящего отдела аорты от синотубулярного соединения до отхождения краниальных сосудов
(B) Протезирование половины дуги аорты, включая область прилегания правой легочной артерии, с последующим использованием протеза с 3-мя разветвлениями для супрааортальных сосудов
(C) Тотальное протезирование дуги аорты
(D) Операция «замороженный хобот слона» включая тотальное протезирование дуги аорты гибридным протезом с использованием техники изолирования ложного канала

Рисунок 9. Различные методики формирования ответвлений дуги аорты



- Type I: Полное формирование ответвлений дуги аорты и эндоваскулярная реконструкция грудного отдела аорты при тотальном протезировании дуги без искусственного кровообращения (предпочтительно использование техники на работающем сердце)
- Type II: Полное формирование ответвлений дуги аорты и эндоваскулярная реконструкция грудного отдела аорты в комбинации с протезированием восходящего отдела у пациентов с распространением поражения в проксимальном направлении при тотальном протезировании грудной аорты
- Type III: Тотальное протезирование дуги аорты с традиционной техникой «хобот слона» и эндоваскулярной реконструкцией грудного отдела аорты у пациентов с распространением поражения в дистальном направлении при тотальном протезировании грудной аорты

TEVAR = эндоваскулярная реконструкция грудного отдела аорты

Рисунок 10. Иллюстрация обхода левых отделов сердца во время протезирования грудного и торакоабдоминального отделов аорты (канюляция левых легочных вен и артериальный возврат через любой нижележащий сегмент)

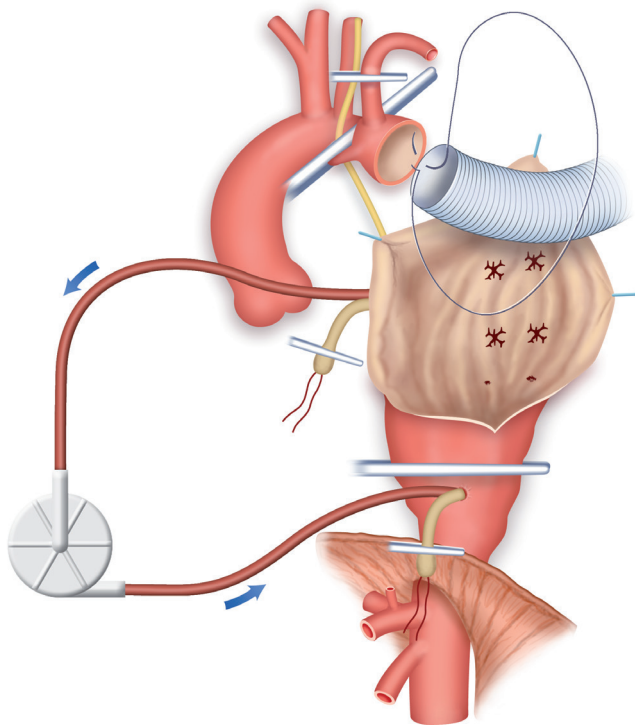
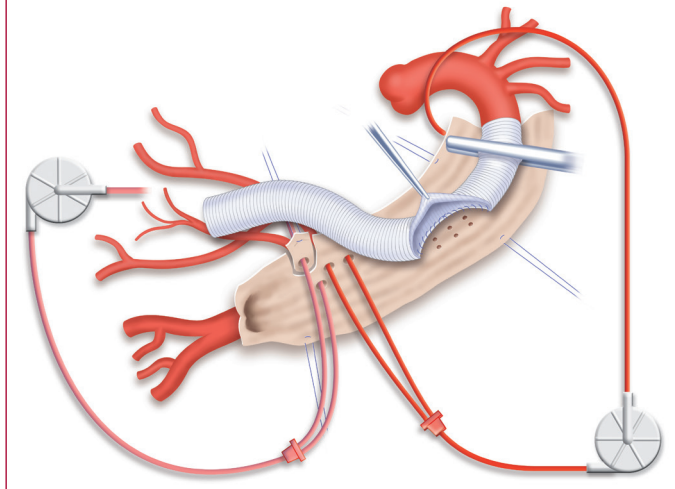


Рисунок 11. Иллюстрация обхода левых отделов сердца во время протезирования грудного и торакоабдоминального отделов аорты с селективной перфузией внутренних органов а также селективной билатеральной холодной кристаллоидной перфузией почек



5. Острый аортальный синдром

5.1 Определение и классификация

Острый аортальный синдром (ОАС) включает в себя ряд неотложных состояний, характеризующихся сходными клиническими проявлениями. Они возникают вследствие разрыва или изъязвления стенки аорты со скоплением крови в средней оболочке либо при разрыве мелких *vasa vasorum* с последующим кровоизлиянием в медию. Выделяют классификацию по Stanford и по DeBakey (Рис. 12). В настоящих Рекомендациях по умолчанию используется преимущественно классификация Stanford. Наиболее частые проявления ОАС отражены на Рис. 13. Выделяют острую диссекцию аорты (<14 дней), подострую (15–90 дней) и хроническое расслоение аорты (>90 дней)

Рисунок 12. Классификация диссекции аорты в зависимости от локализации. Схематически обозначены типы АД по DeBakey (I, II, III) и классы по Stanford (A, B). Тип III подразделяется на III A и III C (выделение подтипов зависит от степени вовлечения грудного или абдоминального отделов аорты по Reul et al.)

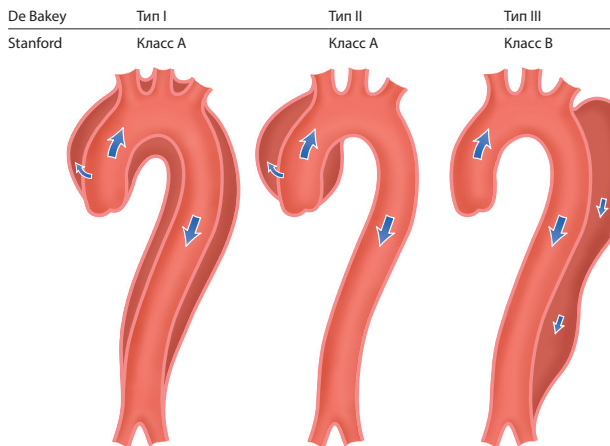
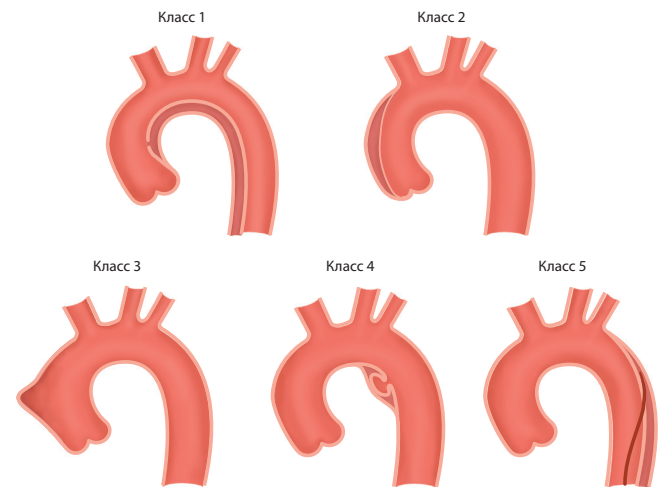


Рисунок 13. Классификация острого аортального синдрома (ОАС)



Класс 1: Классическая АД с формированием истинного и ложного просвета и наличием или отсутствием сообщения между двумя просветами

Класс 2: Интрамуральная гематома

Класс 3: Тонкая или дискретная диссекция аорты с выпячиванием стенки аорты

Класс 4: Пенетрация стенки аорты вследствие изъязвления атеросклеротической бляшки

Класс 5: Ятрогенная или травматическая АД. Показана сепарация интимы вследствие воздействия катетера

5.2 Острая диссекция аорты

Острая диссекция аорты — это нарушение целостности медиального слоя вследствие интрамурального кровоизлияния, в результате чего развивается расхождение слоев стенки аорты с последующим формированием истинного и ложного просвета сосудов при наличии или отсутствии сообщения между ними. Данная классификация в большей степени основана на оценке распространения патологического процесса, чем определении исходной локализации разрыва. Основные клинические проявления представлены в таблице 4.

Таблица 4 Основные клинические проявления и осложнения у пациентов с острым расслоением аорты

	Тип А	Тип В
Боль в груди	80%	70%
Боль в спине	40%	70%
Внезапное начало боли	85%	85%
Мигрирующая боль	<15%	20%
Аортальная регургитация	40–75%	N/A
Тампонада сердца	<20%	N/A
Ишемия или инфаркт миокарда	10–15%	10%
Сердечная недостаточность	<10%	<5%
Плевральный выпот	15%	20%
Синкопе	15%	<5%
Большой неврологический дефицит (кома/инсульт)	<10%	<5%
Повреждение спинного мозга	<1%	N/R
Мезентериальная ишемия	<5%	N/R
Острая почечная недостаточность	<20%	10%
Ишемия нижних конечностей	<10%	<10%

N/R = не сообщается; N/A = не применимо. Процентные показатели округляются.

Необходимые лабораторные тесты при подозрении на острую диссекцию аорты перечислены в таблице 5. Ключевое значение при использовании визуализирующих методов имеет возможность комплексной оценки состояния аорты на всем протяжении. Общие требования к применяемым методикам представлены в таблице 6. Наиболее важную роль в подтверждении или исключении диагноза острой диссекции аорты имеют КТ, МРТ и ЧП ЭхоКГ (таблица 7). При этом КТ и МРТ имеют преимущество перед ЧП ЭхоКГ в оценке протяженности диссекции и степени вовлечения ветвей аорты, а также при уточнении диагноза интрамуральной гематомы, пенетрации атеросклеротической бляшки и травматического повреждения. В свою очередь, проведение ЧП ЭхоКГ с доплерографией предпочтительно для визуализации потока и локализации разрыва. Также ЧП ЭхоКГ может быть использовано у нестабильных пациентов, в условиях лаборатории катетеризации, большой операционной (или во время гибридных операций) и в блоке интенсивной терапии.

Таблица 5. Лабораторные анализы, необходимые для пациентов с острой диссекцией аорты

Показатели	Состояния, при которых наблюдаются изменения
Количество эритроцитов	Потеря крови, кровотечения, анемии
Количество лейкоцитов	Инфекция, воспалительный процесс (ССБР)
С-реактивный белок	Воспалительный процесс
Прокальцитонин	Дифференциальная диагностика между ССБР и сепсисом
Креатинкиназа	Реперфузионные повреждения, рабдомиолиз
Тропонин I или T	Ишемия или инфаркт миокарда
D-димер	Диссекция аорты, тромбоз эмболия легочной артерии, тромбозы
Креатинин	Почечная недостаточность (существующая или впервые развивающаяся)
Аспаратаминотрансфераза / аланинаминотрансфераза	Ишемия или заболевания печени
Лактат	Ишемия кишечника, метаболические расстройства
Глюкоза	Сахарный диабет
Газы крови	Метаболические расстройства, нарушения оксигенации

ССБР = Синдром системной воспалительной реакции

Таблица 6. Требования к методам визуализации при острой диссекции аорты

Диссекция аорты
Визуализация области отслойки интимы
Оценка области поражения согласно анатомическому делению аорты на сегменты
Идентификация истинного и ложного просвета (при наличии)
Локализация области начального и повторного разрывов (при наличии)
Идентификация антероградной и ретроградной диссекции аорты
Идентификация, оценка степени и механизма аортальной клапанной регургитации
Степень вовлечения ветвей аорты
Выявление дефектов перфузии (снижение или отсутствие потока)
Выявление ишемии органов и тканей (головной мозг, миокард, кишечник, почки и др.)
Выявление перикардального выпота и оценка его тяжести
Выявление и определение объема плеврального выпота
Выявление кровотечения в околоаортальной области
Диагностика признаков медиастинального кровотечения

Таблица 6. Требования к методам визуализации при острой диссекции аорты (продолжение)

Интрамуральная гематома
Локализация и степень утолщения стенки аорты
Наличие сопутствующих атероматозных изменений (перераспределение кальция)
Наличие небольших надрывов интимы
Пенетрация атеросклеротической бляшки
Локализация поражения (протяженность и глубина)
Наличие сопутствующей интрамуральной гематомы
Вовлечение периаортальных тканей и признаки кровотечения
Остаточная толщина стенки
Во всех случаях
Наличие сопутствующей патологии аорты: аневризмы, атеросклеротические бляшки, признаки воспаления и др.

Таблица 7. Диагностическая ценность различных методов визуализации при острой диссекции аорты

Область поражения	ТТ ЭхоКГ	ЧП ЭхоКГ	КТ	МРТ
Диссекция восходящей аорты	++	+++	+++	+++
Диссекция дуги аорты	+	+	+++	+++
Диссекция нисходящей аорты	+	+++	+++	+++
Размер	++	+++	+++	+++
Пристеночный тромб	+	+++	+++	+++
Интрамуральная гематома	+	+++	++	+++
Пенетрация атеросклеротической бляшки	++	++	+++	+++
Вовлечение в процесс ветвей аорты	+ ^a	(+)	+++	+++

+++ = хорошая; ++ = умеренная; + = слабая; (+) = слабая и непостоянная; КТ = компьютерная томография; МРТ = магнитно-резонансная томография; ЧП ЭхоКГ = transoesophageal чреспищеводная эхокардиография; ТТ ЭхоКГ = трансторакальная эхокардиография.

^a Диагностическая ценность может быть улучшена при совместном использовании с ультразвуковым исследованием сосудов (сонные, подключичные, позвоночные, чревные, мезентериальные и почечные артерии).

Диагностическое обследование для подтверждения или исключения острого аортального синдрома во многом зависит от исходной вероятности развития этого заболевания (таблица 8). Увеличение количества суммированных показателей ассоциируется с повышением предтестовой вероятности ОАС, и полученные результаты всегда должны учитываться при проведении диагностического поиска (алгоритм представлен на рис. 14)

Рекомендации по диагностическому поиску при остром аортальном синдроме		
	Класс ^a	Уровень ^b
Анамнез и клиническое обследование		
У всех пациентов с подозрением на ОАС рекомендуется оценка предтестовой вероятности с учетом тяжести состояния, имеющихся симптомов и клинических признаков	I	B
Лабораторные исследования		
При подозрении на ОАС интерпретация показателей биомаркеров должна проводиться с учетом предтестовой клинической вероятности	IIa	C
В случае низкой клинической вероятности ОАС отрицательный результат исследования на D-димер позволяет исключить диагноз	IIa	B
В случае средней клинической вероятности ОАС и положительном результате экспресс-исследования на D-димер следует проводить дальнейшие диагностические исследования с применением визуализирующих методов	IIa	B
В случае высокой клинической вероятности диссекции аорты (количество баллов 2 или 3), исследование уровня D-димера не рекомендуется	III	C
Методы визуализации		
ТТ ЭхоКГ рекомендована в качестве начального метода обследования	I	C
У нестабильных пациентов ^d с подозрением на ОАС рекомендуются следующие методы визуализации (в зависимости от доступности и опыта выполнения): ЧП ЭхоКГ КТ	I	C
	I	C
У стабильных пациентов с подозрением на ОАС рекомендуются (или могут рассматриваться) следующие методы визуализации (в зависимости от доступности и опыта выполнения): КТ МРТ ЧП ЭхоКГ	I	C
	I	C
	IIa	C

Рекомендации по диагностическому поиску при остром аортальном синдроме (продолжение)

	Класс ^а	Уровень ^б
Методы визуализации		
В случае начального отрицательного результата, но при сохранении подозрения на ОАС, рекомендовано повторное выполнение КТ или МРТ	I	C
Рентгенография грудной клетки может быть выполнена при наличии низкой вероятности ОАС	IIb	C
В случае неосложненной диссекции аорты типа В и медикаментозном лечении, рекомендовано повторное выполнение КТ или МРТ ^с в течение первых дней наблюдения	I	C

ОАС = острый аортальный синдром; КТ = компьютерная томография; МРТ = магнитно-резонансная томография; ЧП ЭхоКГ = чреспищеводная эхокардиография; ТТ ЭхоКГ = трансторакальная эхокардиография.

^а Класс рекомендаций

^б Уровень доказательности

^с Предпочтительно выполнение МРТ у молодых пациентов в связи с меньшей лучевой нагрузкой

^д Нестабильное состояние означает наличие выраженного болевого синдрома, тахикардии, гипотензии, тахипноэ, цианоза, и/или шока

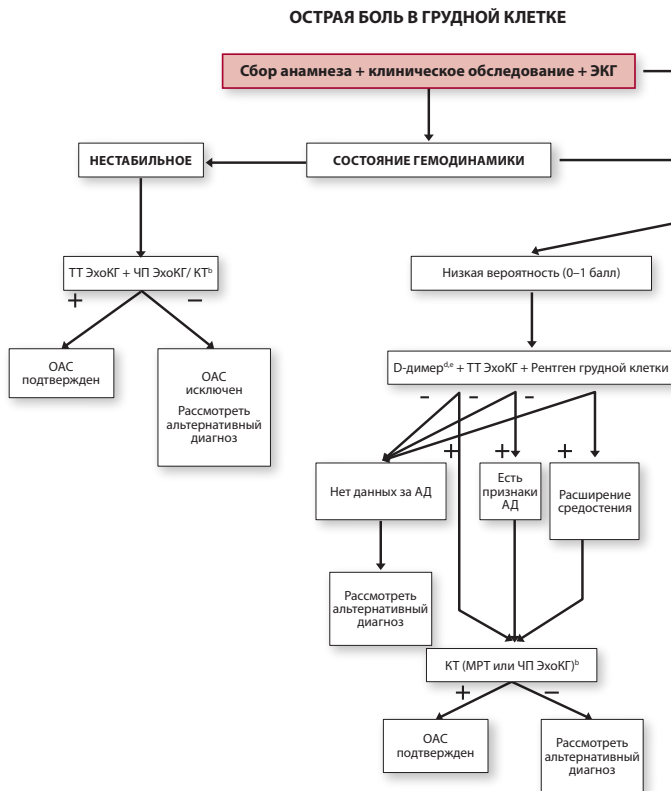
Таблица 8. Оценка предварительной вероятности острого аортального синдрома на основании клинических данных

Сопутствующие состояния, которые свидетельствуют о наличии высокого риска	Особенности болевого синдрома, которые свидетельствуют о наличии высокого риска	Данные обследования, которые свидетельствуют о наличии высокого риска
<ul style="list-style-type: none"> • Синдром Марфана (или другие заболевания соединительной ткани). • Семейный анамнез заболеваний аорты. • Известная патология аортального клапана. • Ранее диагностированная аневризма грудного отдела аорты. • Предшествующие манипуляции на аорте (в том числе кардиохирургические) 	<ul style="list-style-type: none"> • Боль в груди, спине или в животе, сопровождающаяся любой из следующих характеристик: <ul style="list-style-type: none"> — резкое начало; — очень высокая интенсивность; — разрывающий или раздирающий характер 	<ul style="list-style-type: none"> • Признаки нарушения перфузии: <ul style="list-style-type: none"> — дефицит пульса; — различия уровня систолического давления; — фокальный неврологический дефицит (в сочетании с болью); • диастолический шум в зоне аорты (новый и связанный с появлением боли); • гипотензия или шок

Адаптировано из Rogers AM et al Circulation 2011;123:2213-8.

В данной оценке предполагается следующая система подсчета баллов: от 0 до 3 на основании количества утвердительных ответов по каждой категории (1 балл за каждую категорию признаков).

Рисунок 14 Алгоритм принятия решений с учетом предстесовой вероятности ОАС



^а ИМПСТ может сочетаться с ОАС в редких случаях

^в Зависит от доступности, особенностей пациента и опыта специалиста

ИМПСТ^а — см. рекомендации ЕОК

СТАБИЛЬНОЕ

Высокая вероятность (2–3 балла)
или типичная боль в груди

ТТ ЭхоКГ

+

-

Определенно
наличие АД тип А^с

Недостаточно
данных

Экстренное хирургическое
вмешательство
и предоперационное ЧП ЭхоКГ

КТ (или ЧП ЭхоКГ)

+

-

ОАС
подтвержден

Рассмотреть
альтернативный
диагноз
Повторно КТ
при необходимости

^с Доказано наличие АД типа А (участок отслоенной стенки, аортальная регургитация, и/или выпот в перикарде)

^д Предпочтительно экспресс анализ, при отсутствии возможности — классический

^е Также определение уровня тропонина для выявления ИМБПСТ

Рекомендации по лечению диссекции аорты		
	Класс ^а	Уровень ^б
Всем пациентам с острой АД рекомендуется медикаментозная терапия, включая обезболивающие препараты и средства для поддержания адекватной гемодинамики	I	C
Пациентам с острой АД типа А рекомендуется неотложное оперативное вмешательство	I	B
У пациентов с острой АД типа А и снижением перфузии органов и тканей следует рассмотреть возможность гибридного подхода (например протезирование восходящего отдела и/или дуги аорты в сочетании с чрескожным вмешательством на аорте или ее ветвях)	IIa	B
В случае неосложненной острой АД типа В всегда рекомендуется медикаментозная терапия	I	C
В случае неосложненной острой АД типа В следует рассмотреть возможность проведения эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты	IIa	B
При осложненной острой АД типа В рекомендовано выполнение эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты	I	C
При осложненной острой АД типа В следует рассмотреть возможность хирургического лечения	IIb	C

АД= аортальная диссекция; ЭВГРА = эндоваскулярная реконструкция грудного отдела аорты

^а Класс рекомендаций — ^б Уровень доказательности

5.3 Интрамуральная гематома

Интрамуральная гематома (ИМГ) в стенке аорты является проявлением острого аортального синдрома. Образование гематомы происходит без формирования ложного просвета и при отсутствии начальной границы разрыва сосудистой стенки. Ведущими методами диагностики и классификации ИМГ являются КТ и МРТ. Факторы, повышающие вероятность развития ИМГ в острой фазе АД перечислены в таблице 9.

Таблица 9 Предикторы формирования интрамуральной гематомы
Длительно сохраняющийся или рецидивирующий болевой синдром несмотря на агрессивную медикаментозную терапию
Трудно контролируемая артериальная гипертензия
Вовлечение в процесс восходящей аорты
Максимальный диаметр аорты ≥ 50 мм
Прогрессивное увеличение толщины стенки аорты (> 11 мм)
Увеличение диаметра аорты
Рецидивирующий плевральный выпот
Пенетрация атеросклеротической бляшки на фоне локализованной диссекции в отдельном сегменте
Проявления ишемии органов и тканей (головного мозга, миокарда, кишечника, почек и тд.)

Рекомендации по диагностическому поиску при подозрении на ИМГ		
	Класс ^a	Уровень ^b
Всем пациентам при наличии ИМГ показана медикаментозная терапия включая обезболивающие препараты и средства для поддержания адекватной гемодинамики	I	C
При наличии ИМГ типа А показано неотложное хирургическое вмешательство	I	C
При наличии ИМГ типа В рекомендовано начало медикаментозной терапии под тщательным контролем	I	C
При наличии неосложненной ^c ИМГ типа В показано повторное исследование КТ или МРТ в динамике	I	C
При наличии осложненной ^c ИМГ типа В следует рассмотреть возможность проведения эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты	IIa	C
При наличии осложненной ^c ИМГ типа В можно рассмотреть возможность хирургического лечения	IIb	C

КТ = компьютерная томография; ИМГ = интрамуральная гематома; МРТ = магнитно-резонансная томография

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

^c Неосложненная/осложненная ИМГ определяется в зависимости от сохранения или отсутствия рецидивирующего болевого синдрома, распространенности области ИМГ, наличия периаортальной гематомы и появления участка надрыва стенки

5.4 Пенетрация атеросклеротической бляшки

Пенетрация атеросклеротической бляшки (ПАБ) характеризуется изъязвлением ее поверхности и распространением в средний слой стенки аорты через внутреннюю эластическую мембрану. Наиболее частой локализацией ПАБ является средняя и нижняя часть нисходящего отдела грудной аорты. Дальнейшее изъязвление может привести к формированию ИМГ, псевдоаневризмы и даже разрыву стенки аорты и развитию клиники острого аортального синдрома.

Рекомендации по тактике при наличии пенетрации атеросклеротической бляшки		
	Класс ^a	Уровень ^b
Всем пациентам при наличии ПАБ показана медикаментозная терапия включая обезболивающие препараты и средства для поддержания адекватной гемодинамики	I	C
При наличии ПАБ типа А следует рассмотреть возможность хирургического лечения	IIa	C
При наличии ПАБ типа В рекомендовано начало медикаментозной терапии под тщательным контролем	I	C
При наличии неосложненной ПАБ типа В показано повторное исследование КТ или МРТ в динамике	I	C
При наличии осложненной ^c ПАБ типа В следует рассмотреть возможность проведения эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты	IIa	C
При наличии осложненной ^c ПАБ типа В можно рассмотреть возможность хирургического лечения	IIb	C

КТ = компьютерная томография; МРТ = магнитно-резонансная томография; ПАБ = пенетрация атеросклеротической бляшки; ^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

5.5 Псевдоаневризма аорты

Псевдоаневризма аорты (ложная аневризма) характеризуется дилатацией просвета аорты вследствие расхождения слоев сосудистой стенки, пространство между которыми заполнено только периаортальной соединительной тканью. Если давление в полости псевдоаневризмы превышает максимально переносимое напряжение сосудистой стенки, происходит ее разрыв. Если есть необходимость, независимо от размеров псевдоаневризмы, показано выполнение интервенционного либо открытого хирургического вмешательства.

5.6 (Локализованный) разрыв аневризмы аорты

Локализованный разрыв аневризмы следует предполагать у всех пациентов с клиникой острой боли в грудной клетке при наличии подтвержденной аневризмы и сохраненной целостности стенки аорты. Это ситуация, требующая неотложного лечения в связи с высокой летальностью.

Рекомендации по тактике при наличии (локализованного) разрыва аневризмы аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
При наличии подозрения на разрыв аневризмы грудного отдела аорты рекомендовано неотложное выполнение КТ-ангиографии для подтверждения диагноза	I	C
При наличии острого локализованного разрыва аневризмы грудного отдела аорты рекомендовано неотложное протезирование	I	C
При наличии благоприятной анатомии и компетенции команды специалистов предпочтительно выполнение эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты по сравнению с открытыми хирургическими вмешательствами	I	C

КТ = компьютерная томография; ^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

5.7 Травматическое повреждение аорты

Закрытое травматическое повреждение аорты (ТПА) наиболее часто происходит при внезапной остановке движения вследствие лобового или бокового удара во время аварии или падения с большой высоты. Классификация предполагает выделение следующих форм: разрыв I типа (отрыв интимы), II типа (формирование ИМГ), III типа (псевдоаневризма) и IV типа (разрыв стенки).

Рекомендации по тактике при наличии травматического повреждения аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
При наличии подозрения на травматическое повреждение аорты рекомендовано выполнение КТ	I	C
При невозможности выполнения КТ следует рассмотреть возможность проведения ЧП ЭхоКГ	IIa	C
При наличии показаний к интервенционному вмешательству при ТПА и при условии благоприятной анатомии, предпочтительно выполнение эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты по сравнению с открытыми операциями	IIa	C

КТ = компьютерная томография; ТПА = травматическое повреждение аорты; Чп ЭхоКГ = чреспищеводная эхокардиография; ^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

5.8 Ятрогенное расслоение аорты

Ятрогенное расслоение аорты может произойти во время выполнения катетерных интракоронарных процедур, открытых кардиохирургических операций, также является осложнением эндоваскулярных интервенционных вмешательств, внутриаортальной баллонной контрпульсации, и в последнее время, транскатетерной имплантации аортального клапана. Обычно диагноз ятрогенной АД устанавливается непосредственно во время ангиографии и характеризуется накоплением контраста в области среднего слоя сосудистой стенки на уровне корня аорты или восходящего отдела. При необходимости протяженность поражения может оцениваться в динамике при повторном выполнении ЧП ЭхоКГ или КТ.

6. Аневризма аорты

Аневризма аорты является распространенной патологией и находится на втором месте по частоте встречаемости после атеросклеротического поражения. В настоящих Рекомендациях принципы лечения аневризмы аорты зависят в основном от локализации поражения (грудной или абдоминальный отдел аорты).

Рекомендации по тактике ведения пациентов с аневризмой аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
При выявлении аневризмы любой локализации рекомендовано обследование аорты на всем протяжении и оценка состояния аортального клапана исходно и в рамках периода наблюдения	I	C
При наличии аневризмы абдоминального отдела аорты необходимо рассмотреть возможность выполнения ультразвукового исследования с целью выявления патологии периферических артерий	IIa	C
Пациенты с аневризмой аорты имеют повышенный сердечно-сосудистый риск, в связи с чем необходимо следовать общим принципам профилактики ССЗ	IIa	C

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

6.1 Аневризма грудного отдела аорты

Аневризма грудной аорты наиболее часто развивается в восходящем отделе и имеет преимущественно дегенеративную этиологию. Нередко заболевание протекает бессимптомно и диагностируется случайно при выполнении обследования органов грудной клетки в связи с сопутствующей патологией или в рамках скрининга. Проведение скрининговых исследований особенно полезно при наличии синдрома Марфана и также может быть рекомендовано родственникам пациентов, имеющих anomalies развития аортального клапана (двустворчатый клапан). В более редких случаях аневризма грудной аорты может сопровождаться появлением симптомов (боль в грудной клетке, шум при аускультации в зоне аорты, признаки сдавления итд) или развитием осложнений. При выборе тактики ключевое значение имеет размер аневризмы аорты. Риск расслоения или разрыва аорты значительно выше при увеличении диаметра восходящего отдела более 60 мм и нисходящего отдела более 70 мм. При наличии сопутствующих факторов риска следует рассматривать возможность интервенционного вмешательства на более ранней стадии заболевания.

Рекомендации по проведению вмешательств у пациентов с аневризмой грудного отдела аорты

	Класс ^a	Уровень ^b
Вмешательства на восходящем отделе аорты		
Хирургическое лечение показано пациентам с синдромом Марфана, имеющим аневризму корня аорты и максимальный диаметр аорты ^c ≥ 50 мм	I	C
Следует рассмотреть возможность хирургического лечения у пациентов, имеющих аневризму корня аорты и максимальный диаметр аорты: ≥ 45 мм при наличии синдрома Марфана и факторов риска ^d ≥ 50 мм при наличии двустворчатого клапана аорты и факторов риска ^{e,f} ≥ 55 мм у остальных пациентов при отсутствии эластопатии ^{g,h}	IIa	C
Вмешательство на более ранних стадиях заболевания можно рассматривать у пациентов с низкой массой и меньшей площадью поверхности тела или в случае быстрого прогрессирования заболевания, при наличии аортальной регургитации, планируемой беременности, а также при предпочтении пациента	IIb	C
Вмешательства на дуге аорты		
Следует рассмотреть возможность хирургического лечения у пациентов, имеющих изолированную аневризму дуги аорты и максимальный диаметр аорты ≥ 55 мм	IIa	C
Реконструктивное вмешательство можно рассматривать у пациентов с аневризмой дуги аорты, уже имеющих показания к оперативному лечению по поводу аневризм соседних локализаций в восходящем или нисходящем отделах	IIb	C
Вмешательства на нисходящем отделе аорты		
Предпочтительнее выполнение эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты / ЭВРГА по сравнению с открытыми хирургическими вмешательствами при условии подходящей анатомии	IIa	C
Следует рассмотреть возможность ЭВРГА у пациентов, имеющих аневризму нисходящей аорты и максимальный диаметр аорты ≥ 55 мм	IIa	C
При отсутствии технической возможности выполнения ЭВРГА, следует рассмотреть возможность открытого хирургического вмешательства у пациентов, имеющих аневризму нисходящей аорты и максимальный диаметр аорты ≥ 60 мм	IIa	C
При наличии показаний к операции у пациентов с синдромом Марфана или другими эластопатиями более предпочтительны открытые вмешательства, чем ЭВРГА	IIa	C

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

^c Следует учитывать конфигурацию различных отделов аорты. Пороговое значение может быть более низким при выполнении комбинированных операций на восходящей аорте у пациентов, имеющих показания к вмешательствам на аортальном клапане.

^d Семейный анамнез случаев диссекции аорты и/или увеличение размеров аорты >3 мм/год (по данным повторных измерений с использованием одной и той же техники визуализации, при сравнительной оценке размеров аорты на одинаковом уровне и подтверждении результатов другими методами), тяжелая аортальная или митральная регургитация, планируемая беременность

^e Коарктация аорты, системная гипертензия, семейный анамнез случаев диссекции аорты и/или увеличение размеров аорты >3 мм/год (по данным повторных измерений с использованием одной и той же техники визуализации, при сравнительной оценке размеров аорты на одинаковом уровне и подтверждении результатов другими методами)

^f Ожидаемые сопутствующие заболевания у пожилых

^g См. раздел 8.

^h Для пациентов с синдромом Лойса-Дитца или Элерса-Данлоса следует рассматривать более низкие пороговые значения размеров аорты, вероятно, ниже чем при синдроме Марфана. В связи с тем, что данных по указанным показателям недостаточно, рекомендован индивидуальный подход.

6.2 Аневризма абдоминального отдела аорты

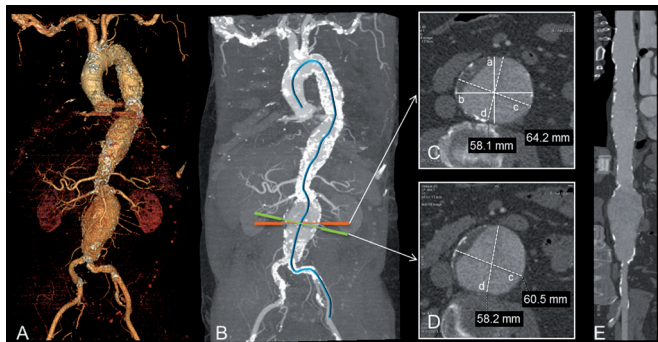
Аневризма абдоминального отдела аорты (ААА) в основном локализуется в инфраренальной области и диагностируется при увеличении диаметра ≥ 30 мм. Заболевание имеет преимущественно дегенеративную этиологию. Также вероятность наличия ААА увеличивается с возрастом, кроме того ассоциируется со следующими факторами: мужской пол, курение, артериальная гипертензия и наличие атеросклеротических заболеваний. Семейный анамнез наличия аневризмы аорты является мощным предиктором и увеличивает риск возникновения ААА в геометрической прогрессии. За исключением катастрофических ситуаций, возникающих при расслоении или разрыве, ААА, как правило, является бессимптомной и диагностируется случайно. Предоперационная оценка ААА включает в себя измерение максимального поперечного диаметра аневризмы и оценку ее локализации по отношению к почечным артериям (Рис. 15). В раннем послеоперационном периоде ишемическая болезнь сердца является ведущей причиной смертности. Открытая хирургическая реконструкция ААА ассоциируется с высоким периоперационным риском ($>5\%$), в то время как эндоваскулярные вмешательства сопровождаются меньшим количеством осложнений (1–5%). Необходимость предварительной стратификации риска перед оперативным лечением ААА зависит от риска процедуры (открытое или эндоваскулярное вмешательство) и индивидуальных клинических факторов. Более подробное описание алгоритмов стратификации риска приводится в недавно обновленных Рекомендациях ЕОК.

Рекомендации по выявлению аневризмы абдоминального отдела аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
Популяционный скрининг с применением УЗ методов для выявления ААА: Рекомендуется всем мужчинам в возрасте >65 лет Может быть рекомендован женщинам в возрасте >65 лет при наличии курения в анамнезе Не рекомендуется женщинам, не имеющим в анамнезе курения или случаев развития в семье аневризмы аорты		
	I	A
	IIb	C
	III	C
Целенаправленный скрининг с применением УЗ методов следует рекомендовать всем родственникам 1 линии пациентов с ААА	IIa	B
Дополнительный скрининг на ААА при выполнении ТТ ЭхоКГ: Рекомендуется всем мужчинам в возрасте >65 лет Может быть рекомендован женщинам в возрасте >65 лет при наличии курения в анамнезе или в настоящий момент		
	IIa	B
	IIb	C

ААА = аневризма абдоминального отдела аорты; ТТ ЭхоКГ = трансторакальная эхокардиография.

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

Рисунок 15 Оценка аневризмы аорты при КТ



(A) Объемная 3D реконструкция, позволяющая провести количественную оценку размеров и объема аневризмы и соотношения с ветвями аорты. Также можно визуализировать возможные извитости, что полезно при планировании интервенционных процедур.

(B) Рекомендовано применение современных рабочих 3D станций с установленным специализированным программным обеспечением для визуализации сосудов, которое позволяет формировать осевые линии при наличии извитости сосудов.

(C) Поперечные срезы, позволяющие оценить диаметр аневризмы с помощью различных методов: (a) передне-задний размер; (b) поперечный размер; (c) максимальный размер по короткой оси (максимальный осевой размер); (d) минимальный размер по короткой оси (минимальный осевой размер). Тем не менее, максимальный осевой размер аневризмы следует оценивать перпендикулярно к осевой линии сосуда (D), что является более предпочтительным по сравнению с измерениями на поперечных срезах (особенно при наличии извитости аневризмы), так как позволяет избежать завышения результатов значений максимального диаметра, как показано на (C). В данном примере максимальный диаметр в поперечном сечении (с на рис. C) составляет 64,2 мм, в то время как истинное значение — 60,5 мм (с на рис. D). В частично тромбированных аневризмах важно проводить измерения до наружного контура (C и D).

(E) Многоплоскостная реконструкция формируется автоматически относительно осевой линии и позволяет проводить автоматические измерения диаметра на любом уровне

Рекомендации по тактике ведения асимптомных пациентов с увеличенными размерами аорты или наличием аневризмы абдоминального отдела

	Класс ^a	Уровень ^b
У пациентов, имеющих диаметр абдоминальной аорты в пределах 25–29 мм, повторное ультразвуковое исследование следует рекомендовать через 4 года	IIa	B
Наблюдение показано пациентам и является безопасным при наличии AAA с максимальным диаметром <55 мм и медленным темпом прогрессирования (<10 мм/год) ^c	I	A
У пациентов с небольшим диаметром AAA (30–55 мм) рекомендовано придерживаться следующих временных интервалов при проведении исследований ^d : Каждые 3 года для AAA диаметром 30–39 мм Каждые 2 года для AAA диаметром 40–44 мм Каждый год для AAA диаметром >45 мм ^d	IIa	B

Рекомендации по тактике ведения асимптомных пациентов с увеличенными размерами аорты или наличием аневризмы абдоминального отдела (продолжение)

	Класс ^а	Уровень ^б
Рекомендован отказ от курения с целью замедления прогрессирования размеров AAA	I	B
С целью уменьшения риска осложнений у пациентов с небольшими размерами AAA может быть рекомендовано назначение статинов и ингибиторов АПФ	IIb	B
Реконструкция AAA показана в следующих случаях: Увеличение диаметра AAA более 55 мм ^в Темпы увеличения размеров аневризмы превышают 10 мм/год	I	B
Если крупная аневризма имеет подходящую анатомию для выполнения эндоваскулярной реконструкции аорты / ЭВРА, данная тактика является в равной степени рекомендованной наряду с открытыми оперативными вмешательствами у пациентов с приемлемым хирургическим риском	I	A
Если крупная аневризма имеет неподходящую анатомию для выполнения ЭВРА, рекомендовано открытое хирургическое реконструктивное вмешательство	I	C
У асимптомных пациентов с AAA, которым не может быть проведена открытая хирургическая реконструкция, следует рассмотреть возможность выполнения ЭВРА наряду с оптимальной медикаментозной терапией ^г	IIb	B

AAA = аневризма абдоминальной аорты; АПФ = ангиотензин-превращающий фермент; ЭВРА = эндоваскулярная реконструкция аорты.

^а Класс рекомендаций — ^б Уровень доказательности

^в При изменении риска разрыва AAA <1% при сравнении двух повторных измерений

^г Интервал может быть короче у женщин или в случае быстрого увеличения размеров аорты по данным предыдущих измерений

^д Индивидуальное решение насчет необходимости оперативной коррекции аневризмы аорты должно быть принято с учетом пола пациента. При наличии указанных размеров, риск разрыва AAA у женщин в течение периода наблюдения до 4 раз выше, следовательно, вопрос о реконструктивных вмешательствах на аорте можно обсуждать при достижении более низкого порогового значения диаметра (вероятно 50 мм). Ожидаемая продолжительность жизни пациента также должна учитываться при выборе вмешательства.

^е Так как вмешательство улучшает прогноз только в отношении летальности, связанной с наличием аневризмы, и не снижает смертность от всех причин, при выборе тактики следует учитывать информированный выбор пациента

Рекомендации по тактике ведения пациентов с аневризмой абдоминального отдела аорты при наличии симптомов

	Класс ^а	Уровень ^б
У пациентов с подозрением на разрыв AAA рекомендовано немедленное ультразвуковое исследование или выполнение КТ	I	C
При диагностике разрыва AAA, показано неотложное реконструктивное вмешательство	I	C
В случае симптомной AAA при отсутствии признаков, показано срочное реконструктивное вмешательство	I	C
В случае симптомной AAA, имеющей подходящую анатомию для проведения эндоваскулярной реконструкции аорты/ ЭВРА, в равной степени рекомендовано выполнение открытого или эндоваскулярного вмешательства. ^с	I	A

AAA = аневризма абдоминальной аорты; КТ = компьютерная томография; ^а Класс рекомендаций — ^б Уровень доказательности, ^с Зависит от опыта команды, выполняющей интервенционное вмешательство, и уровня риска пациента

7. Генетически обусловленные заболевания аорты

В данной подгруппе выделяют синдромокомплексы и несиндромные поражения, оба с аутосомно-доминантным наследованием. Для обеих категорий в течение последних десятилетий были выявлены подлежащие генетические дефекты, которые могут приводить к формированию генотипов, обуславливающих развитие аневризмы или диссекции грудного отдела аорты (АДГА). В крупных клинических исследованиях с использованием современных техник визуализации продемонстрировано более обширное вовлечение артериального русла в патологический процесс, нежели только грудного отдела аорты. При носительстве идентичного гена в семьях, тем не менее, наблюдается значительная вариабельность клинических проявлений, что может быть связано с неполной пенетрацией признака («наследование через поколение»). Также при наличии наследственных (обусловленных хромосомными или молекулярными дефектами) или приобретенных АДГА часто обнаруживается кистозный медианекроз аорты.

7.1 Аневризма и расслоение грудного отдела аорты, обусловленные хромосомными аномалиями и наследственными синдромами

7.1.1 Синдром Тернера

Синдром Тернера диагностируется при наличии частичной или полной моносомии X-хромосомы. У женщин, имеющих данное заболевание, отмечается низкорослость, различные врожденные сердечные дефекты, аномалии аорты, а также метаболические и гормональные изменения, ведущие к ожирению, нарушению толерантности к глюкозе, гиперлипидемии и дисфункции яичников. Артериальная гипертензия и выраженные различия уровней артериального давления между верхними и нижними конечностями могут быть обусловлены коарктацией аорты, которая диагностируется в 12% случаев. Двустворчатый аортальный клапан выявляется у 30% пациентов, аномалии сердечно-сосудистой анатомии — в 75% случаев. Тактика ведения при синдроме Тернера в основном зависит от данных визуализирующих методов (ТТ ЭхоКГ и МРТ грудного отдела), а также определяется категорией кардиоваскулярного риска. Следует проводить ТТ ЭхоКГ каждые 3–5 лет пациентам низкого риска, МРТ грудного отдела каждые 3–5 лет у пациентов среднего риска, в то время как при наличии высокого риска необходимо выполнение МРТ ежегодно или каждые 6 месяцев.

7.1.2 Синдром Марфана

Синдром Марфана является наиболее частым наследственным заболеванием соединительной ткани. Патология наследуется по аутосомно-доминантному типу и, как правило, ассоциирована с мутациями в гене FBN1, который кодирует синтез фибриллина-1. Подробное описание данной патологии и основные принципы ведения пациентов приводятся в рекомендациях ЕОК 2010 г по лечению врожденных пороков сердца у взрослых.

7.1.3 Синдром Элерса-Данлоса тип IV (сосудистый тип)

Синдром Элерса-Данлоса тип IV (EDS IV) является редким системным заболеванием соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования, которое вызвано

мутацией гена COL3A1, кодирующего образование проколлагена III типа. Заболевание может поражать все отделы сосудистой системы и сердца, часто формируются веретенообразные аневризмы. Сосудистые осложнения преимущественно развиваются в крупных и средних артериях, с вовлечением грудного и абдоминального отделов аорты. Наиболее ценным методом диагностики является неинвазивная визуализация. Использование хирургических методов лечения ограничено в связи с риском потенциально фатальных осложнений вследствие повышенной хрупкости тканей, склонности к кровотечениям и нарушения заживления ран при наличии синдрома EDS IV. Для пациентов с аневризмой грудного отдела аорты в настоящее время не существует точных пороговых значений диаметра просвета, когда следует рекомендовать оперативное лечение, и решение должно приниматься в каждом случае индивидуально.

7.1.4 Синдром Лойса-Дитца

Синдром впервые описан в 2005 году, характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования и проявляется формированием патологической извитости и аневризматического расширения артерий в комбинации с гипертелоризмом и расщеплением мягкого неба, а также имеет несколько общих проявлений с синдромом Марфана. Точные пороговые значения диаметра аневризмы грудной аорты, при которых следует рекомендовать оперативное лечение, до настоящего времени не определены, и требуется дальнейшее изучение вопроса.

7.1.5 Синдром патологической извитости артерий

Редкое наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, характеризуется патологической извитостью и удлинением артерий крупного и среднего калибра, а также развитием стенотических и аневризматических поражений. Часто выявляются локальные стенозы легочной артерии и аорты. Необходимо проведение исходной визуализации всего сосудистого русла на протяжении, после чего дальнейшая тактика зависит от степени прогрессирования поражения, а также семейного анамнеза в отношении наследственных заболеваний соединительной ткани.

7.1.6 Синдром комбинации аневризмы аорты и остеоартрита

Комбинация аневризмы аорты и остеоартрита / АОС является недавно установленным синдромом, характеризующимся аутосомно-доминантным типом наследования, и сопровождающимся формированием диссекции восходящего отдела аорты (примерно 2% от всех случаев наследственно обусловленных диссекций аорты). Заболевание ассоциируется с мутацией гена SMAD3, который кодирует внутриклеточный механизм передачи сигнала β -трансформирующего фактора роста. Диагноз основывается на клинической картине и выявлении мутации гена SMAD3. В настоящее время нет единого мнения по тактике ведения пациентов. Может быть полезным назначение β -блокаторов, так как они продемонстрировали свою эффективность при синдроме Марфана и Лойса-Дитца, где наблюдаются схожие патологические изменения в аорте.

7.1.7 Наследственные заболевания грудного отдела аорты, не обусловленные генетическими синдромами

У большинства пациентов с формированием аневризмы и диссекции в грудном отделе аорты, не удастся выявить какой-либо известный генетический синдром. Но, тем не менее, среди них наследственный характер заболевания устанавливается приблизительно в 19% случаев. Подобные формы аневризм или диссекций грудного отдела аорты, не обусловленных явными генетическими синдромами, могут ассоциироваться с присутствием двустворчатого клапана аорты и / или открытого артериального протока и характеризоваться наличием кистозного медианекроза при патологоанатомическом исследовании. Заболевание характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования, вариабельностью клинической картины (особенно у женщин) и низкой пенетрантностью.

7.1.8 Генетические особенности и наследование аневризмы абдоминального отдела аорты

Формирование аневризмы абдоминального отдела аорты редко связано с наличием единственной генетической мутации и чаще обусловлено их комбинацией. При развитии аневризмы абдоминального отдела у молодых пациентов без явных факторов риска и при отсутствии случаев заболевания в семье, следует проводить тщательный скрининг, направленный на выявление поражения аорты на всем протяжении, особенно грудного отдела.

Рекомендации по проведению генетического тестирования при заболеваниях аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
Рекомендовано обследование родственников первой линии (братьев, сестер и родителей) пациентов с АДГА с целью выявления семейных форм заболевания, в которых риск наследования мутации составляет 50% для всех членов семьи	I	C
При большой вероятности наличия АДГА рекомендовано направить пациента к специалисту — генетику для проведения обследования членов семьи и выполнения молекулярно-генетического тестирования	I	C
В связи с вариабельностью возраста дебюта заболевания, оправдано проведение регулярного скрининга каждые 5 лет для «здоровых» родственников пациента, находящихся в группе риска, пока клиническими или генетическими методами диагноз не будет подтвержден или исключен	I	C
При семейной форме АДГА, не обусловленной генетическими синдромами, скрининг должен быть направлен на выявление аневризмы не только в грудном отделе аорты, но и на всем протяжении артериального русла (включая церебральные артерии)	IIa	C

АДГА = аневризма или диссекция грудного отдела аорты

a Класс рекомендаций — b Уровень доказательности

7.2 Заболевания аорты, ассоциированные с наличием двустворчатого аортального клапана

Заболевания, ассоциированные с наличием двустворчатого клапана аорты, подробно описаны в Рекомендациях ЕОК 2012 года по диагностике и лечению клапанных пороков сердца. Дилатация аорты (увеличение диаметра просвета >40 мм независимо от площади поверхности тела или соотношение более $27,5$ мм/м² у лиц невысокого роста) часто ассоциируется с наличием двустворчатого клапана. У пациентов, имеющих двустворчатый аортальный клапан по типу левой и правой коронарных створок, наиболее распространена дилатация восходящего отдела, но также встречается расширение корня аорты. При наличии правой коронарной и некоронарной створок преимущественно наблюдается поражение восходящей аорты, в то время как корень аорты редко вовлекается в патологический процесс. Степень дилатации максимальна в тубулярной части аорты, при этом поражение дуги аорты встречается достаточно редко. Только у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном по типу левой и правой коронарных створок встречается комбинация с коарктацией аорты. Кроме повышения вероятности дилатации аорты и формирования аневризмы, наличие двустворчатого аортального клапана способствует увеличению риска диссекции и разрыва сосудистой стенки. У пациентов всегда следует проводить скрининг среди родственников первой линии. Показания к хирургическому лечению при наличии двустворчатого аортального клапана не отличаются от рекомендованных при других состояниях, сопровождающихся дилатацией аорты, кроме синдрома Марфана. Риск диссекции и разрыва значительно возрастает при превышении диаметра аорты более 60 мм.

Рекомендации по ведению пациентов с двустворчатым аортальным клапаном, имеющих дилатацию корня аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
При наличии двустворчатого клапана аорты пациентам следует проводить исходное ТТ ЭхоКГ с целью оценки диаметра корня аорты и восходящего отдела	I	C
МРТ сердца или КТ показано пациентам с двустворчатым аортальным клапаном при невозможности точной оценки морфологии корня аорты и восходящего отдела по данным ТТ ЭхоКГ	I	C
Повторные измерения корня аорты или восходящего отдела показаны всем пациентам с двустворчатым аортальным клапаном. Временные интервалы зависят от размеров аорты, скорости прогрессирования дилатации и особенностей семейного анамнеза.	I	C
В случае превышения диаметра корня аорты или восходящего отдела >45 мм или при увеличении размеров >3 мм/год по данным эхокардиографии, показан ежегодный контроль размеров аорты	I	C
В случае превышения диаметра аорты >50 мм или при увеличении размеров >3 мм/год по данным эхокардиографии, показано подтверждение результатов измерения с помощью дополнительных визуализирующих методов (КТ или МРТ)	I	C

Рекомендации по ведению пациентов с двустворчатым аортальным клапаном, имеющих дилатацию корня аорты (продолжение)

	Класс ^a	Уровень ^b
При наличии двустворчатого клапана аорты, хирургическое вмешательство на восходящем отделе:		
показано при увеличении диаметра корня аорты или восходящего отдела >55 мм	I	C
показано при увеличении диаметра корня аорты или восходящего отдела >50 мм в присутствии других факторов риска ^c	I	C
показано при увеличении диаметра корня аорты или восходящего отдела >45 мм и наличии показаний к хирургическому протезированию клапана	I	C
β-блокаторы могут быть рекомендованы пациентам с двустворчатым аортальным клапаном и расширением корня аорты >40 мм	IIb	C
В связи с наследственным характером заболевания, рекомендован скрининг родственников первой линии	IIa	C
У пациентов с двустворчатым аортальным клапаном и расширением корня аорты (>40 мм), имеющих любую эластопатию, следует ограничить изометрические упражнения с высокой статической нагрузкой (например, тяжелая атлетика)	III	C

КТ = компьютерная томография; МРТ = магнитно-резонансная томография; ТТ ЭхоКГ = трансторакальная эхокардиография.

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

^c Коарктация аорты, системная гипертензия, семейный анамнез случаев диссекции аорты и/или увеличение диаметра аорты >3 мм/год (по данным повторных измерений с использованием одной и той же техники визуализации, при сравнительной оценке размеров аорты на одинаковом уровне и подтверждении результатов другими методами)

7.3 Коарктация аорты

Данная тема подробно изложена в Рекомендациях ЕОК 2010 года по лечению врожденных пороков сердца у взрослых. Коарктация аорты, как правило, располагается в месте впадения артериального протока, в то время как другие локализации встречаются крайне редко (по убыванию частоты — восходящий, нисходящий отдел грудной аорты и абдоминальная аорта).

Рекомендации по вмешательствам при коарктации аорты

	Класс ^a	Уровень ^b
У пациентов, имеющих различия в уровне артериального давления >20 ммHg между верхними и нижними конечностями при неинвазивном измерении, независимо от наличия или отсутствия симптомов, но при наличии гипертензии в артериях нижних конечностей (>140/90 ммHg для взрослых), патологической реакции АД на нагрузку или значительной гипертрофии левого желудочка, показано хирургическое вмешательство	I	C
Независимо от градиента давления, у пациентов с артериальной гипертензией и сужением просвета аорты >50% на уровне диафрагмы (по данным МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) следует рассмотреть возможность хирургического вмешательства	IIa	C
Независимо от градиента давления и наличия или отсутствия артериальной гипертензии у пациентов с сужением просвета аорты >50% на уровне диафрагмы (по данным МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) можно рассмотреть возможность хирургического вмешательства	IIb	C

КТ = компьютерная томография; МРТ = магнитно-резонансная томография;

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

8. Атеросклеротическое поражение аорты

8.1 Тромбоэмболическая болезнь

Факторы риска не отличаются от вышеописанных при атеросклерозе других локализаций, включая возраст, пол, курение, артериальную гипертензию, диабет, гиперхолестеринемия, малоподвижный образ жизни и наличие воспаления. Тромботические массы обычно имеют большой объем и часто вызывают окклюзию артерий среднего или крупного калибра, являясь причиной развития инсульта, транзиторных ишемических атак, инфарктов почек и периферических эмболий. Холестериновые эмболы имеют тенденцию к формированию окклюзий более мелких артерий и артериол, способствуя развитию синдрома «синего пальца» вследствие эмболии пальцевой артерии, возникновению или усилению почечной недостаточности и явлений мезентериальной ишемии. Эмболии также могут быть спровоцированы в ходе процедур катетеризации сердца, внутриаортальной баллонной контрапульсации и кардиохирургических операций. В зависимости от выраженности атеросклеротического поражения аорты выделяют легкую, среднюю и тяжелую стадии, а также 4 степени при полуколичественной оценке патологических изменений (Таблица 10)

Таблица 10 Степени атеросклеротического поражения аорты	
Степень	
Степень I	Нормальная аорта
Степень II	Увеличение толщины интимы без нарушения просвета сосуда
Степень III	Одна или несколько атеросклеротических бляшек, выступающих в просвет сосуда
Степень IV	Атеросклеротическая бляшка с подвижной структурой или признаками изъязвления (осложненная бляшка)

Трансторакальная эхокардиография обеспечивает хорошую визуализацию корня аорты и проксимальной части восходящего отдела. Безопасным и хорошо воспроизводимым методом оценки структуры и размеров атеромы является чреспищеводная эхокардиография, где дополнительные преимущества имеет многоплоскостная 3D реконструкция в режиме реального времени. Интраоперационное эпияортальное УЗ сканирование (2D или 3D) также способствует получению точных результатов. Выполнение КТ позволяет достичь превосходной визуализации и дополнительно уточнить анатомию и степень кальциноза атеромы. МРТ может быть полезным для определения структуры бляшки.

Рекомендации по ведению пациентов с наличием атеросклеротического поражения аорты		
	Класс ^а	Уровень ^б
При наличии атеросклеротического поражения рекомендовано проведение общих профилактических мероприятий по контролю имеющихся факторов риска	I	C
При выявлении атеросклеротических бляшек в аорте во время диагностического обследования у пациентов после инсульта или периферических эмболий следует назначить антикоагулянтную или антитромбоцитарную терапию. Выбор между двумя стратегиями зависит от сопутствующей патологии и наличия других показаний к этим видам терапии.	IIa	C
Профилактическое хирургическое вмешательство при наличии атеросклеротического поражения аорты высокого риска не рекомендовано	III	C

^а Класс рекомендаций — ^б Уровень доказательности

8.2 Формирование подвижных тромбов в аорте

Формирование подвижных тромбов в аорте при отсутствии диффузного атеросклеротического поражения иногда отмечается по данным ЧП ЭхоКГ у молодых пациентов с инсультом или периферическими эмболиями. Наиболее частой локализацией тромбов является дуга аорты. Предложенные методы лечения: медикаментозное (гепарин), эндоваскулярное стентирование или открытое хирургическое вмешательство на аорте в настоящее время не имеют убедительной доказательной базы и требуют дальнейшего изучения.

8.3 Атеросклеротическая окклюзия абдоминальной аорты

Атеросклеротическая окклюзия абдоминальной аорты встречается редко и является жизнеугрожающим состоянием, всегда сопровождается высоким риском ампутации нижних конечностей или летального исхода. Наличие обширных коллатералей обычно способно предотвратить явления острой ишемии. Лечение включает хирургическое шунтирование или аорто-подвздошную эндартерэктомию, также предложены эндоваскулярные технологии.

8.4 Кальциноз аорты

Наличие выраженного атеросклеротического процесса в аорте можно диагностировать при рентгенографии грудной клетки (поражение по типу скорлупы или фарфоровая аорта). Кальциноз создает значительные трудности при канюляции и пережатии аорты во время операции, при наложении коронарных шунтов, а также значительно увеличивает риск инсульта и дистальных эмболий. В этой ситуации возможным выходом представляется выполнение аортокоронарного шунтирования на работающем сердце или транскатетерная имплантация аортального клапана без искусственного кровообращения.

8.5 Поражение аорты по типу «кораллового рифа»

Поражение аорты по типу «кораллового рифа» встречается очень редко и является следствием выраженного кальциноза аорты в области устьев почечных артерий и супраренальном сегменте. Подобные кальцинированные бляшки значительно стенозируют просвет аорты и способствуют развитию ишемии кишечника, почечной недостаточности или тяжелой гипертензии вследствие ишемии почек.

9. Аортиты (воспалительные заболевания аорты)

Термин «аортит» объединяет различные воспалительные заболевания аорты, основные из которых перечислены в таблице 11.

Таблица 11 Воспалительные заболевания, ассоциированные с поражением аорты		
Заболевание	Диагностические критерии	Точная постановка диагноза
Гигантоклеточный артериит	<ul style="list-style-type: none">• Возраст на момент начала заболевания >50 лет• Внезапно начинающаяся локализованная головная боль• Болезненность при пальпации или ослабление пульса в области височных артерий• Увеличение СОЭ >50 мм/час• Выявление некротизирующего васкулита при выполнении биопсии стенки артерии	Присутствие трех и более критериев (чувствительность >90%; специфичность >90%)
Артериит Такаясу	<ul style="list-style-type: none">• Возраст на момент начала заболевания <40 лет• Перемежающаяся хромота• Ослабление пульса на плечевой артерии• Шум при аускультации подключичных или сонных артерий• Различия при измерении систолического артериального давления >10 mmHg на обеих руках• Подтверждение наличия стенозов аорты или ее ветвей по данным ангиографии	Присутствие трех и более критериев (чувствительность 90.5%; специфичность 97.8%)
Болезнь Бехчета	<ul style="list-style-type: none">• Эрозии полости рта• Рецидивирующие эрозии в области половых органов• Воспаление сосудистой оболочки глаза или васкулит сосудов сетчатки• Поражения кожи, узловая эритема, воспаление кожи вокруг фолликулов или нарушения чувствительности	Присутствие эрозий полости рта плюс наличие двух из оставшихся трех критериев
Анкилозирующий спондилит	<ul style="list-style-type: none">• Возраст на момент начала заболевания <40 лет• Боли в спине >3 месяцев• Утренняя скованность• Постепенное развитие симптомов• Улучшение состояния после физической нагрузки	Присутствие четырех диагностических критериев

10. Опухоли аорты

Первичные злокачественные опухоли аорты выявляются крайне редко, относятся к классу сарком и характеризуются широкой гистопатологической неоднородностью. Саркомы с поражением интимы имеют происхождение из эндотелиальных клеток (ангиосаркома) или миофибробластов. Лейосаркомы и фибросаркомы развиваются в меди и адвентиции стенки аорты. Наиболее характерным и часто встречающимся клиническим проявлением ангиосаркомы интимы аорты является эмболическая окклюзия мезентериальных или периферических артерий. По имеющимся данным, рекомендуемый объем хирургического вмешательства включает резекцию пораженного участка аорты единым блоком с формированием отрицательного хирургического края и последующим протезированием. Тем не менее, из-за поздней диагностики, часто на стадии появления метастазов, локализации поражения в аорте или наличия сопутствующих заболеваний, осуществить вмешательство в большинстве случаев не представляется возможным. Другие подходы к лечению включают эндартерэктомия или эндоваскулярное протезирование пораженного сегмента аорты. В отдельных случаях возможно назначение адьювантной или паллиативной химиотерапии, а также лучевой терапии.

11. Длительное наблюдение пациентов с заболеваниями аорты

Пациенты с заболеваниями аорты обычно требуют пожизненного наблюдения, независимо от первоначальной стратегии лечения (медикаментозное, интервенционное или хирургическое). Наблюдение включает оценку клинического статуса пациента, коррекцию медикаментозной терапии и, возможно, целей лечения, а также визуализацию различных отделов аорты в динамике. В данном разделе представлены основные принципы длительного наблюдения пациентов после выписки из стационара, выделены отдельные аспекты тактики ведения после успешных вмешательств на аорте.

11.1 Хроническая диссекция аорты

В зависимости от сроков развития выделяют острую (≤ 14 дней), подострую (15–90 дней) и хроническую диссекцию аорты (>90 дней). Хроническая диссекция аорты может иметь неосложненное стабильное течение либо осложняться при прогрессировании хронической ишемией внутренних органов и конечностей, с клиникой упорных периодических болей и даже возможным разрывом аневризмы. Также к хроническим относятся случаи сохранения диссекции нисходящей аорты после операций по поводу расслоения А-типа. Следует различать два возможных клинических варианта течения заболевания: пациенты с изначально острой диссекцией аорты, трансформировавшейся в хроническую фазу, и случаи первичной хронической диссекции. Часто первичная хроническая диссекция аорты протекает бессимптомно и поражение выявляется случайно. Диагноз должен быть подтвержден получением изображения диссекции на поперечном срезе аорты с помощью визуализирующих методов (КТ с контрастированием, ЧП ЭхоКГ или МРТ). Хроническое расслоение аорты характеризуется наличием утолщенной интимы, неподвижного участка интимы в зоне отслойки, возможным тромбированием

ложного просвета или формированием на фоне диссекции хронической аневризмы грудного отдела, в основном в области дуги аорты. Клинические симптомы продолжающейся диссекции включают развитие гематомы средостения или плеврального выпота.

11.2 Наблюдение пациентов после интервенционных вмешательств на грудном отделе аорты

Для пациентов, перенесших хирургическое или эндоваскулярное реконструктивное вмешательство на грудном отделе аорты, первый контрольный визит следует осуществить через месяц после операции, чтобы исключить наличие ранних осложнений. В дальнейшем наблюдение следует проводить через 6 и 12 месяцев, а затем ежегодно. При выборе первичной тактики медикаментозной терапии первый контрольный визит следует планировать через полгода от момента установления диагноза. Для достижения адекватной визуализации после выполнения эндоваскулярной реконструкции грудного отдела аорты, КТ является методом выбора. С целью уменьшения лучевой нагрузки, в будущем возможно расширение показаний к использованию МРТ для динамического наблюдения, за исключением пациентов с эндопротезами аорты из нержавеющей стали (в связи с появлением большого числа артефактов при визуализации). Данный метод безопасен для наблюдения пациентов с нитиновыми стент-графтами, однако не позволяет визуализировать металлический каркас протеза и возможные нарушения его структуры, в связи с чем требуется дополнительное использование рентгенографии грудной клетки. Чреспищеводная эхокардиография в комбинации с рентгенологическим исследованием может применяться у пациентов с тяжелой дисфункцией почек при невозможности введения контраста во время КТ или МРТ. После открытых хирургических операций можно придерживаться менее строго расписания контрольных визитов при подтвержденной стабилизации состояния в течение первого года наблюдения.

11.3 Наблюдение пациентов после интервенционных вмешательств на абдоминальном отделе аорты

11.3.1 Тактика ведения после эндоваскулярной реконструкции аорты

КТ остается методом выбора среди способов визуализации аорты после эндоваскулярной реконструкции. Однако метод является достаточно затратным и подвергает пациентов воздействию ионизирующего излучения и потенциально нефротоксического контрастного вещества. Ультразвуковое дуплексное сканирование аорты с возможным применением контраста позволяет выявить наличие внутренних подтеканий после установки стент-графта при эндоваскулярной реконструкции.

11.3.2 Тактика ведения после открытых хирургических вмешательств

У всех пациентов следует соблюдать оптимальные протоколы медицинского лечения. Наблюдение в послеоперационном периоде целесообразно проводить с интервалом в 5 лет с целью исключения формирования аневризмы в зоне анастомоза протеза с применением цветного доплеровского УЗ сканирования или КТ. Кроме того, пациенты, перенесшие операцию на абдоминальном отделе аорты, имеют высокий риск формирования инцизионной грыжи.

Рекомендации по наблюдению и тактике ведения пациентов с хроническими заболеваниями аорты		
	Класс ^a	Уровень ^b
Хроническая диссекция аорты		
КТ с контрастом или МРТ рекомендовано с целью подтверждения диагноза хронической диссекции аорты	I	C
Первоначально рекомендовано тщательное наблюдение пациентов с хронической диссекцией аорты с применением методов визуализации с целью раннего выявления осложнений	I	C
У асимптомных пациентов с хронической диссекцией восходящего отдела аорты следует рассмотреть возможность планового оперативного вмешательства ^c	IIa	C
У пациентов с хронической диссекцией аорты необходим строгий контроль уровня артериального давления <130/80 мм рт ст	I	C
Хирургическое или эндоваскулярное реконструктивное вмешательство рекомендовано при осложненной диссекции аорты В-типа (диаметр аорты >60 мм, скорость дилатации >10 мм/год, нарушение кровоснабжения внутренних органов, рецидивирующий болевой синдром)	I	C
Наблюдение пациентов после эндоваскулярного лечения заболеваний аорты		
После выполнения ЭВРА / ЭВРГА рекомендовано контрольное наблюдение через 1, 6 и 12 месяцев, а далее ежегодно. Более короткие интервалы могут быть рекомендованы в случае выявления патологических изменений	I	C
КТ рекомендовано в качестве метода выбора при визуализации аорты у пациентов после выполнения ЭВРА / ЭВРГА	I	C
При отсутствии подтеканий и формирования аневризматических расширений в области протезирования в течение первых нескольких лет после ЭВРА, в дальнейшем следует рекомендовать ежегодное выполнение цветной УЗДГ с возможным контрастированием и дополнительное проведение КТ каждые 5 лет	IIa	C
Пациентам, имеющим диаметр аневризмы грудного отдела аорты <45 мм, рекомендовано ежегодное контрольное исследование, в то время как при увеличении размеров от 45 до 55 мм измерения должны проводиться каждые 6 месяцев до достижения стабилизации процесса по данным повторных обследований	I	C
Для динамического наблюдения молодых пациентов после ЭВРА / ЭВРГА более предпочтительно выполнение МРТ по сравнению с КТ с целью уменьшения воздействия ионизирующего излучения (при наличии МРТ-совместимых стент-графтов)	IIa	C
После открытой хирургической реконструкции аорты динамическое наблюдение с применением цветной УЗДГ или КТ может осуществляться с интервалами в 5 лет	IIb	C

AAA = аневризма абдоминальной аорты; КТ = компьютерная томография; УЗДГ = ультразвуковое доплеровское исследование; ЭВРА = эндоваскулярная реконструкция аорты; МРТ = магнитно-резонансная томография; АГА = аневризма грудной аорты; ЭВРГА = эндоваскулярная реконструкция грудного отдела аорты

^a Класс рекомендаций — ^b Уровень доказательности

^c Учитывая возможные коморбидные состояния и периоперационный риск



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

© 2014 Европейское Общество Кардиологов

Никакая часть данных карманных Рекомендаций не может быть переведена или воспроизведена в любой форме без письменного разрешения ЕОК

материал адаптирован из Рекомендаций ЕОК 2014 по диагностике и лечению заболеваний аорты (European Heart Journal 2014 — doi:10.1093/eurheartj/ehu281).

Полнотекстовая версия Рекомендаций доступна на сайте:

www.escardio.org/guidelines

Copyright © European Society of Cardiology 2014 — Все права защищены

Содержимое предназначено только для ознакомления в личных и образовательных целях. Коммерческое использование запрещено. Никакая часть данных карманных Рекомендаций не может быть переведена или воспроизведена в любой форме без письменного разрешения ЕОК. Разрешение может быть получено по письменному запросу в Отдел разработки практических рекомендаций ЕОК по адресу: Les Templiers — 2035 route des colles — CS 80179 Biot — 06903 Sophia Antipolis Cedex — France. Email: guidelines@escardio.org

Заявление об ограничении ответственности:

Настоящие Рекомендации отражают мнение экспертов ЕОК и разработаны на основании тщательного анализа современных научных и клинических подходов, актуальных на момент публикации, в соответствии с принципами доказательной медицины.

ЕОК не несет ответственности в случае любых возможных противоречий, несоответствий и/или расхождений между настоящими Рекомендациями и любыми другими официальными регламентирующими документами соответствующих органов здравоохранения, в том числе в отношении эффективности терапевтических мероприятий.

Специалистам в области здравоохранения следует руководствоваться Рекомендациями ЕОК в клинической практике при выборе и реализации профилактических, диагностических или терапевтических медицинских стратегий.

Тем не менее, настоящие Рекомендации ни в коей мере не снимают индивидуальной ответственности с клинициста в процессе принятия решений относительно оценки состояния здоровья пациента и дальнейшего консультирования его и родственников (в случае необходимости). Кроме того, они не освобождают специалистов от тщательного и полного рассмотрения имеющихся официальных обновляемых руководящих документов, выдаваемых компетентными органами здравоохранения, с целью улучшения ведения пациентов в соответствии с существующими этическими и профессиональными обязательствами.

Также специалист в области здравоохранения несет ответственность в плане проверки соответствия применяемых лечебных технологий действующим правилам и положениям, регламентирующим использование лекарственных препаратов и медицинских устройств на данный момент времени.

С более подробной информацией можно ознакомиться по адресу

www.escardio.org/guidelines



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

ЕВРОПЕЙСКОЕ ОБЩЕСТВО КАРДИОЛОГОВ
LES TEMPLIERS - 2035 ROUTE DES COLLES
CS 80179 BIOT
06903 SOPHIA ANTIPOLIS CEDEX, ФРАНЦИЯ CE
ТЕЛЕФОН: +33 (0)4 92 94 76 00
ФАКС: +33 (0)4 92 94 76 01
Эл. почта: guidelines@escardio.org

С более подробной информацией можно ознакомиться по адресу

www.escardio.org/guidelines