



Клинические рекомендации

Аневризмы грудной и торакоабдоминальной аорты

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:

- I71.1 Аневризма грудной части аорты разорванная
- I71.2 Аневризма грудной части аорты без упоминания о разрыве
- I71.5 Аневризма грудной и брюшной аорты разорванная
- I71.6 Аневризма грудной и брюшной аорты без упоминания о разрыве

Возрастная группа: **Взрослые**

Год утверждения: **2023**

Разработчик клинических рекомендаций:

1. **Российское общество ангиологов и сосудистых хирургов**
2. **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**
3. **Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению**
4. **Российское общество хирургов**
5. **Российское кардиологическое общество**

Содержание

Оглавление

Список сокращений	5
Термины и определения	6
1. Краткая информация.....	9
1.1 ОПРЕДЕЛЕНИЕ АНЕВРИЗМЫ ГРУДНОЙ АОРТЫ.....	9
1.2 ЭТИОЛОГИЯ.....	9
1.3 Факторы риска.....	10
1.4 Естественное течение.....	10
1.5 Эпидемиология заболеваний грудной аорты.....	11
1.6 КОДИРОВАНИЕ ПО МКБ 10.....	12
1.7 КЛАССИФИКАЦИИ АНЕВРИЗМ ГРУДНОГО ОТДЕЛА АОРТЫ.....	12
2. ДИАГНОСТИКА	15
2.1 ЖАЛОБЫ И АНАМНЕЗ	15
2.2 ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ.....	15
2.3 ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА.....	15
2.4 ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА	17
2.5 ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ СКРИНИНГА НАСЕЛЕНИЯ	25
2.6 ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ЛОГИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ГРУДНОЙ АОРТЫ	28
3. ЛЕЧЕНИЕ	29
3.1 <u>АНЕВРИЗМА КОРНЯ И ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ</u>	<u>31</u>
3.1.1 <u>Краткая информация.....</u>	<u>31</u>
3.1.2 <u>Классификация аневризм и расслоений восходящей аорты</u>	<u>36</u>
3.1.3 <u>Диагностика патологии восходящей аорты</u>	<u>40</u>
3.1.4 <u>Лечение заболеваний восходящего отдела аорты (стратификация риска)</u>	<u>54</u>

3.1.5	Консервативное лечение	57
3.1.6	Открытое хирургическое лечение	59
3.1.7	Периоперационное ведение	71
3.1.8	Эндоваскулярное лечение	74
3.2	АНЕВРИЗМА ДУГИ АОРТЫ	77
3.2.1	Краткая информация.....	77
3.2.2	Диагностика аневризм дуги аорты.....	80
3.2.3	Показания к хирургическому лечению	84
3.2.4	Открытое хирургическое лечение, методы защиты органов и обеспечение операций.....	87
3.2.5	Гибридное протезирование дуги аорты («замороженный хобот слона»)	90
3.2.6	Эндоваскулярное лечение	95
3.3	РЕДКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГРУДНОЙ И ТОРАКОАБДОМИНАЛЬНОЙ АОРТЫ .	102
3.3.1	Тромб.....	102
3.3.2	Аберрантная правая подключичная артерия с дивертикулом Коммерелля	103
3.3.3	Травма	104
3.3.4	Инфекция.....	107
3.3.5	Аортит.....	109
3.4	АНЕВРИЗМА НИСХОДЯЩЕЙ ГРУДНОЙ И ТОРАКОАБДОМИНАЛЬНОЙ АОРТЫ	114
3.4.1	Краткая информация.....	114
3.4.2	Консервативное лечение	120
3.4.3	Показания к хирургическому лечению	123
3.4.4	Методы защиты органов и обеспечение операций	125
3.4.5	Открытое хирургическое лечение	128
3.4.6	Послеоперационное ведение	130
3.4.7	Эндоваскулярное лечение	132
4.	РЕАБИЛИТАЦИЯ	155
5.	ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ	155
6.	ОРГАНИЗАЦИЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ	155
7.	ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ	156

7.1 НЕРЕШЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ	156
КРИТЕРИИ КАЧЕСТВА ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ	158
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	163
ПРИЛОЖЕНИЕ А1. СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ	220
ПРИЛОЖЕНИЕ А2. МЕТОДОЛОГИЯ РАЗРАБОТКИ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	222
ПРИЛОЖЕНИЕ А3. СПРАВОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ.....	227
ПРИЛОЖЕНИЕ Б. АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА	230
ПРИЛОЖЕНИЕ В. ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА.....	231

Список сокращений

- АВА – аневризма восходящей аорты
- АДА – аневризма дуги аорты
- АК – аортальный клапан
- АН – аортальная недостаточность
- АНА – Аневризма нисходящей аорты
- ВА – восходящая аорта
- ВВ – висцеральные ветви
- ГМК – гладкомышечные клетки
- ДАК – двустворчатый аортальный клапан
- ИБС – ишемическая болезнь сердца
- ИМГ – интрамуральная гематома
- ИЭ – инфекционный эндокардит
- ЛЖ – левый желудочек
- МРТ – магниторезонансная томография
- ОАС – острый аортальный синдром
- ПАЯ – пенетрирующая аортальная язва
- КТА – компьютерно-томографическая ангиография
- СРБ – С-реактивный белок
- СТС – синотубулярное соединение
- ТАА – торакоабдоминальная аневризма аорты
- ТТ-ЭхоКГ – трансторакальная эхокардиография
- ФВ – фракция выброса
- ФК – фиброзное кольцо
- ЧП-ЭхоКГ – чреспищеводная эхокардиография
- ЭКГ – электрокардиография
- ЭхоКГ – эхокардиография

Термины и определения

Аневризма аорты («истинная») – стойкое локальное расширение аорты, превышающее ее нормальный диаметр в данном отделе как минимум на 50%.

Аортальный клапан – клапан сердца, располагающийся в устье аорты между начальным отделом последней и выходным трактом левого желудочка.

Аортальная недостаточность – обратный ток крови из аорты в левый желудочек в фазу диастолы.

Аортальный стеноз – обструкция на уровне аортального клапана на пути потока крови в результате врожденной или приобретенной структурной деформации и/или аномалии клапана, а также вследствие дисфункции протеза аортального клапана.

Корень аорты – наиболее проксимальная зона восходящей аорты, располагающаяся от уровня выходного тракта левого желудочка до синотубулярной зоны, являющейся границей между корнем и тубулярной частью восходящей аорты.

Исход — любой возможный результат, возникающий от воздействия причинного фактора, профилактического или терапевтического вмешательства, все установленные изменения состояния здоровья, возникающие как следствие вмешательства.

Конфликт интересов — ситуация, при которой у медицинского или фармацевтического работника при осуществлении ими профессиональной деятельности возникает личная заинтересованность в получении лично либо через представителя компании материальной выгоды или иного преимущества, которое влияет или может повлиять на надлежащее исполнение ими профессиональных обязанностей вследствие противоречия между личной заинтересованностью медицинского работника или фармацевтического работника и интересами пациента.

Клапанные пороки сердца – нарушения работы сердца, обусловленные морфологическими и/или функциональными изменениями одного или нескольких его клапанов. Изменения клапанов могут быть в виде стеноза, недостаточности или их сочетания.

Клиническое исследование — любое исследование, проводимое с участием человека в качестве субъекта для выявления или подтверждения клинических и/или фармакологических эффектов исследуемых продуктов, и/или выявления нежелательных реакций на исследуемые продукты, и/или изучения их всасывания, распределения,

метаболизма и выведения с целью оценить их безопасность и/или эффективность. Термины «клиническое испытание» и «клиническое исследование» являются синонимами.

Лабораторная диагностика — совокупность методов, направленных на анализ исследуемого материала с помощью различного специализированного оборудования.

Лекарственные препараты — лекарственные средства в виде лекарственных форм, применяемые для профилактики, диагностики, лечения заболевания, реабилитации, для сохранения, предотвращения или прерывания беременности.

Медицинское вмешательство — выполняемые медицинским работником и иным работником, имеющим право на осуществление медицинской деятельности, по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, диагностическую, лечебную, реабилитационную или исследовательскую направленность виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций, а также искусственное прерывание беременности.

Медицинский работник — физическое лицо, которое имеет медицинское или иное образование, работает в медицинской организации и в трудовые (должностные) обязанности которого входит осуществление медицинской деятельности, либо физическое лицо, которое является индивидуальным предпринимателем, непосредственно осуществляющим медицинскую деятельность.

Пациент — физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи, независимо от наличия у него заболевания и от его состояния.

Протезирование клапана сердца — замена нативного клапана сердца протезом, выполняющим его функцию.

Рабочая группа по разработке/актуализации клинических рекомендаций — коллектив специалистов, работающих совместно и согласованно в целях разработки/актуализации клинических рекомендаций, и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

Расслоение аорты — разрушение среднего слоя ее стенки, спровоцированного внутривенным попаданием крови, и результирующим разделением слоев стенки аорты с последующим формированием «истинного» и «ложного» каналов аорты. Термин «расслаивающаяся аневризма аорты» обозначает исключительно расслоение ранее существовавшей аневризмы аорты.

Реконструкция (пластика) клапана сердца – восстановление функции клапана сердца без его замены

Симптом (от греч. *symptomos* - признак, совпадение) – это признак какого-либо заболевания, статистически значимое отклонение того или иного показателя от границ его нормальных величин или возникновение качественно нового, не свойственного здоровому организму явления.

Синдром — устойчивая совокупность ряда симптомов с единым патогенезом.

Состояние — изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи.

Тезис-рекомендация — положение, отражающее порядок и правильность выполнения того или иного медицинского вмешательства, имеющего доказанную эффективность и безопасность.

Хирургическое лечение — метод лечения заболеваний путем разъединения и соединения тканей в ходе хирургической операции.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Аневризма грудной аорты определяется как необратимое расширение аорты более чем на 150% от нормального диаметра (5 см и более). Нормальный размер аорты зависит от пола, возраста, веса, размеров тела и не должен превышать 4 см. Расширение аорты свыше нормальных значений, но не достигших критериев аневризмы называют эктазией (дилатацией) аорты. [1]

Расслоение аорты – жизнеугрожающее состояние, характеризующееся разрушением медиального слоя аортальной стенки. Острое расслоение является частью острого аортального синдрома, включающего не только расслоение аорты, интрамуральную гематому и пенетрирующую аортальную язву [2]

1.2 Этиология

Причины развития и патогенетическое течение таких заболеваний как аневризмы и расслоения грудной аорты имеют много общего. Основными факторами риска являются возраст, курение, хронические заболевания легких, артериальная гипертензия. Имеются данные, свидетельствующие об увеличении риска разрыва грудной аорты в 2,6 раза у пациентов старше 60 лет ($p=0,02$) [3]. Также установлено, что у курильщиков аневризма грудной аорты растет с удвоенной скоростью [4]. Вероятно, негативный эффект курения связан с опосредованной активацией матриксных металлопротеиназ (ММП) – цинк-зависимых ферментов, ответственных за деградацию белков экстрацеллюлярного матрикса [5]. Результаты многофакторного анализа свидетельствуют, что хронические заболевания легких в 3,6 раза увеличивают риск разрыва аневризм грудной аорты [3]. Артериальная гипертония играет наиболее значимую роль в расслоении восходящей аорты, оказывая механическое влияние на аортальную стенку. Вследствие повышенного артериального давления затрудняется процесс диффузии через более плотное межклеточное пространство, что приводит к нарушению синтеза коллагена и эластина. Эластические волокна замещаются опорной тканью, которая менее упруга из-за отсутствия в ней коллагена, что приводит к растяжению аорты и дальнейшему нарушению трофики. Чрезмерное напряжение на стенку ведет к быстрому износу эластических и коллагеновых структур и, как следствие, к усилению метаболизма гладкомышечных клеток.

1.3 Факторы риска

Хромосомные аномалии, как синдром Марфана, Лойса-Дитца, Элерса-Данло, Тернера и другие, врожденные аномалии развития (бикуспидальный аортальный клапан, коарктация аорты), дегенерация меди, а также атеросклероз, воспалительные заболевания аорты, травма, беременность играют значительную роль в качестве предрасполагающих факторов развития аневризмы и расслоения грудной аорты. В настоящее время уделяются пристальное внимание «геометрическим» параметрам в качестве факторов риска развития аневризм аорты, к которым относят, кроме диаметра аорты, кривизну аорты, а также степень её элонгации. Установлено, что элонгация нерасширенной восходящей аорты от уровня синотубулярного гребня до брахиоцефального ствола более 90 мм может быть провоцирующим фактором в отношении расслоения аорты типа А [6,7]. А удлинение дуги аорты более 50 мм с высокой долей вероятности предрасполагает к расслоению аорты типа В [8].

1.4 Естественное течение

Выживаемость при естественном течении аневризмы грудной аорты составляет 20% за 5-летний период от момента установки диагноза [9]. Важное значение при прогнозировании состояния имеет размер грудной аорты пациента. Общеизвестно, что диаметр аорты с возрастом имеет тенденцию к увеличению. Так, ежегодное расширение аневризмы восходящей аорты составляет, в среднем, 1 мм, а для аневризмы нисходящей аорты этот показатель соответствует 3 мм. Большие аневризмы аорты склонны к более быстрому росту. Согласно данным Chau et al., при диаметре аневризмы восходящей аорты равном 8 см темп ее роста увеличивается в 2 раза и составляет 1,9 мм в год [10]. Однофакторный анализ показал, что такие характеристики как нарушение мозгового кровообращения, курение, атеросклероз периферических сосудов достоверно увеличивают скорость роста аневризмы аорты [11]. Установлено, что диаметр восходящей аорты больше у гипертоников по сравнению с теми, кто не страдает артериальной гипертензией [6]. Из результатов исследования, опубликованных Kuzmik G.A. et al. следует, что риск разрыва аневризмы аорты или развития диссекции растет пропорционально её диаметру. Так, ежегодный риск аортальных осложнений у пациентов с диаметром аорты 40-49 мм может достигать 2% [12]. Тогда как у пациентов с аневризмой грудной аорты более 6 см количество осложнений, в том числе летальных, возрастает в 3-4 раза [10]. Таким образом, пациенты с аневризмой грудной аорты находятся в группе высокого риска, что подтверждается данными литературы: только 41% пациентов с аневризмами грудной аорты доживают до госпитального этапа [9].

Острое расслоение грудной аорты является ургентным состоянием. Летальность при естественном лечении от расслоения аорты типа Stanford A вследствие аорто-ассоциированных катастроф составляет 48% в первые двое суток («1% в час»), а к концу первого месяца достигает 70-80%, что трехкратно превышает риск смерти от оперативного лечения. Медикаментозное лечение сопровождается 50-70%-ной летальностью в течение первого месяца и признается неэффективным [2,13,14]. Достоверными предикторами летальности при данном типе расслоения грудной аорты считаются: возраст старше 70 лет, внезапная боль в груди, шок, наличие у пациента тампонады, а также регистрируемая патологическая ЭКГ [15].

Летальность осложненного течения диссекции типа Stanford B составляет примерно 70% в течение первого месяца, а к концу года достигает 92% [14]. Разрыв аорты, инфаркт миокарда, висцеральная гипоперфузия, реперфузионное внутричерепное кровотечение и сердечная недостаточность – основные причины смерти расслоения аорты. При неосложненном течении расслоения аорты типа Stanford B 30-дневная летальность достигает 10-13% [14,16]. Хроническое расслоение аорты типа Stanford B характеризуется относительно доброкачественным течением, среднесрочная выживаемость таких пациентов составляет 70-80%. При данном типе диссекции у 30-40% больных в течение 10-летнего периода имеется склонность к формированию аневризмы аорты. Поздний разрыв аорты, как причина смерти, отмечается в 11-40% случаев [17,18].

1.5 Эпидемиология заболеваний грудной аорты

Частота встречаемости аневризм грудной аорты за последние 2 десятилетия значительно возросла и к настоящему времени достигает 5-10 случаев на 100 тыс. населения в год. Данный прирост обусловлен, в основном, углублением диагностики патологии аорты. Заболевание наиболее характерно для пациентов старшей возрастной группы (50-70 лет). Данная патология аорты выявляется у мужчин в 2-4 раза чаще, чем у женщин [19–21]

Частота встречаемости расслоения грудной аорты как в Азии, так и в Европе, в среднем, составляет 5-30 случаев на 1 млн. населения в год. При этом факт диссекции остается нераспознанным у 38% пациентов при первичном обследовании, а у 28% больных диагноз устанавливается на аутопсии. Заболевание в основном поражает людей в возрасте 50-70 лет, при этом в 2-3 раза чаще регистрируется у мужчин [16,19,21]. Стоит отметить, что женщины реже страдают острой аортальной патологией. Однако, согласно проведенному исследованию, именно женский пол характеризуется 2-кратно большим риском летального исхода по сравнению с мужчинами. Это обусловлено наличием скудной клинической картины и, как следствие, поздней диагностикой заболевания [22,23]

1.6 Кодирование по МКБ 10

Аневризма и расслоение аорты (I71):

I71.0 – Расслоение аорты;

I71.1 – Аневризма грудной части аорты разорванная;

I71.2 – Аневризма грудной аорты без упоминания о разрыве;

I71.5 – Аневризма грудной и брюшной аорты разорванная;

I71.6 – Аневризма грудной и брюшной аорты без упоминания о разрыве.

1.7 Классификация

Классификация аневризм грудной аорты включает в себя следующие понятия:

- Аневризма корня аорты;
- Аневризма восходящей аорты;
- Аневризма дуги аорты;
- Аневризма нисходящей аорты;
- Торакоабдоминальная аневризма.

Также предложено разделение на сегменты аневризмы нисходящего отдела грудной аорты [**Error! Reference source not found.**]:

- Тип А – вовлекает проксимальную треть нисходящей аорты;
- Тип В – вовлекает среднюю треть нисходящей аорты;
- Тип С – вовлекает дистальную треть нисходящей аорты.

Кроме того, существует классификация воспалительных аневризм аорты, представленная Svensson L.G. et al., разработанная для пациентов с аорритами различной природы (болезнь Такаясу, гигантоклеточный аортит и др.) [24]

- Тип I – дилатация аорты затрагивает полностью грудной отдел, а также нисходящий или торакоабдоминальный отделы аорты;
- Тип II – дилатация вовлекает восходящий отдел до уровня дуги аорты;
- Тип III – расширение затрагивает торакоабдоминальный отдел аорты;
- Тип IV – аневризматическое расширение субдиафрагмального отдела аорты.

В настоящее время различают несколько различных классификаций диссекции аорты: DeBakey, Robicsek и Stanford.

Классификация DeBakey была разработана автором в 1965 году. Данная классификация наиболее полно отражает характер диссекции аорты. Она подразделяет расслоения в зависимости от места повреждения интимы и распространения диссекции:

- Тип I: Диссекция начинается в восходящем отделе аорты и распространяется дистально и вовлекает как минимум дугу, а также нисходящий отдел аорты;
- Тип II: Распространение диссекции ограничено восходящим отделом аорты;
- Тип III: Диссекция начинается в нисходящей аорте дистальнее левой подключичной артерии и распространяется в дистальном направлении до уровня диафрагмы (тип IIIa) или ниже (тип IIIb).

Согласно этой классификации к одному и тому же типу относятся несколько отличающихся друг от друга видов диссекции аорты, которые требуют разных видов оперативных вмешательств.

С учетом этого, Robicsek F. внес дополнения в классификацию De Bakey [25]. Модифицированный вариант отличается от оригинального разделением I типа расслоения аорты на 2 подтипа: расслоение стенки слепо заканчивается в дистальных отделах аорты (тип Ia), в дистальном отделе аорты имеется дополнительная фенестрация (тип Ib). Кроме того, добавлены варианты течения диссекции аорты типа III, а именно: расслоение распространяется анте-, и ретроградно, без дополнительных фенестраций (тип IIIc), расслоение распространяется дистальном направлении и имеет дополнительную фенестрацию в брюшной аорте или подвздошном сегменте (тип IIId). Классификация расслоения аорты по Robicsek F. позволяет более точно понять патологический процесс у конкретного пациента и более тщательно спланировать предстоящее оперативное лечение.

Daily P.O. [26] предложил классификацию, которая подразделяет диссекцию на две категории:

- Тип A – диссекция вовлекает восходящую аорту вне зависимости от локализации повреждения интимы;
- Тип B – диссекция не вовлекает восходящую аорту. Расслоение дуги аорты без вовлечения восходящего отдела также относят к этому варианту.

Данная классификация, являясь более функциональной, разделяет расслоение аорты на проксимальный и дистальный типы и влияет на выбор хирургической тактики. Однако, данная классификация не учитывает ситуации антеградного распространения диссекции, ограниченной только дугой аорты или ретроградного распространения расслоения

нисходящей аорты до уровня восходящего отдела. С этой целью был выделен отдельный тип расслоения аорты – «non-A–non-B» [27]

Выделяют классификацию расслоения аорты, предложенную Svensson L.G. et al., в котором различают 5 классов [28]

- Класс 1 – классическая диссекция аорты с наличием двух просветов (истинного и ложного);
- Класс 2 – интрамуральная гематома без разрыва аорты;
- Класс 3 – надрыв интимы аорты без гематомы (ограниченная диссекция);
- Класс 4 – пенетрирующая атеросклеротическая язва;
- Класс 5 – ятрогенная или травматическая диссекция аорты.

Кроме анатомической классификации в клинической практике применяется классификация стадии расслоения по Wheat M., которая учитывает время от начала первых симптомов до госпитализации пациента:

- Острая стадия – продолжительность расслоения до 2 недель;
- Подострая стадия – продолжительность расслоения от 2 недель до 3 месяцев;
- Хроническая стадия – продолжительность расслоения более 3 месяцев.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Несмотря на то, что зачастую пациенты с аневризмой грудной аорты и незначительная часть больных с расслоением аорты не имеют клинических проявлений, с поражениями аорты потенциально могут быть связан целый ряд симптомов:

— острая резкая, ломящая или пульсирующая боль в груди или животе («ощущение разрыва»), с возможной миграцией в спину, шею, ягодицы, пах или ноги и наводит на мысль о расслоении аорты или другом ОАС;

— кашель, одышка или затрудненное/болезненное глотание, осиплость (из-за паралича левого гортанного нерва), дисфагия, гематемезис, гемоптиз при сдавлении аневризмой или увеличенным ложным каналом при расслоении аорты;

— инфаркт миокарда может быть одной из масок острого расслоения проксимальной аорты;

— инсульт, транзиторная ишемическая атака, параплегия или перемежающаяся хромота как результат ишемии или материальной эмболии при выраженном атеросклерозе аорты (например, при «shaggy aorta») [29–31].

2.2 Физикальное обследование

В некоторых случаях физикальное обследование, включая пальпацию и аускультацию живота, может выявить патологическую пульсацию артерий или турбулентный кровоток, шумы, хотя последний симптом встречается очень редко. Также необходимо сравнивать АД на обеих верхних конечностях.

2.3 Лабораторная диагностика

Базовые лабораторные исследования включают выявление сердечно-сосудистых факторов риска. Лабораторные исследования играют незначительную роль в диагностике острых аортальных заболеваний. При подозрении на расслоение аорты в качестве лабораторной диагностики предложен целый ряд биомаркеров, позволяющих провести дифференциальный диагноз, определить фазу течения заболевания (острый или хронический процесс), а также оценить прогноз [32–34]

С-реактивный белок (СРБ) – чувствительный и неспецифический острофазовый показатель, концентрация которого в плазме крови варьирует в зависимости от

воспалительной стадии. Продемонстрирована прогностическая ценность СРБ как независимого фактора негативного исхода при увеличении концентрации этого биомаркера в крови более 150 мг/л. В то же время анализ СРБ не позволяет дифференцировать диагноз острого расслоения и аневризмы аорты. Кроме того, его диагностическая ценность в первые часы от начала симптомов расслоения аорты остается малозначимой.

Матричные металлопротеиназы относят к важным ферментам экстрацеллюлярного матрикса, которые ответственны за деградацию аортальной стенки. Недавние исследования продемонстрировали наличие ассоциации между данным ферментом и расслоением аорты. Определение концентрации матричных металлопротеиназ имеет диагностическую ценность не только в острый период, но также является информативным биомаркером в долгосрочном периоде наблюдения.

Определение такого высокочувствительного и специфичного биомаркера, как растворимые фрагменты эластина (sELAF), образующегося в результате деградации эластина аортальной стенки, имеет большое значение в ранней диагностике острого расслоения аорты. Отрицательный тест имеет высокую позитивную (94,1%) и особенно негативную (98,8%) прогностическую ценность.

Развивающаяся дегенерация и некроз гладкомышечных клеток аортальной стенки при ее расслоении способствует высвобождению в кровь тяжелых цепей миозина. Концентрация биомаркера значительно возрастает в первые 3–6 часов от начала заболевания. Лабораторный анализ тяжелых цепей миозина может дать информацию об уровне и протяженности расслоения аорты, а также позволяет провести дифференциальную диагностику с острым инфарктом миокарда.

Определенную диагностическую ценность при аортальной патологии имеет кальпонин – регуляторный белок, который объединяет актин и кальмодулин. Выделяют 3 изоформы этого белка: основной (h1), нейтральный (h2) и кислотный (h3) кальпонин. При расслоении аорты типа А концентрация основного и кислотного кальпонины значительно возрастает в первые 6 часов и сохраняется повышенной в течение следующих 12 часов, чего не наблюдается при расслоении аорты типа В. Уровень нейтрального кальпонины не ассоциируется с расслоением аорты.

Одним из наиболее изученных лабораторных биомаркеров заболеваний грудной аорты является D-димер – продукт деградации фибрина, определение которого указывает на активацию в организме фибринолитической активности. D-димер может быть использован в качестве индикатора типа расслоения аорты и предиктора в оценке прогноза. В первые сутки появления симптомов элевация D-димера более 500 нг/мл может указывать

на острую диссекцию аорты. Однако поскольку D-димер может повышаться и при других состояниях, включая эмболию легочной артерии, тромбоз коронарного русла и т.д. специфичность данного показателя невелика. Также, при определении данного маркера может иметь место негативная реакция в случаях интрамуральной гематомы или тромбированного ложного канала.

2.4 Инструментальная диагностика

Визуализирующие методы имеют основополагающее значение для диагностики и наблюдения за пациентами с заболеваниями грудной аорты. Выбор адекватного метода от клинического проявления, фонового клинического статуса, локализации патологического процесса, возраста пациента. Кроме того, должно быть учтен опыт клиник в диагностике данных заболеваний и доступ к методам визуализации. Ниже представлен краткий обзор методов визуализации при патологии грудной аорты.

Рентгенография

При рентгенографии грудной клетки, выполненной по другим показаниям, в качестве находок могут быть обнаружены аномалии контура и размеров аорты, побуждающие выполнить другие визуализирующие исследования. Однако рентгенография грудной клетки недостаточно чувствительна, чтобы окончательно исключить патологию грудной аорты, в том числе дуги аорты. Объединенные данные показывают, что прогностическая чувствительность расширенного средостения или аномального контура аорты составляет 64% и 71% соответственно [35]. Для пациентов с травмой грудной клетки рентгенография грудной клетки является плохим скрининговым тестом для диагностики повреждения аорты [36–38]. Резко очерченный нормальный контур средостения иногда используется для исключения гематомы средостения (предполагающей широкое средостение, аномальный контур средостения, смещение вниз левого главного бронха и отклонение пищевода). Однако эти признаки гемомедиастинума при повреждении аорты чаще являются ложноположительными [37]

Эхокардиография

Эхокардиографическое исследование аорты — рутинная часть стандартного эхокардиографического исследования [39]. Хотя трансторакальная эхокардиография (ТТ-ЭхоКГ) не является методом выбора для полной оценки аорты, она полезна для диагностики и последующего наблюдения в динамике. Для оценки аорты первостепенное значение имеет супрастернальная проекция: анализ дуги аорты должен проводиться при всех ТТ-ЭхоКГ исследованиях. Эта проекция, прежде всего, позволяет получить изображения дуги аорты и трех основных супрааортальных сосудов; однако увидеть всю грудную аорту при

ТТ-ЭхоКГ невозможно. Аневризма дуги аорты, кальцинированная бляшка, тромб могут быть обнаружены при использовании супрастернального окна при адекватном качестве изображения. Через это окно в режиме непрерывно-волнового доплеровского исследования можно заподозрить наличие коарктации аорты, открытый артериальный проток.

Относительная близость пищевода и дуги аорты позволяет получать изображения с высоким разрешением с помощью высокочастотной чреспищеводной эхокардиографии (ЧП-ЭхоКГ). ЧП-ЭхоКГ превосходит ТТ-ЭхоКГ по уровню визуализации дуги аорты и играет важную роль в условиях, когда компьютерная или магнитно-резонансная томография может быть недоступна или невозможна, например, в отделении интенсивной терапии или операционной. Мультипланарная визуализация улучшает оценку аорты от ее корня до нисходящего отдела [39] ЧП-ЭхоКГ является полунинвазивным методом и требует седации, строгого контроля артериального давления, а также исключения заболеваний пищевода. Вследствие интерпозиции правого бронха и трахеи, короткий сегмент дистального отдела восходящей аорты, как раз перед брахиоцефальным стволом, остается невидимым («слепое пятно»). Изображения восходящей аорты часто содержат искажения, обусловленные реверберацией от задней стенки восходящей аорты или задней стенки правой ветви легочной артерии [40,41] Нисходящая аорта легко визуализируется при исследовании от чревного ствола к левой подключичной артерии. При дальнейшем проксимальном смещении датчика визуализируется дуга аорты. Трехмерная ЧП-ЭхоКГ в режиме реального времени обладает некоторыми преимуществами по сравнению с двумерным ЧП-ЭхоКГ, но его превосходство в клинической практике пока еще изучено недостаточно [42].

Эхокардиография – это оператор-зависимый метод исследования, поэтому серийные исследования должны проводиться по стандартизированным протоколам опытными специалистами в лабораториях с внедренными процессами обеспечения качества [43].

Компьютерная томографическая ангиография

Компьютерная томографическая ангиография (КТА) — наиболее часто используемый метод визуализирующего исследования для оценки состояния аорты, который обладает множеством преимуществ по сравнению с другими методами визуализирующих исследований. В настоящее время КТА остается методом первого выбора [**Error! Reference source not found.**]. КТА позволяет быстро получать трехмерные

изображения аорты и окружающих структур с высоким пространственным разрешением, что облегчает диагностику и помогает при планировании лечения.

Протоколы сбора данных с синхронизацией с ЭКГ имеют решающее значение в уменьшении числа артефактов движения аорты [44,45]. КТ сканеры высокого класса являются предпочтительным из-за их высокого пространственного и временного разрешения по сравнению с устройствами ниже классом [46–50]. Неконтрастная КТ с последующим контрастным исследованием является рекомендуемым протоколом. Отложенная визуализация рекомендуется после эндоваскулярного лечения для обнаружения эндодивертикул или псевдоаневризм, поскольку эхокардиография часто ограничена в применении из-за наличия металлических устройств и клип, а ЧП-ЭхоКГ является полуинвазивным и, следовательно, не оптимальным для наблюдения. У подходящих кандидатов сканирование с использованием 64-детекторных систем или устройств более высокого уровня с одномоментной КТ-коронарографией может подтвердить или исключить наличие значимого поражения коронарного русла сердца перед транскатетерным или хирургическим вмешательством. КТА позволяет обнаружить расположение пораженного сегмента, максимальный диаметр расширения, наличие атеромы, тромба, ИМГ, ПАЯ, кальцификации, а также распространение поражения аорты на ее ветви. Кроме того, расширение области сканирования на брахиоцефальные сосуды и подвздошные/бедренные артерии может помочь в планировании хирургических или эндоваскулярных лечебных процедур.

Визуализация хода истинного канала аорты является важным звеном в диагностике таких пациентов. При диссекции аорты истинный канал, как правило, имеет спиралевидный ход и лентовидную форму. Одним из наиболее ценных диагностических КТ признаков является «симптом клюва» («beak sign») – наличие острого угла между интимомедиальным лоскутом и наружной стенкой ложного канала. Дополнительным критерием при определении истинного канала могут быть кальцинаты в стенке (интимальной выстилке), которые отсутствуют в ложном канале [51,52]. Также данный метод визуализации позволяет выявить предикторы нестабильности аортальной стенки – утолщения и уплотнения, геморрагическую трансформацию внутрипросветных тромботических масс, деформацию контуров стенки аорты и выраженное уплотнение парааортальной клетчатки [53–55].

Поскольку аорта является сложной геометрической структурой, измерения диаметров должны производиться перпендикулярно оси кровотока в аорте. Стандартизованные измерения позволяют лучше оценить изменения размеров аорты с течением времени и избежать ошибочных выводов о ее росте. Тщательные измерения и

сравнение серий исследований (используя одинаковую технику и способ визуализации) имеют решающее значение для исключения случайных ошибок. Достоверное определение диаметра одного и того же сегмента аорты в разные временные периоды требует стандартизации измерений. Поэтому измерения диаметров аорты предпочтительно выполнять в режиме синхронизации с электрокардиограммой (ЭКГ). Получение точного результата при измерении размеров аорты и отсутствии информации о фазе сердечного цикла, когда получено изображение, затруднительно. Наилучшую воспроизводимость дают изображения, полученные в диастолу. [56–58].

Рекомендуется определять максимальный диаметр аневризмы с помощью трехмерной (3D) реконструкции КТ-изображения [**Error! Reference source not found.**]. Этот подход характеризуется более точными и воспроизводимыми измерениями истинных размеров аорты в сравнении с определением диаметров на основании аксиальных срезов, особенно при наличии извитого или перекрученного сосуда, когда ось аорты и кранио-каудальная ось пациента не параллельны [59]. Если невозможно выполнить 3D и мультипланарную реконструкции, размер меньшей оси эллипса (меньший диаметр), как правило, наиболее точно отражает истинный максимальный диаметр аневризмы, особенно при наличии извитости аорты [60]. Однако пораженный сегмент аорты необязательно имеет правильную округлую форму, и, в частности, при извитых аневризмах погрешность измерений может быть вызвана косым срезом вне центральной оси аорты. При измерении по меньшей оси может произойти недооценка истинных размеров аневризмы. Среди пациентов с наименьшей осью <50 мм 7% имеют диаметр аневризмы >55 мм, определенный по большей оси при криволинейном многоплоскостном преобразовании [61]. На сегодняшний день отсутствует общепринятое мнение насчет того, нужно ли учитывать толщину стенки аорты при определении ее диаметра с использованием различных методов визуализации. Здесь различия могут быть большими в зависимости, например, от толщины тромботических наложений на артериальной стенке [62].

Межисследовательская и внутриисследовательская вариабельность при анализе серии КТ не должна превышать 5 мм, поскольку такая погрешность рассматривается как значимая [63,64]. При проведении последовательных измерений рекомендуется использовать идентичный метод визуализации, а перед принятием решения о тактике лечения необходимо проанализировать все серии диагностических снимков.

Кроме этого необходимо уделять внимание анатомическим вариантам дуги аорты, поскольку это может повлиять не только на выбор метода лечения, но и на прогноз пациента. Выделяют 3 основных типа, ориентированные на положение брахиоцефального

ствола к ходу дуги аорты. При дуге аорты I типа все 3 супрааортальные артерии отходят в одной горизонтальной плоскости. Если брахиоцефальный ствол берет начало между горизонтальными плоскостями внешней и внутренней кривизны дуги аорты – это дуга аорты II типа. При дуге аорты III типа брахиоцефальный ствол берет начало ниже плоскости внутренней кривизны дуги аорты [65]. Также рекомендуется указывать в протоколе проведенного исследования определяется ли общий ствол для брахиоцефального ствола и левой общей сонной артерии или есть отдельное ответвление левой позвоночной артерии.

Диагностическая точность КТА для обнаружения расслоения аорты или ИМГ с поражением грудной аорты достаточна высока (чувствительность — 100%, специфичность — 98%) [66]. Аналогичная диагностическая точность касается обнаружения травматического повреждения аорты [65,67]. Другие особенности ОАС, такие как ПАЯ, тромб, ложная аневризма и ее разрыв являются легко диагностируемыми при КТА [68].

К недостаткам КТА относятся введение йод-содержащего контрастного препарата, который может вызывать аллергические реакции или почечную недостаточность. КТА следует применять с осторожностью у новорожденных, детей и молодых людей, особенно у женщин, у которых риск радиационно-индуцированных злокачественных новообразований является наибольшим [[67,69–71]]. Средняя доза облучения при КТА оценивается в пределах 10-15 мЗв.

Магнитно-резонансная ангиография

Магнитно-резонансная ангиография (МРА) позволяет получать трехмерные изображения аорты и окружающих структур с высокой контрастностью и высоким пространственным разрешением. МРА имеет очевидные преимущества перед КТ, включая превосходную контрастность мягких тканей, отсутствие ионизирующего излучения, а также возможность отображать и количественно определять функциональные параметры. Сочетание анатомических и функциональных параметров в одном обследовании означает, что МРА может потенциально обеспечить более полную оценку патологии грудного отдела аорты. Однако относительно долгие сроки получения данных ограничивают использование МРА при неотложных состояниях.

Магнитно-резонансная ангиография (МРА) является наиболее часто используемой МРТ-методикой визуализирующего исследования дуги аорты как до, так и после операции. Методики МРА с контрастированием используют эффект сокращения времени T1 при введении контрастных веществ на основе хелатов гадолиния в кровь с целью получения хорошего внутрисосудистого сигнала вместо использования непосредственного движения кровотока, как при использовании поточной времяпролетной и фазово-контрастной

методик [65,72]. Обсуждается частота встречаемости нефрогенного системного фиброза, который ограничивает применение МРА с контрастированием у пациентов с почечной недостаточностью [73]. В настоящее время ведутся активные исследования по изучению значимости депонирования гадолиния в организме человека, особенно в головном мозге, после обследования с контрастированием [74,75]. Предотвращение облучения или воздействия йодсодержащего контраста при МРА особенно важно у молодых пациентов. Более длительное время сканирования при МРА в отличие от КТА является особой проблемой у пациентов с острой болью в груди и клаустрофобией.

В дополнение к внутричерепной ультразвуковой доплерографии для оценки замкнутости Виллизиева круга можно использовать МРТ головы, что помогает прогнозировать риск недостаточного коллатерального кровотока и инсульта. МРА грудного отдела аорты с временным разрешением является оптимальным методом для изучения подвижности, жесткости и динамики разделяющих мембран, а также возникающих статических или динамических механизмов окклюзии крупных сосудов.

Аортография

При классической инвазивной аортографии визуализируется просвет аорты, ее боковые ветви и коллатерали [76–78]. В качестве метода исследования просвета сосуда ангиография обеспечивает получение точной информации о форме и размерах аорты, а также наличии каких-либо аномалий, хотя поражения самой стенки аорты, а также выстланные тромботическими массами дискретные аневризмы дуги аорты могут быть пропущены. Кроме того, ангиографические методы позволяют оценить и, при необходимости, провести лечение поражений коронарных артерий и ветвей аорты. Наконец, можно оценить состояние аортального клапана и функцию левого желудочка.

С другой стороны, ангиография является инвазивной процедурой, требующей использования контрастных препаратов. С ее помощью можно визуализировать только просвет аорты и, следовательно, дискретные аневризмы дуги аорты могут быть пропущены. Кроме того, этот метод менее доступен, чем ТТ-ЭхоКГ или КТА [76,77]. По этой причине среди методов диагностики первой линии неинвазивные визуализирующие методы в значительной степени заменили аортографию.

Тем не менее, аортография может быть полезной, если находки, полученные при неинвазивных методах обследования, неоднозначны или недостаточны.

Позитронно-эмиссионная томография/компьютерная томография

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) основана на распределении аналога глюкозы F-фтор дезоксиглюкозы (ФДГ), которая интенсивно захватывается гиперметаболическими клетками (например, воспалительными), и может быть использована для обнаружения сосудистого воспаления в магистральных сосудах. Преимущества ПЭТ могут быть объединены с КТА с хорошим разрешением. В ряде публикаций предлагается использовать ПЭТ с ФДГ для оценки степени вовлечения аорты в воспалительный процесс (например, артериит Такаясу, гигантоклеточный (или височный) артериит (ГКА)), чтобы обнаружить внутрисосудистую инфекцию протеза [79–81]. Однако роль этого метода в выявлении инфекции протеза аорты все еще находится в процессе исследования [82].

Внутрисосудистое ультразвуковое исследование

Внутрисосудистое ультразвуковое исследование позволяет получить информацию о состоянии аортальной стенки в радиусе 360° по аксиальной оси в режиме реального времени, используя миниатюрный высокочастотный (10–30 МГц) ультразвуковой датчик. Исследование применяется в основном для сопровождения эндоваскулярного лечения аорты. Одним из главных преимуществ данного метода считается значительное сокращение использования йодсодержащего контраста в ходе эндоваскулярных процедур, что важно для пациентов с почечной недостаточностью. В то же время существуют ограничения использования методики. В случаях извитой аорты с выраженной ангуляцией, а также при значительно дилатированной аорте получение адекватных измерений может быть трудновыполнимо по причине сложной оцентровки датчика в аорте. При этом значительно возрастает риск ятрогенной травмы аорты. Высокая стоимость датчиков и инвазивный характер процедуры лимитирует использование этого метода диагностики для клинических целей, отличных от сопровождения эндоваскулярных процедур [83–85]

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
В качестве визуализирующего метода исследования первой линии при патологии дуги аорты рекомендуется проведение КТ-	I, C	5, C

ангиографии [Error! Reference source not found.]		
Рекомендуется выполнять измерение диаметров аорты на основании заранее заданных анатомических ориентиров перпендикулярно продольной оси [Error! Reference source not found.-Error! Reference source not found.]	I, C	4, C
При повторных визуализирующих исследованиях аорты в течение определенного времени для оценки изменений диаметра рекомендуется использовать метод визуализации с самым низким риском ятрогенных осложнений [Error! Reference source not found.-Error! Reference source not found.]	I, C	3, B
Для предоперационного планирования следует визуализировать всю грудную аорту и аортальный клапан с помощью КТА или МРТ [Error! Reference source not found.]	IIa, B	3, B
ЧП-ЭхоКГ может быть подходящей альтернативой при нестабильной гемодинамике, невозможности транспортировки пациента, неясных результатах МРТ или КТА [Error! Reference source not found.]	IIa, B	4, C
ЧП-ЭхоКГ рекомендуется применять во время всех открытых операций на восходящей и дуге аорты[Error! Reference source not found.]	I, B	4, C

2.5 Особенности проведения скрининга населения

Своевременное выявление заболеваний грудной аорты является актуальной задачей на пути улучшения результатов хирургического лечения. Естественное течение большинства аневризм грудной аорты характеризуется асимптомным течением и зачастую единственной манифестацией (до 70% случаев) является разрыв аорты [55,86]. Отсутствие явных патогномичных клинических симптомов расслоения аорты в 15-43% случаев обуславливают некорректный первичный диагноз, а в 21-53% случаев диагноз устанавливается позднее, чем через 24 часа от начала первых симптомов, что негативно сказывается на выживаемости пациентов [87,88].

Учитывая это, следует проводить клинико-инструментальный скрининг всем пациентам, находящимся в зоне риска аортальных заболеваний.

Среди них пациенты с **семейными аневризмами грудной аорты**. Положительный семейный анамнез аневризмы грудной аорты должен побудить к поиску признаков синдромного заболевания. На сегодняшний день был выявлен ряд генетических мутаций, которые объясняют 20% случаев семейных аневризм грудной аорты. Визуализация аорты родственников первой степени для выявления бессимптомной аневризмы имеет решающее значение. Рекомендуется трансторакальная эхокардиограмма с дополнительной компьютерной томографией или МРТ, если требуется визуализация всей аорты [89,90].

Наличие у пациента аневризмы брюшной аорты должно быть учтено в аспекте дообследования на предмет заболеваний грудной аорты. Представлены данные о том, что в 20-28% случаях при аневризме брюшной аорты обнаруживается аневризма грудной аорты, чаще нисходящего отдела [91].

Бicuspidальный аортальный клапан (БАК) встречается в общей популяции в 1-2% случаев. До 50% пациентов с БАК имеют ассоциированную аортопатию, которая может вовлекать проксимальный отдел аорты и среднюю порцию восходящей аорты [92,93]. Рекомендуется скрининг родственников первой степени с помощью ТТ-ЭхоКГ для определения наличия БАК и/или расширения восходящей аорты. КТА или МРТ могут быть показаны для полной визуализации восходящей аорты и дуги [94]. Может быть полезен эхокардиографический скрининг родственников первой степени в юном возрасте.

Синдром Марфана ассоциируется с прогрессирующей аортопатией, включая расширение корня аорты и может привести к расслоению или разрыву [95] Клинический скрининг пациентов с подозрением на синдром Марфана следует проводить с использованием пересмотренных Гентских критериев [96]. Показан скрининг членов семьи

первой степени вследствие высокой пенетрантности генов (до 50%). Визуализация у членов семьи с подозрением на синдром Марфана должна включать, как минимум, ТТ-ЭхоКГ для оценки статуса восходящей аорты, но предпочтительнее КТА или МРТ для оценки всей аорты. При выявлении дилатации восходящей аорты следует выполнить повторное ТТ-ЭхоКГ через 6 месяцев с целью контроля скорости прогрессирования заболевания. Любой член семьи, страдающий синдромом Марфана даже с восходящей аортой нормального размера, должен ежегодно проходить ЭХО [97].

Синдром Лойса-Дитца

Данный синдром ассоциируется с извитостью артерий и агрессивно прогрессирующим расширением преимущественно восходящей аорты. Члены семьи первой степени должны пройти генетический и клинический скрининг. У этих пациентов следует выполнять ТТ-ЭхоКГ с интервалом в 6 месяцев, если имеется расширение аорты, или через 1 год, если аорта не расширена [97] МРТ-сканирование от основания шеи до таза также рекомендуется каждые 18-24 месяца для оценки степени извитости артерий и наличия часто встречающихся артериальных аневризм или чаще, если наблюдается специфическая патология [98].

Синдром Элерса-Данло (сосудистая форма)

При синдроме Элерса-Данло часто выявляются аневризмы, артериовенозные свищи, разрывы кишечника и матки, спонтанные расслоения и разрывы сосудов среднего или крупного размера, включая ответвления сосудов головы, шеи, грудной клетки, брюшной полости и конечностей. С учетом высокой частоты послеоперационных осложнений с высоким уровнем летальности [99], следует избегать хирургического вмешательства, если только повреждение не считается угрожающим жизни. Клинический и генетический скрининг рекомендуется для родственников первой степени. Следует использовать широко распространенные методы визуализации для документирования анатомии всего сосудистого дерева [100].

Синдром Шерешевского-Тернера

Риск расслоения аорты повышен у этих пациентов 102 и возникает у молодых людей с меньшим диаметром аорты, чем в общей популяции [101]. Отсутствие аномалий аортального клапана или других пороков развития сердца снижает риск расслоения аорты. Данные международного регистра расслоения аорты при синдроме Тернера свидетельствуют о том, что лицам с синдромом Тернера в возрасте старше 18 лет с

индексом размера восходящей аорты $> 2,5 \text{ см/м}^2$ следует рассмотреть возможность операции на аорте для предотвращения расслоения аорты [102].

Существуют и другие генетические синдромы, при которых есть вероятность развития аневризм грудной аорты, приводящих к расслоению типа А. Имеются сообщения о случаях расслоения аорты у пациентов с поликистозной болезнью почек [103,104]. Недостаточно информации, чтобы оценить ценность рутинной или скрининговой визуализации для этих пациентов.

Подобно поликистозу почек, в литературе имеются данные о пациентах с синдромом Нунана, у которых наблюдается расслоение аорты [105–107]. Ценность визуализации или рутинного мониторинга этих пациентов также неизвестна.

Обзор пациентов с синдромом Алажилля-Ватсона также выявил заболевание грудной аорты у небольшой подгруппы этих пациентов [108].

Имеются сообщения о наличии связи аневризм грудной аорты и паховых грыж. Патогенетическая основа этого феномена заключается в нарушении равновесия соединительнотканного гомеостаза, включающего соотношение между коллагеном I и III типа, а также в наличии дисбаланса между ММП и их ингибиторами [109].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Визуализация аорты рекомендуется родственникам первой степени пациентов с аневризмой грудной аорты и/или ее расслоением для выявления пациентов с бессимптомным заболеванием [Error! Reference source not found.].	1, В	3, В
Если у пациента выявлен мутантный ген, связанный с аневризмой и/или расслоением аорты, родственники первой степени должны пройти консультирование и тестирование. Затем только родственники с генетической мутацией должны пройти визуализацию аорты [Error! Reference source not found.].	1, С	5, С
Родственники первой степени пациентов с бicuspidальным аортальным клапаном, заболевания грудной аорты с минимальными факторами риска и/или семейной формой аневризмы и расслоения грудной аорты должны быть обследованы на наличие	1, С	5, С

двустворчатого аортального клапана и бессимптомного заболевания грудной аорты [Error! Reference source not found.].		
Всем пациентам с двустворчатым аортальным клапаном следует обследовать как корень аорты, так и восходящий отдел грудной аорты на предмет наличия признаков расширения аорты [Error! Reference source not found.].	1, В	5, С

2.6 ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ЛОГИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ГРУДНОЙ АОРТЫ

Заболевания грудной аорты являются опасными для жизни состояниями и требуют помещения пациента в стационар, где доступны все соответствующие диагностические и инвазивные меры. Минимальные требования для возможности адекватного ведения этих пациентов включают визуализацию с помощью компьютерной томографии, эхокардиографии и ангиографии; наличие бригады сердечно-сосудистых хирургов, обладающих опытом применения искусственного кровообращения и циркуляторного ареста, а также наличие возможности эндоваскулярного вмешательства. Кроме того, необходимо отделение интенсивной терапии, позволяющее осуществлять непрерывный мониторинг и коррекцию жизненно-важных функций; и специалисты, обладающие личным опытом и знаниями в ведении этой категории пациентов.

Перевод пациентов с заболеваниями грудной аорты, особенно с острыми состояниями, из одного медицинского учреждения в другое является опасным периодом для пациента и должен быть тщательно спланирован и эффективно осуществлен. Залогом успешного результата является полноценное врачебное взаимодействие на всех этапах перевода пациента.

Ретроспективная оценка пациентов с аневризмой грудной аорты и/или расслоением, особенно тех, у кого диагноз был пропущен, имеет решающее значение для изучения путей оптимизации диагностического и лечебного алгоритмов будущих пациентов. Рекомендации по диспансерному наблюдению представлены в разделе 2.5.

3. Лечение

Решением состава рабочей группы принято введение понятия экспертных центров и экспертов по каждой проблеме, что возможно будет значимо влиять на результаты диагностики, открытого хирургического и периперационного лечения пациентов с данной тяжелой патологией аорты.

Значение аортальной команды сложно переоценить и в настоящее время во всех клинических рекомендациях активно обсуждается необходимость наличия таковой для качественного и оптимального способа оказания медицинской помощи пациентам.

Также, по нашему мнению, наличие специалистов и открытого хирургического лечения вместе с эндоваскулярными методами лечения патологии аорты в одной клинике необходимое условие для экспертного центра.

Решением ведущих специалистов РФ по патологии аорты - принято считать экспертными центрами клиники, имеющие опыт ежегодного открытого хирургического лечения каждой конкретной патологии, которая будет рассматриваться ниже.

По открытому хирургическому лечению патологии ВА и дуги – не менее 50 вмешательств на ВА и 20 вмешательств на дуге аорты.

По нисходящей грудной и торакоабдоминальной патологии – не менее 10-15 случаев открытых реконструкций ТАА и грудных аневризм в год по каждой группе.

Что касается эндоваскулярной хирургии - ведущие специалисты не считают необходимым связывать опыт клиники с экспертностью ее, ввиду активного участия приглашенных экспертов для развития эндоваскулярных методик повсеместно.

С учетом опыта и экспертностью центров, возможен более агрессивный подход к показаниям для открытого и эндоваскулярного методов лечения пациентов с аневризматической болезнью аорты. Предлагаются следующие значения диаметров:

Таблица 1. Рекомендуемые пороговые значения размера для вмешательства при бессимптомных аневризмах грудной аорты *

Этиология	Корень аорты	Восходящая аорта	Дуга аорты	Нисходящая и ТАА аорта
Дегенеративные	5,5 см	5,5 см	5,5 см	6 см
Бикуспидальный аортальный клапан ¹	5 см	5 см	5,5 см	6 см
Генетические синдромы ²	4-5 см	4,2-5 см	5-6 см	5-6 см
Семейная аортопатия ^{1,3}	5 см	5 см	5,5 см	5,5 см

Планирующиеся кардиохирургическое вмешательство ¹	на	4,5	4,5 см	5 см	5,5 см
--	----	-----	--------	------	--------

** Пороговые значения размера для вмешательства должны учитывать размер тела пациента эмпирически или с использованием предложенных формул, также имеет значение истончение стенки аорты, соотношение диаметров восходящей и нисходящей аорты, тип строения корня и восходящего отдела аорты, наличия аортальной недостаточности*

1 Для молодых пациентов, дисплазии соединительной ткани и в экспертных центрах – возможна более агрессивная тактика

2 В зависимости от верифицированной генетической патологии

3 Для женщин, ожидающих беременности, порог составляет 4,1-4,5 см

3.1 Аневризма корня и восходящей аорты

3.1.1 Краткая информация

Нормальная анатомия аорты и определения

Аорта представляет собой трубку, основной функцией которой является транспортировка крови. Диафрагма делит аорту на грудной и брюшной отделы. В грудной аорте выделяют три отдела: восходящий, сформировавшийся из *truncus arteriosus*, дугу аорты – производное IV левой артериальной дуги, и нисходящий отдел, развивающийся из дорсального артериального ствола. Стенка аорты состоит из трех слоев: тонкого внутреннего, *tunica intima*, выстланного эндотелием; толстого среднего, *tunica media*, представленного концентрическими листками эластиновых и коллагеновых волокон с краевыми зонами *lamina elastica interna et externa*, а также гладкомышечных клеток (ГМК) и наружного (*tunica adventitia*), в основном содержащего коллаген, *vasa vasorum* и лимфатические сосуды. Стенка синусов Вальсальвы состоит только из резко утолщенной за счет коллагеновых волокон интимы и меди; также могут встречаться циркулярно расположенные ГМК. Створки АК имеют три слоя: аортальный, состоящий преимущественно из коллагеновых волокон, промежуточный, состоящий из относительно рыхлой соединительной ткани, и желудочковый, с преобладанием эластических волокон [110]). Основную механическую нагрузку несет средняя оболочка аорты (медиа) за счет прочных волокон коллагена и эластичных и растяжимых волокон эластина [111] Место для ввода текста.. Вследствие своей эластичности аорта обладает функцией «второго насоса» (эффект Windkessel) во время диастолы [112]. Кроме транспортной функции, аорта участвует в регулировке системного сосудистого сопротивления и частоты сердечных сокращений при помощи рецепторов, чувствительных к давлению, и расположенных в восходящем отделе и дуге аорты [113].

В ВА выделяют два отдела: расположенный проксимально корень, отделенный синотубулярным гребнем от, собственно, восходящего (тубулярного) отдела аорты. Протяженность корня (или луковицы – *bulbus aortae*) аорты составляет в среднем 20-25 мм. Граница между корнем аорты и левым желудочком (ЛЖ) проходит на уровне перехода структур последнего в стенку артериального ствола. Корень аорты состоит из двух групп компонентов: жесткие фиброзные структуры, обеспечивающие поддержание формы и механическую прочность (фиброзное кольцо (ФК) АК, арочные дуги, комиссуральные стержни), и более мягкие и эластичные (синусы Вальсальвы, полулунные заслонки), обеспечивающие демпфирование гемодинамических нагрузок [114]. Кольцо основания

корня аорты, комиссуральные стержни и арочные гребни состоят из мощных пучков коллагеновых волокон. Нормально сформированный трехстворчатый АК состоит из трех полулунных заслонок, расположенных в дистальном отделе выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ). Каждой створке соответствует небольшое выпячивание аорты – синус Вальсальвы [115]. Собственно восходящий отдел аорты представляет собой трубку длиной в среднем 6-8 см, располагающуюся от уровня синотубулярного соединения (СТС) до перехода в дугу аорты – на уровне отхождения брахиоцефального ствола. Как правило, у здоровых взрослых людей максимальный диаметр аорты не превышает 4 см и уменьшается от проксимального отдела к дистальному. В 1991 г. Обществом Сосудистых Хирургов была создана таблица, позднее дополненная А. Evangelista (таблица 1), в которой указаны нормальные размеры аорты у взрослых, полученные на основании анализа результатов рентгеновской компьютерно-томографической ангиографии (РКТА) и обзорной рентгенографии грудной клетки [116,117].

Таблица 1. Нормальные размеры грудной аорты у взрослых (адаптировано из К. W. Johnston, А. Evangelista и соавт., 2010) [116,117]

Зона грудной аорты	Нормальный диаметр, мм
Фиброзное кольцо аортального клапана	20 – 31
Синусы Вальсальвы (корень аорты)	29 – 45
Синотубулярное соединение	22 – 36
Тубулярная часть восходящего отдела	22 – 36
Дуга аорты	22 – 36
Нисходящий отдел аорты	20 – 30

На диаметр аорты влияет масса факторов, включая возраст, пол, рост, вес (и, соответственно, ППТ), уровень артериального давления (АД) [111,118–122]. В течение жизни человека диаметр аорты постепенно увеличивается; скорость расширения аорты у мужчин и женщин равняется, соответственно, около 0,9 и 0,7 мм за каждое десятилетие жизни, или, в среднем, 0,12 – 0,29 мм в год (диаграмма 1) [122,123]. Считается, что процесс «естественного» расширения аорты обусловлен изменением соотношения коллагена и эластина, что закономерно влечет изменение жесткости артериальной стенки [113,119,124].

Аневризма («истинная» аневризма) представляет собой стойкое локальное расширение артерии (аорты), превышающее ее нормальный диаметр в данном отделе как минимум на 50%. В отличие от «истинной» аневризмы, «ложная» (псевдоаневризма) представляет собой ограниченное окружающими тканями скопление крови, сформировавшееся вне артериального сосуда в результате разрыва его стенки. Расслоение аорты определяется как разрушение среднего слоя ее стенки, спровоцированного внутривенным попаданием крови, и результирующим разделением слоев стенки аорты с последующим формированием «истинного» и «ложного» каналов аорты. Термин «расслаивающая аневризма аорты» обозначает исключительно расслоение ранее существовавшей аневризмы аорты [125,126]. В данном документе будут использоваться классификации расслоения аорты как по DeBakey, так и Stanford [127,128]. Нередко аневризму и/или расслоение восходящей аорты сопровождает порок аортального клапана – недостаточность, стеноз или их комбинация. Аортальная недостаточность (АН) – порок, характеризующийся нарушением смыкания или разрушением створок аортального клапана (АК), приводящий к нарушению его запирающей функции и формированию обратного потока крови во время диастолы в левый желудочек (ЛЖ) [129,130]. Аортальный стеноз (АС) представляет собой обструкцию на уровне аортального клапана на пути потока крови в результате врожденной или приобретенной структурной деформации и/или аномалии клапана, а также вследствие дисфункции протеза аортального клапана. Ложная аневризма (псевдоаневризма) – ограниченное только окружающими тканями скопление крови, образовавшееся в результате разрыва стенки артерии, и сообщающееся с ее просветом.

Этиология и естественное течение патологического расширения восходящей аорты и аортальной недостаточности

Аневризма аорты – мультифакториальное заболевание. Как упоминалось выше, большинство случаев АВА относятся к группе несемейных несиндромных (спорадических) аортопатий, ассоциированных с трехстворчатым или двустворчатым аортальным клапаном. Основными факторами риска расширения ВА являются артериальная гипертензия (АГ), соединительнотканые дисплазии (синдромы Марфана, Элерса-Данло, Тернера, Лойеса-Дитца), идиопатический (кистозный) медианекроз, гигантоклеточный артериит, атеросклероз; относительно нечастой причиной расширения и расслоения ВА является инфекция (включая сифилитическое и микотическое поражение), а также аутоиммунные процессы [131–140]. Изучается ассоциация аневризматического расширения ВА и ДАК [141–143]. Нельзя не отметить, что здесь перечислены самые разные причины и

предрасполагающие обстоятельства, при этом одни факторы могут являться следствиями других; также приведены частные морфологические проявления различных патологических состояний, при которых поражается ВА. Существует устоявшееся мнение, что разрыв, расслоение аорты и летальный исход являются финальной фазой естественного течения аневризматического расширения аорты. Действительно, если обратиться к уже ставшим классическими работам группы ученых Йельского университета, возглавляемой J. Elefteriades, то проведенные ими исследования свидетельствуют о существенном повышении риска упомянутых неблагоприятных событий, ассоциированных с ВА, по достижении ей диаметра 60 мм. Показано, что у пациентов с расширением ВА более 6 см ежегодный риск разрыва, расслоения аорты и внезапной смерти составляет 3,6%, 3,7% и 10,8%, соответственно, а суммарный риск подобных исходов – 14,1%. Если соотнести диаметр ВА с площадью поверхности тела (ППТ), то минимальный риск возникновения неблагоприятных событий, ассоциированных с аортой, у пациентов с индексом диаметра аорты менее 2,75 см/м² (4% в год), умеренный (8%) – при индексе диаметра аорты 2,75 – 4,25 см/м², и высокий (около 20% в год) при индексе более 4,25 см/м² [132,144–146]. В то же время, согласно Международному Регистру острых расслоений аорты (International Registry of Acute Aortic Dissection – IRAD) с 1996 по 2005 годы, 59% больных имели диаметр аорты менее 55 мм, а 40% - менее 50 мм; максимальный диаметр аорты в среднем составлял 53 мм [147]. Следовательно, сам по себе диаметр не является единственным и абсолютным предиктором расслоения и разрыва аорты, и необходим поиск других факторов риска [148].

Причинами АН могут быть структурные изменения створок АК, нарушающие запирательную функцию клапана: атеросклеротические изменения створок, инфекционный эндокардит (ИЭ) с разрушением створок [129,149]. Нередкими этиологическими факторами АН являются врожденные аномалии: двустворчатый (ДАК), моностворчатый, четырехстворчатый АК. Относительно нечастой причиной АН может быть травматическое повреждение [150]. Аортальная регургитация во многих случаях сопровождает аневризму или расслоение восходящего отдела аорты. При отсутствии морфологических изменений полулунных заслонок АН может развиваться при расширении ФК АК, синусов Вальсальвы, СТС и изменении соотношений пространственных характеристик структур корня аорты [151–153]. В норме, если принять диаметр аорты на уровне синусов Вальсальвы за 100%, диаметр на уровне ФК АК составит 97%, а на уровне синотубулярного соединения – 81%. Таким образом, диаметр аорты на уровне СТС приблизительно на 15% меньше такового на уровне ФК АК. Такая форма корня аорты существенно снижает нагрузку на створки клапана, предотвращая их травматизацию в систолу, а также способствует их закрытию [154,155]. В ряде исследований было показано, что важным фактором,

обуславливающим возникновение АН при АВА, является расширение СТС. Следствием этого является растяжение полулунных створок, увеличение длины свободного края створки, увеличение высоты синусов, что приводит к возникновению и прогрессированию обратного тока крови на АК [156,157]. Другими нередкими причинами АН являются склеротическая дегенерация, ревматизм, соединительнотканная дисплазия, реже – анкилозирующий спондилит, сифилитический аортит, ревматоидный артрит, деформирующий остеоартроз, гигантоклеточный аортит, дефект межжелудочковой перегородки с пролапсом аортального клапана, опухоли АК. Большинство этих причин приводят к хронической АН с постепенной и скрытой дилатацией ЛЖ, как правило, сопровождающейся длительным бессимптомным периодом [130,158,159]. Другие причины, в частности инфекционный эндокардит, язвения, острое расслоение аорты и травма, чаще приводят к острой тяжелой АН, которая может вызвать внезапное катастрофическое повышение давления наполнения ЛЖ и снижение сердечного выброса. При острой тяжелой АН в левый желудочек нормального размера возвращается большой объем крови, и ЛЖ не имеет времени адаптироваться к перегрузке объемом. Неспособность желудочка к быстрой компенсаторной дилатации полости приводит к уменьшению ударного объема. Тахикардия, которая развивается как компенсаторный механизм для поддержания сердечного выброса, часто оказывается недостаточно для такой компенсации. Поскольку конечное диастолическое давление ЛЖ приближается к диастолическому давлению в аорте и коронарных артериях, снижается миокардиальная перфузия субэндокарда. Дилатация ЛЖ и истончение его стенки из-за увеличения постнагрузки в сочетании с тахикардией приводит к увеличению потребности миокарда в кислороде, поэтому при острой тяжелой АН часто развивается ишемия, осложнения которой могут привести к внезапной смерти. В ответ на перегрузку объемом при хронической АН в ЛЖ формируется ряд компенсаторных механизмов, в том числе увеличение конечно-диастолического объема и податливости камеры ЛЖ, что приводит к увеличению объема без повышения давления наполнения ЛЖ и комбинации эксцентрической и концентрической гипертрофии. Таким образом, АН создает условия для комбинации перегрузки объемом и перегрузки давлением [130]. Систолическая дисфункция ЛЖ (наиболее часто определяемая как снижение фракции выброса ниже нормы в покое) связана преимущественно с приростом постнагрузки и может быть обратима на начальных этапах после протезирования АК [159,160]. Постепенно, по мере дилатации, ЛЖ приобретает сферическую форму. Сократимость миокарда снижается из-за чрезмерной нагрузки, что приводит к стойкой систолической дисфункции, и ожидаемый эффект операции

(восстановление функции ЛЖ, повышение выживаемости) уже не может быть достигнуто [160,161].

Эпидемиология заболеваний восходящей аорты

Аневризма восходящей аорты (АВА) – заболевание, отличающееся сочетанием малозначимых клинических проявлений и высоким риском драматического развития тяжелых, инвалидизирующих и, зачастую, фатальных осложнений – расслоения и разрыва грудной аорты. Аневризма восходящего отдела аорты в большинстве случаев не имеет ярких, отличительных клинических проявлений до наступления серьезных осложнений или фатального исхода. По данным разных авторов, ежегодно вновь выявляется 60-100 случаев аневризмы грудной аорты на один миллион населения, причем отмечается прогрессирующий рост заболеваемости [162–165]. [163,164] Большинство пациентов относится к возрастной категории 59 – 69 лет, соотношение «мужчины : женщины» составляет 2:1 – 4:1, однако у женщин наблюдается более быстрая прогрессия расширения аорты и более высокий риск развития острого аортального синдрома [166,167] Более 60% случаев патологических расширений аорты приходится на восходящий отдел и дугу аорты. Встречаемость же расслоений аорты (РА) составляет 2-3,5 случаев новых эпизодов на 100.000 человек каждый год [168,169]. В США каждый год вследствие осложнений аневризм аорты гибнет 15 000 человек [170]. Глобальный показатель летальности, обусловленной аневризмами аорты, в период с 1990 по 2010 гг. вырос с 2,49 до 2,78 случаев на 100.000 жителей; также в когорте погибших было отмечено преобладание мужчин [171,172].

3.1.2 Классификация аневризм и расслоений восходящей аорты

С анатомической точки зрения среди аневризм грудного отдела аорты можно выделить аневризмы корня аорты, собственно ВА, дуги, нисходящего отдела грудной аорты, грудной аорты, распространяющиеся на брюшной отдел последней (торакоабдоминальные), а также распространенные аневризматические расширения восходящего отдела, дуги и нисходящего отдела грудной аорты (мега-аорта). Среди истинных аневризм можно выделять веретеновидные и мешотчатые. Разными авторами предпринимались попытки классифицировать аневризмы грудного отдела аорты по этиологическому признаку, однако, прежде всего, в связи с невозможностью выделения одного ведущего этиопатогенетического фактора, мы находим большинство подобных

классификаций узконаправленными и имеющими ограниченное применение в научной и клинической практике. Одной из рациональных мы считаем систематизацию, предложенную исследователями Каролинского Института: предлагается аневризмы грудной аорты делить на моногенные (или синдромные, обусловленными генетическими нарушениями – синдромами Марфана, Элерса-Данло, Лойеса-Дитца и т.д.), ассоциированные с ДАК, и несиндромные несемейные, т.е. идиопатические [173]. Н.Д. Гаврилюк с соавторами применили объединенный патогенетический подход, согласно которому аневризмы ВА предлагается делить на группы семейных и несемейных; в свою очередь, в каждой из данных групп выделяют подгруппы синдромных и несиндромных аневризм аорты, ассоциированных с мутациями различных генов, влияющих на структуру стенки аорты[174]. ДАК может выступать в роли как (предположительно) самостоятельного этиологического фактора, так и являться «дополнительным состоянием». Таким образом, приблизительно около трех четвертей пациентов с аневризмами ВА принадлежит к группе несиндромных несемейных, или спорадических аневризм, либо несиндромных несемейных аневризм ВА, ассоциированных с бicuspidальным АК (таблица 2) [174–184]

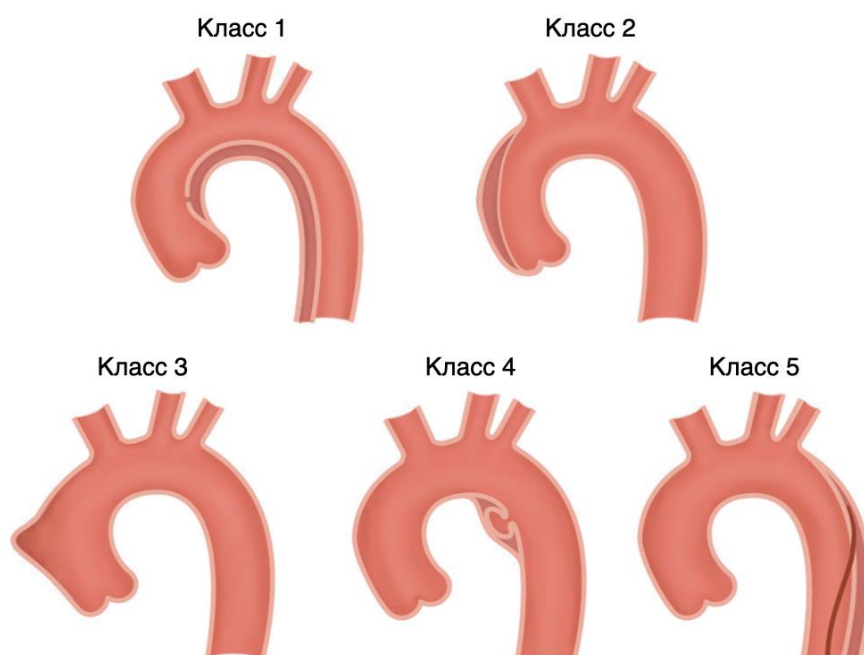
Таблица 2. Этиологическая классификация аневризм грудной аорты (адаптировано из Н.Д. Гаврилюк и соавт., 2016)[174].



Примечания. АГА – аневризма грудной аорты; ДАК – двустворчатый аортальный клапан; ОАП – открытый артериальный проток; ACTA2 – ген α -гладкомышечного актина; COL1A2 – ген коллагена типа 1 α -2; COL3A1 – ген коллагена типа 3 α -1; FBN1 – ген фибриллина-1; TGFBR1/2 – ген рецептора трансформирующего ростового фактора- α 1/2 типа; MYH11 – ген белка тяжелых цепей миозина-11; MYLK1 – ген киназы легких цепей миозина; NOTCH1 – трансмембранный белок NOTCH1; SMAD3 – внутриклеточные белки семейства SMAD, передающие сигнал от лигандов (TGF- α) в ядро.

Острый аортальный синдром (ОАС) – группа острых заболеваний аорты с общим патогенетическим путем и различными проявлениями (расслоение, угрожающий или состоявшийся разрыв аорты, интрамуральная гематома (ИМГ), пенетрирующая аортальная язва (ПАЯ)) (таблица 2).[185]


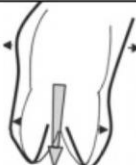




Таблица 2. Классификация острого аортального синдрома (адаптировано из Erbel R et al. Eur Heart J 2014;35:2873-2926) [185].



Примечания. Класс 1: Классическое расслоение аорты с «истинным» и «ложным» каналами или без связи между двумя каналами. Класс 2: Интрамуральная гематома (относительно непротяженное расслоение с тотально тромбированным «ложным» каналом). Класс 3: Мало заметное или дискретное расслоение с выпячиванием стенки. Класс 4: Язва области атеросклеротической бляшки аорты с последующим разрывом бляшки. Класс 5: Ятрогенное или травматическое расслоение, проявляющееся катетер-индуцированным разделением интимы.

Аортальная регургитация относительно сроков и особенностей возникновения делится на врожденную и приобретенную, острую и хроническую. По выраженности выделяют 3 градации тяжести аортальной регургитации: легкая (*mild*), умеренная (*moderate*), и тяжелая (*severe*). Хроническая АН оценивается по структурным, качественным, полуколичественным и количественным параметрам при эхокардиографическом исследовании с цветовым доплеровским картированием. По механизму формирования выделяют 3 типа АН: первый (нормальные створки АК, нарушенная коаптация вследствие расширения ВА, центральная струя регургитации), второй (пролапс створок АК и эксцентричный поток регургитации) и третий (деформация и ретракция створок АК с формированием центрального либо эксцентричного потока регургитации). L. de Kerchove и G. El Khoury расширили данную классификацию с позиции выбора метода коррекции АН (таблица 3) [186,187].

Таблица 3. Функциональная классификация аортальной недостаточности El Khoury и de Kerchove (адаптировано из de Kerchove L., El Khoury G., 2013) [187]

Класс АН	Тип I Нормальная подвижность створок, расширение ФК АК либо перфорации створок				Тип II Пролапс створок	Тип III Рестрикция створок
	Ia	Ib	Ic	Id		
Механизм						
Метод коррекции (первично)	Пластика СТС <i>НП аорты</i>	Сохранение АК: <i>Реимплан- тация либо ремодели- рование с СКА</i>	СКА	Пластика заплатой <i>Ауто- либо ксено- перикард</i>	Устране- ние пролапса <i>Пликация Резекция Пластика свободно- го края Ресуспен- зия Пластика заплатой</i>	Пластика створки <i>Декальци- нация Пластика заплатой</i>
Метод коррекции (вторично)	СКА		Пластика СТС	СКА	СКА	СКА

Примечания. АК – аортальный клапан; АН – аортальная недостаточность; НП – надкоронарное протезирование; СКА – субкомиссуральная аннулопластика; СТС – синотубулярное соединение; ФК – фиброзное кольцо.

1.1.3 Диагностика заболевания восходящей аорты и аортальной недостаточности

Жалобы и анамнез

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с подозрением на аневризму и/или расслоение восходящей аорты для верификации диагноза [188–192]	нет	3В

Комментарии.

Обследование пациента с АВА должно начинаться со сбора анамнеза: выявления среди родственников случаев аневризм и/или расслоений аорты, ДАК, эпизодов внезапных смертей. В большинстве случаев патологическое расширение ВА не сопровождается отличительной клинической симптоматикой [185,193]. Проявления могут возникнуть в случае аневризмы больших размеров, сдавливающей окружающие анатомические образования. Осиплость голоса, одышка и кашель могут быть следствием сдавления левого возвратного нерва, отек верхних конечностей – результатом сдавления верхней полой вены (ВПВ), а нарушенное или болезненное глотание – итогом сдавления пищевода [194–196]. Редкими проявлениями гигантских АВА являются сдавление различных отделов сердца, легочной артерии, а также правожелудочковая недостаточность [197–199]. Наличие клинических проявлений аортальной регургитации при обследовании пациента с АВА также должно быть установлено [200].

Что касается аортальной регургитации, то большинство пациентов с хронической АН остаются бессимптомными на протяжении фазы компенсации, которая может длиться годами и десятилетиями [130,159,190]. При декомпенсации порока появляются прогрессирующая одышка, ортопноэ, приступы сердечной астмы, утомляемость. У пациентов могут также отмечаться типичные ангинозные боли даже при отсутствии поражения коронарных артерий. Острая АН вызывает симптомы сердечной недостаточности. Больного беспокоит одышка при небольшой физической нагрузке и покое, слабость, отеки нижних конечностей. При тяжелой АН высок риск развития отека легких или кардиогенного шока. При расспросе пациента рекомендуется обратить внимание на наличие одышки при физической нагрузке и покое, приступов удушья, болей в грудной клетке. При декомпенсации порока появляется одышка при физической нагрузке, затем и в покое. Затем присоединяются приступы удушья (сердечная астма и/или отек легких). Боли в сердце (стенокардия) также могут возникать при АН, но они не всегда связаны с провоцирующими факторами, как ангинозные боли при ишемической болезни сердца (ИБС). Не менее чем у четверти больных прогрессирует систолическая дисфункция ЛЖ перед появлением симптомов вплоть до смертельного исхода [130,190,201]. Поэтому клинический осмотр не является достаточным для оценки бессимптомных пациентов; обязательно проведение эхокардиографии для количественной оценки функции ЛЖ.

Появление АН у лиц молодого возраста характерно для врожденных аномалий аортального клапана, в первую очередь для лиц с двустворчатым АК. У данной категории пациентов клинические проявления застойной сердечной недостаточности могут манифестировать с молодого возраста [202]. Нередкими проявлениями хронической АН являются неприятные ощущения, дискомфорт и боли в области сердца и в грудной клетке.

Периферические отеки, ортопноэ и отек легких могут наблюдаться как при хронической, так и при острой АН. Острая АН, как правило, характеризуется внезапным появлением выраженной одышки и/или удушья. Ишемия миокарда, нередко развивающаяся при острой АН, может проявляться болевым синдромом в грудной клетке[203]. Анамнестические указания на текущий инфекционный процесс (высокая лихорадка, недавние стоматологические процедуры или другие хирургические вмешательства) или транскатетерные манипуляции (коронарография и/или ЧКВ, прямая аортография, транскатетерные операции на аорте или на АК) дают основания предположить АН вследствие механического разрушения створок АК. Сведения об имеющейся аневризме и/или расслоении восходящей аорты позволяют заподозрить вторичный характер АН[78,204,205].

Физикальное обследование

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется физикальное обследование всех пациентов с подозрением на аневризму и/или расслоение восходящей аорты для установления диагноза [188–190,192].	нет	3В

Комментарии.

Осмотр пациента с подозрением на аневризму и/или расслоение аорты должен включать пальпацию и аускультацию грудной клетки с целью выявления патологических артериальных пульсаций, шумов вследствие турбулентного кровотока, сравнение характеристик пульса и значений АД на руках.

При осмотре пациента с АН рекомендуется обратить внимание на пульсацию артерий шеи и нижних конечностей, измерить артериальное давление. Систолическое артериальное давление при выраженной АН часто повышено, диастолическое значительно снижено, пульсовое давление высокое. Патогномичными внешними признаками тяжелой АН являются видимая пульсация общих сонных артерий (симптом Корригана), иногда височных и подключичных вен («пляска каротид»), высокий пульс с быстрым подъемом и падением (скачущий или коллапсирующий пульс, симптом «водяного

молота»), усиленный и смещенный влево и вниз верхушечный толчок, псевдокапиллярный пульс (признак Квинке, лучше определяемый при легком надавливании), покачивание головы (симптом де Мюссе), пульсация в правом подреберье. Другие видимые симптомы тяжелой АН включают пульсацию капилляров небного язычка (симптом Мюллера), пульсацию зрачков (симптом Ландольфи), печени (симптом Розенбаха) или селезенки (симптом Герхарда).

При тяжелой АН выявляются следующие аускультативные феномены: диастолический шум во II межреберье справа и от грудины и в III- IV у левого края грудины и проводится на верхушку сердца, по характеру высокочастотный, чаще убывающий (*decrecendo*), связан с быстрым снижением объема или степени регургитации в течение диастолы; ослабление I тона на верхушке сердца, ослабление II тона над аортой; шум Остина Флинта – специфичный признак тяжелой АН, низкочастотный грохочущий диастолический шум, который часто выслушивается на верхушке, может быть среднедиастолическим или пресистолическим. На верхушке сердца часто выслушивается патологический III тон, что указывает на объемную перегрузку ЛЖ. На бедренных артериях могут выслушиваться два тона (двойной тон Траубе и двойной шум Виноградова-Дюрозье)[130,201].

Лабораторные диагностические исследования

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Проведение лабораторных исследований не требуется для установления диагноза заболевания восходящей аорты [188–190,192].	нет	3С

Комментарии.

Специфические для аневризмы, расслоения или другого вида заболевания восходящей аорты, а также АН, рутинно применяющиеся в клинической практике лабораторные диагностические исследования отсутствуют. Определение уровней в плазме крови натриуретического пептида В-типа (BNP) полезно у асимптомных пациентов и может помочь в планировании сроков хирургического или интервенционного лечения. Важным является оценка как абсолютных значений уровня BNP, так и его прироста в течение определенного периода[206–208]. Пациентам с застойной ХСН рекомендуется проведение

рутинных клинических исследований: клинический анализ крови, определение уровней креатинина, мочевины, электролитов, глюкозы натощак, HbA1c, холестерина, ферритина, оценка функции щитовидной железы[209].

При диспансерном наблюдении и перед проведением хирургической коррекции пациентам с патологией ВА и/или АН рекомендуется выполнение клинического анализа крови, биохимического анализа крови с определением уровней общего белка, натрия, калия, общего билирубина, аланинаминотрансферазы, аспаратаминотрансферазы, креатинина, мочевины, С-реактивного белка). Пациентам с заболеванием ВА, госпитализированным в стационар для дообследования и определения тактики ведения, рекомендуется выполнение коагулограммы с определением АПТВ, ПТИ, уровней D-димера и фибриногена), определение основных групп крови по системе АВ0, определение антигена D системы резус (резус-фактор), определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определение антиэритроцитарных антител. Кроме того, рекомендуется определение наличия антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови всем пациентам с АН для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом.

Инструментальные диагностические исследования

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Пациентам с заболеванием восходящей аорты рекомендуется выполнение 12-канальной электрокардиографии для оценки сердечного ритма, выявления изменений комплекса QRS, признаков ишемии миокарда, нарушений сердечного ритма и проводимости[192].	нет	4С

Комментарий. Основную роль в первичной диагностике, наблюдении и определении показаний к хирургическим вмешательствам при патологии восходящей аорты играют неинвазивные визуализирующие методы диагностики. Электрокардиография (ЭКГ)

рекомендуется для выявления нарушений ритма и проводимости у пациентов с патологией ВА, как изолированной, так и сочетающейся с хронической или острой АН. Изменения при ЭКГ неспецифичны и могут представлять собой признаки гипертрофии левого желудочка, отклонение оси влево, а также расширение левого предсердия. В случае острой АН нарушениями, выявляемыми при ЭКГ, могут быть неспецифические изменения сегмента ST и синусовая тахикардия, обусловленная повышенной активацией симпатической нервной системы[209,210].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Пациентам с заболеванием восходящей аорты рекомендуется рассмотреть возможность выполнения обзорной рентгенографии грудной клетки для оценки состояния легких, наличия очаговых, инфильтративных изменений, наличия и приблизительного объема жидкости в плевральных полостях, оценки размеров и конфигурации тени сердца и средостения, наличия дополнительных рентгенконтрастных теней в проекции органов грудной полости[192].</p>	нет	4C

Комментарии. Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и левой боковой проекции позволяет оценить состояние легких, наличие жидкости в плевральных полостях, выявить тени ранее имплантированных рентгенконтрастных устройств. При обзорной рентгенографии грудной клетки у пациентов с заболеваниями аорты приблизительно в 30-40% случаев могут выявляться аномалии ее контура и размеров. Большинство отклонений неспецифичны. Возможными находками могут быть расширение тени средостения, области корня аорты, а также смещение трахеи от средней линии. Необходимо обращать внимание на соотношение диаметров восходящего и нисходящего отделов грудной аорты, а также наличие кальциноза в проекции аорты и АК[211–213]. При наличии ассоциированной АН типичным рентгенологическим проявлением последней является расширение тени сердца за счет ЛЖ. Острая АН может проявляться отеком легких. При АН вследствие расслоения восходящей аорты может визуализироваться расширение тени средостения. В дополнение могут быть

приблизительно оценены размера сердца, восходящей аорты, однако для решения этой задачи обзорная рентгенография грудной клетки не является методом выбора.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Всем пациентам с заболеваниями восходящей аорты, включая лиц с признаками и/или симптомами аортальной недостаточности рекомендовано выполнение трансторакальной эхокардиографии для верификации морфофункциональных характеристик аортального клапана, а также остальных клапанов сердца, определения размеров и объемов камер сердца, оценки функциональных характеристик желудочков, наличия врожденных и/или других приобретенных пороков сердца, оценки уровня систолического давления в легочной артерии неинвазивным методом [189,190,209].</p>	нет	1А

Комментарии. Эхокардиография (ЭхоКГ) является наиболее распространенным методом лучевой диагностики заболеваний сердечно-сосудистой системы и одним из важнейших методов обследования пациента с патологией восходящего отдела аорты и/или АК [214–218]. Рутинной частью эхокардиографического исследования является обследование восходящей аорты [219]. Эти неинвазивные (ТТ-ЭхоКГ) и полунвазивные (чреспищеводная ЭхоКГ (ЧП-ЭхоКГ)) методы являются точными, информативными и относительно недорогими, что позволило им занять ведущее место среди методов первичной оценки ВА, контроля на этапе хирургического лечения, в госпитальном и отдаленном послеоперационном периодах, а также методов скрининга пациентов, нуждающихся в периодическом наблюдении. ЭхоКГ рекомендуется для диагностики и оценки причины хронической АН всем пациентам с подозрением на АН [158,190,220–222]. При проведении исследования необходимо оценить морфологию клапана, корня аорты; степени гипертрофии, размеры, объемы и систолическую функцию ЛЖ. В дополнение к полуколичественной оценке тяжести АН (определение площади и ширины потока цветной доплеровской ЭхоКГ) рекомендуется выполнить количественное измерение объема регургитации, фракции регургитации и регургитационной площади отверстия, времени

полуспада давления [186,188,221] (таблица 1). Рекомендуется сопоставлять размеры ЛЖ с площадью поверхности тела, особенно у пациентов, у которых она не превышает 1,68 м². Определение механизма АН должно проводиться в соответствии с теми же принципами, как у лиц с митральной регургитацией: нормальные створки с нарушенной коаптацией вследствие расширения корня аорты и формированием центрального потока регургитации (тип 1), пролапс створок/створки с формированием эксцентричного потока регургитации (тип 2), или ретракция створок с образованием массивного центрального или эксцентричного потока регургитации (тип 3) (таблица 2). Восходящая аорта должна быть измерена на 4 уровнях: фиброзного кольца, синусов Вальсальвы, синотубулярном уровне, и уровне тубулярной части восходящей аорты. Индексирование размеров восходящей аорты к площади поверхности тела должно быть выполнено, особенно у пациентов с маленькой площадью поверхности тела. Пациентам с диагностированным ДАК рекомендуется проводить первичную эхокардиографию для оценки диаметра корня аорты и восходящей аорты. Результаты недавних исследований продемонстрировали прогностическую значимость уровня глобальной продольной деформации (global longitudinal strain – GLS) ЛЖ, хотя общепринятые пороговые значения этого показателя документально не закреплены [222,223]. Для планирования хирургического вмешательства и определения возможности клапаносохраняющей коррекции целесообразно проанализировать механизм формирования АН[217]. Нагрузочные тесты при хронической АН рекомендуются для оценки функциональных возможностей и выявления симптомов у пациентов, имеющих атипичную картину болезни. Нагрузочные тесты у пациентов с хронической АН также могут рекомендоваться для оценки симптомов и функциональных возможностей перед участием в спортивных соревнованиях. Использование стресс-ЭхоКГ у пациентов со значимой клапанной патологией не рекомендуется из-за низкой диагностической ценности и рисков осложнений[159,160,224,225]. Возможности ТТ-ЭхоКГ ограничены у пациентов с аномальной конфигурацией грудной клетки, узкими межреберными промежутками, ожирением, эмфиземой легких, находящихся на искусственной вентиляции легких (ИВЛ), однако более точные данные о ВА и АК можно получить при ЧП-ЭхоКГ. ЧП-ЭхоКГ позволяет оценить морфологические особенности АК, анатомию ФК АК и корня аорты и играет важную роль в отборе кандидатов для клапаносберегающих вмешательств, выборе метода коррекции и контроле эффективности выполненного вмешательства[226].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
--------------	---	----------

Пациентам с врожденной аномалией АК (двустворчатый, моностворчатый, четырехстворчатый АК), и/или с известным расширением корня аорты / восходящей аорты, рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии для установления наличия и тяжести аортальной недостаточности[126,227].	нет	2А
Пациентам с тяжелой АН, для которых затруднительно получение оптимальной визуализации при трансторакальной ЭХО-КГ или же имеется несоответствие данных ЭхоКГ с клинической картиной, рекомендовано выполнение ЧП-ЭхоКГ.	нет	2В
У пациентов с тяжелой аортальной недостаточностью, для которых затруднительно получение оптимальной визуализации при трансторакальной ЭхоКГ или же имеется несоответствие данных трансторакальной ЭхоКГ с клинической картиной, рекомендуется рассмотреть возможность выполнения МРТ / РКТА сердца изолированно или в сочетании с катетеризацией камер сердца для оценки функции ЛЖ, систолического и диастолического объема, размеров аорты, а также тяжести аортальной недостаточности [227–229].	нет	2В

Комментарии. При нормальной трансторакальной визуализации ЧП-ЭхоКГ не должна использоваться в качестве метода рутинной оценки или динамического наблюдения аневризмы, расслоения восходящей аорты и/или АН. ЧПЭхоКГ целесообразно использовать в качестве дополнительного метода визуализации при подозрении на ИЭ нативного АК или протеза клапана.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
--------------	---	----------

<p>При выявлении расширения корня и/или восходящего отдела аорты ≥ 40 мм у пациентов с АН, в особенности у пациентов с дисплазиями соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса-Данло, Лойеса-Дитца и др.), с врожденными аномалиями АК, коарктацией аорты, дефектом межжелудочковой перегородки рекомендуется выполнение КТА грудной аорты с синхронизацией с ЭКГ или магниторезонансной томографии аорты для верификации размеров грудной аорты на разных уровнях, уточнения состояния ее стенки, исключения областей расслоений, интрамуральных гематом и/или аневризматических расширений [185,189,227,230].</p>	нет	ЗВ
--	-----	----

Комментарии. РКТА или магниторезонансная томография (МРТ) рекомендуется пациентам с патологией ВА и/или АН, в особенности при наличии врожденных аномалий АК (двустворчатый или моностворчатый аортальный клапан) для оценки восходящей аорты (синусы Вальсальвы, синотубулярное соединение, восходящая аорта), если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная [159,188,225,231]. РКТА является «золотым стандартом» диагностики подавляющего большинства заболеваний восходящей аорты (ангиография) [232–237]. Необходимость прецизионной предоперационной диагностики и контроля результатов лечения обосновывает высокие требования к детализации изменений, выявляемых при патологии аорты. Для адекватной оценки ВА при РКТА и уменьшения числа артефактов важное значение имеет получение изображений, синхронизированных с ЭКГ. РКТА, кроме оценки анатомии аорты, позволяет уточнить морфологические особенности АК, степень и распространенность кальциноза его створок [238–241]. Дополнительно этот метод может использоваться для оценки степени кальциноза коронарных артерий, а при введении контрастного препарата и синхронизации с ЭКГ возможна визуализация стенозов коронарного русла [242–244]. Рутинная РКТА-коронарография позволяет обнаружить ранее не выявлявшиеся некоронарогенные заболевания сердца и другие патологические состояния. С. Erol и соавт. проанализировали результаты 2096 РКТА-коронарографических исследований: в 8,3% случаев были выявлены ранее недиагностированные заболевания, из которых 12%

потребовали срочного или планового хирургического либо интервенционного лечения, 69,5% – пристального наблюдения или дообследования, и лишь 18,5% находок были клинически незначимы[245]. Недостатками РКТА являются необходимость введения йодсодержащего контрастного препарата, который может провоцировать аллергические реакции или развитие почечной недостаточности, а также лучевая нагрузка.

Весьма информативным методом диагностики заболеваний аорты является МРТ, позволяющая с достаточной для принятия клинических решений точностью оценивать размеры аорты, наличие и протяженность ее расширений и расслоений, взаимоотношения с окружающими структурами, наличие тромбов, зон атеросклероза (кальциноза), интрамуральных гематом. Также МРТ может быть использована для оценки степени и характеристик АН. МРТ является приемлемой альтернативой РКТА аорты в плановых ситуациях обследования пациентов с подозрением на заболевание аорты. Преимуществами МРТ являются отсутствие лучевой нагрузки и введения йодсодержащих контрастных препаратов [246–249]. При использовании современных магниторезонансных томографов имеется возможность выполнять исследование с ЭКГ-синхронизацией и получать трехмерные реконструкции [250–253]. МРТ может применяться в качестве инструмента контроля в отдаленном послеоперационном периоде, однако показания к (ре)операции предпочтительнее формулировать на основании РКТА. К ограничениям относятся меньшая доступность, сложность выполнения при острых ситуациях, более длительное время (по сравнению с РКТА), необходимое для получения изображения, не всегда оптимальная детализация изображений, а также существенно ограниченные возможности построения реконструкций после завершения процесса исследования [254,255]. Чувствительность и специфичность этого метода может быть такой же или выше, чем у КТ и ЭхоКГ, однако разброс в определениях диаметра восходящей аорты на основании МРТ может достигать 2-3 мм, что может значимо влиять на выбор тактики ведения пациента.

Для улучшения воспроизводимости рекомендуется измерять диаметры аорты в фазу поздней диастолы с захватом аортальной стенки строго перпендикулярно оси сосуда. При измерении размеров корня аорты следует отдавать предпочтение измерению диаметров "синус-синус", а не "синус-комиссура". Дополнительно при РКТА грудной аорты оценивается выраженность кальциноза АК, прилегающих структур сердца, грудной аорты. Построение MIP и VRT реконструкций позволяет оптимальным образом спланировать хирургическое или транскатетерное вмешательство на АК и восходящей

аорте. МРТ в дополнение или вместо эхокардиографии может быть использована для первичной и повторной оценки объемов, функции ЛЖ, тяжести регургитации у пациентов с АН, если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная [129]. При МРТ также могут быть оценены параметры грудной аорты, а также выраженность фиброза миокарда [126,256,257]. Кинофлюороскопия применяется для оценки функционирования запирающих элементов механических протезов клапанов сердца при подозрении на их дисфункцию. Кроме того, кинофлюороскопия может быть полезной для визуализации и оценки подвижности ранее имплантированных внутрисердечных устройств (например, окклюдеров).

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения визуализирующего исследования брюшной аорты (РКТА, МРТ или УЗИ) при выявлении расширения восходящей аорты ≥ 40 мм, в особенности у пациентов с факторами риска осложнений, ассоциированных с аортой, для исключения мультифокальной аневризмы аорты и/или ассоциированной аортопатии брюшной аорты другого характера [126].</p>	нет	4C
<p>Коронарография рекомендуется всем пациентам с хроническим заболеванием восходящего отдела аорты для выявления гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий перед "открытым" хирургическим, транскатетерным или гибридным вмешательством в следующих ситуациях: возраст старше 40 лет, анамнез и/или симптомы ИБС, признаки ишемии миокарда, снижение ФВ ЛЖ $< 50\%$, один и более факторов риска ИБС. Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения инвазивной коронарографии при планировании вмешательства на корне и/или восходящей аорте</p>	IC	3A

у пациентов <40 лет для выявления гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий, врожденных аномалий коронарных артерий, а также для уточнения анатомических характеристик коронарных артерий[189].		
--	--	--

Комментарии. При заболевании восходящей аорты и планируемом хирургическом лечении для исключения стенозирующего поражения коронарного русла показано выполнение коронароангиографии в следующих ситуациях: возраст старше 40 лет, анамнез ИБС, признаки ишемии миокарда (типичный болевой синдром, результаты неинвазивных исследований), фракция выброса (ФВ) ЛЖ <50%, один и более фактор риска ИБС [200]. В качестве альтернативы инвазивному исследованию коронарных артерий может использоваться МСКТ-коронароангиография. Инвазивное определение давлений в полостях сердца, измерение параметров центральной гемодинамики, оценка степени нарушений кровотока на клапанах и функции ЛЖ требуется в случаях недостаточно информативных неинвазивных исследований либо расхождения результатов последних с клиническими данными. Учитывая риск возможных осложнений, рутинное выполнение инвазивной манометрии одновременно с коронароангиографией не рекомендуется. В случае, если основным показанием к хирургическому вмешательству является легочная гипертензия, то результаты ЭхоКГ должны быть подтверждены при прямой (катетерной) манометрии. У пациентов, которым выполняется коронарография, дополнительно могут быть проведены прямая ангиография корня аорты и гемодинамические измерения, оценена выраженность аортальной регургитации. В связи с невысокой диагностической ценностью прямой аортографии в диагностике патологии грудной аорты не рекомендуется выполнение прямой аортографии при возможности выполнения РКТА или МРТ аорты[209,258].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения рентгеновской МСКТ-коронарографии в качестве альтернативы инвазивной коронарографии у пациентов с планируемым вмешательством на АК и невысокой вероятностью ИБС с целью	IIaC	4C

<p>выявления гемодинамически значимых стенозов, врожденных коронарных аномалий, а также уточнения анатомических особенностей коронарного русла[189].</p>		
--	--	--

Комментарии. У молодых пациентов с АН, которым выполнялась РКТА грудной аорты, целесообразна одномоментная оценка анатомии коронарных артерий, наличия кальциноза и признаков стенозирования. У пациентов моложе 40 лет без факторов риска ИБС с планируемым вмешательством на АК и особенно на АК и восходящей аорте целесообразно визуализировать анатомию коронарного русла при инвазивной коронарографии[258].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Пациентам с АН рекомендуется прямая манометрия давления в легочной артерии для уточнения степени легочной гипертензии в случае, когда степень легочной гипертензии определяет показания к хирургическому или транскатетерному вмешательству. Не рекомендуется зондирование сердца с ангиографией корня аорты и с измерением давления в ЛЖ для оценки функции ЛЖ, определения размера корня аорты или тяжести регургитации при планируемом вмешательстве на АК, когда неинвазивные методы диагностики являются адекватными и согласуются с клиническими данными[189].</p>	нет	3С

Комментарии. Прямая (катетерная) аортография длительное время оставалась «золотым стандартом» диагностики патологии грудной аорты. Классическая аортография позволяет визуализировать просвет аорты, ее боковые ветви и коллатерали, и дать достаточно точную информацию об анатомии и размерах аорты, однако патология стенки аорты и выполненные тромботическими массами расширения аорты могут остаться незамеченными [251,259,260]. Положительными моментами данного метода диагностики являются возможности дополнительно оценить функциональные характеристики клапанов сердца и ЛЖ, а по завершении диагностической процедуры провести транскатетерную лечебную манипуляцию. Относительным противопоказанием

для инвазивной аортографии является острое расслоение аорты. Вследствие необходимости катетеризации магистральных артерий данный метод связан с риском ряда осложнений: тромбоэмболий, острой артериальной ишемии конечностей, формирования пульсирующих гематом и артериовенозных фистул зоны пункции. Патологические изменения структуры стенки ВА могут приводить к развитию таких тяжелых осложнений, как острое расслоение и разрыв аорты, во время выполнения инвазивной аортографии и/или коронароангиографии [126,261,262]. Зондирование сердца с ангиографией корня аорты и с измерением давления в ЛЖ может быть использовано для оценки тяжести регургитации, функции ЛЖ или определения размера корня аорты, когда неинвазивные методы диагностики являются неинформативными или противоречат клиническим данным у пациентов с АН. При возможности выполнения РКТА или МРТ аорты инвазивная аортография нецелесообразна. Инвазивное измерение давления в легочной артерии абсолютно показано только в том случае, когда степень легочной гипертензии определяет показания к хирургическому или транскатетерному вмешательству[188].

3.1.4 Лечение заболеваний восходящего отдела аорты

Асимптомным пациентам с расширением $VA \geq 40$ мм вне зависимости от наличия и вида патологии АК визуализирующие исследования грудной аорты и АК должны выполняться не реже чем 1 раз в год. В случае, если диагноз расширения аорты либо порока АК установлен впервые, или по сравнению с данными предыдущих исследований отмечается прогрессия расширения аорты, размеров ЛЖ, снижение ФВ ЛЖ, целесообразно сократить интервал между исследованиями до 3-6 месяцев. Прогрессия расширения аорты ≥ 3 мм должна быть подтверждена данными МСКТ-ангиографии либо МРТ [126]. Контрольное визуализирующее исследование аорты после открытого хирургического либо транскатетерного (thoracic endovascular aortic repair – TEVAR) вмешательства для исключения ближайших осложнений должно быть выполнено не позднее, чем через 1 месяц после операции. Контрольные исследования необходимо повторить через 6 и 12 месяцев, а затем ежегодно. При консервативном лечении патологии аорты повторное визуализирующее исследование должно быть выполнено через 6 месяцев после установления первоначального диагноза. При диаметре грудной аорты в области максимального расширения от 45 до 55 мм целесообразно выполнение визуализирующих

исследований каждые 6-12 месяцев. Обследование родственников первой линии пациентов с заболеваниями аорты рекомендовано при синдромной патологии (синдромах Марфана, Элерса-Данло и др.). Дискутабельным вопросом является необходимость такого обследования при патологии ВА другой этиологии. Вероятно, оно является целесообразным в случае заболевания аорты, ассоциированным с ДАК, также аневризмы аорты в сочетании с мутациями генов $TGF\beta R1/2$, $COL3A1$, $ACTA2$, $MYH11$ [125,200]. В случае развития расширения, аневризмы и/или расслоения грудной аорты как минимум у одного родственника первой линии пациента с аневризмой либо расслоением грудной аорты, целесообразно обследование родственников второй линии[263]. При обследовании и лечении пациентов с семейным анамнезом аневризм либо расслоений грудной аорты оправданными могут быть консультация генетика и поиск мутаций генов $ACTA2$, $TGF\beta R1/2$, $MYH11$ [85,97,177,183,264,265].

Важные вопросы при определении тактики ведения пациента с аортальной недостаточностью (адаптировано из Н. Baumgartner и соавт., 2017) [188]

- Какова степень тяжести порока?
- Какова причина порока?
- Есть ли симптомы?
- Связаны ли имеющиеся симптомы с пороком?
- Если ли признаки, говорящие о возможном плохом результате лечения асимптомного пациента, если лечение будет отсрочено?
- Каковы ожидаемые продолжительность и качество жизни пациента?
- Превышают ли ожидаемые положительные эффекты вмешательства его риски?
- Какова оптимальная тактика? («открытое» протезирование клапана с использованием механического или биологического протеза, «открытая» клапаносохраняющая реконструкция, транскатетерное вмешательство, другой вариант)
- Насколько возможности и результаты деятельности клиники оптимальны для планируемого лечения пациента?
- Чего хочет сам пациент?

Стратификация риска при планировании хирургического лечения пациента с заболеванием восходящей аорты

Для выбора хирургической тактики и оптимизации лечения важнейшей задачей является выявление факторов риска и прогнозирование исхода операции. С этой целью рекомендуется использовать формулы для оценки риска летального исхода, представленные на сайтах Society of Thoracic Surgeons (www.riskcalc.sts.org) и European System for Cardiac Operative Risk Evaluation (www.euroscore.org). Логистический EuroSCORE $\geq 10\%$, EuroSCORE II $\geq 4\%$ или уровень оперативного риска $\geq 10\%$, по данным шкалы STS, предложены как критерии высокого риска [266,267]. Выбор дополнительных методов обследования для верификации сопутствующих заболеваний определяется клинической ситуацией. При планировании лечения пациента важно учитывать ряд факторов, не включенных в шкалы EuroSCORE и STS, но влияющих на риск осложнений вмешательства на АК. Хрупкость – снижение физиологического резерва и возможности поддерживать гомеостаз, что повышает чувствительность к стрессу и, соответственно, риски осложнений при хирургических и транскатетерных вмешательствах. Оценка хрупкости базируется на ряде объективных критериев, для решения этой задачи разработаны соответствующие шкалы [268–270]. С высоким риском осложнений и плохим прогнозом после хирургических или транскатетерных вмешательств на восходящем отделе аорты и/или АК ассоциированы состояние недостаточного питания, истощение, а также когнитивные нарушения [271,272]. Индивидуальные анатомические особенности, влияющие на технику хирургической коррекции: "фарфоровая" аорта, тяжелый кальциноз фиброзного кольца аортального клапана и прилегающих структур выходного отдела ЛЖ [273,274]. Патология других органов и систем включает заболевания почек, печени, легких. Печеночная недостаточность до операции ассоциирована с повышенным риском осложнений. Имеющаяся у пациента хроническая болезнь почек 4 и 5 стадии (скорость клубочковой фильтрации <30 мл/мин) обуславливает высокий риск развития в ближайшем послеоперационном периоде острой почечной недостаточности, необходимости диализа, тяжелых осложнений и неблагоприятного исхода. Патология легких в сочетании с болевым синдромом в раннем послеоперационном периоде после вмешательства на АК с использованием полной срединной стернотомии в случае продленной искусственной вентиляции легких является фактором риска осложнений со стороны дыхательной системы [275–278]. Так как с возрастом пациента растет встречаемость и тяжесть сопутствующих заболеваний, верная оценка соотношения риска и пользы того или иного метода лечения усложняется. При планировании лечения пациента с заболеванием аорты большую роль играет мультидисциплинарная команда специалистов (Heart Team), всесторонне

оценивающая исходные данные и вырабатывающая оптимальную тактику ведения. Главной целью деятельности специализированных центров (клиник) является обеспечение высокого качества диагностики и лечения заболеваний аорты. Это достигается непрерывным медицинским образованием персонала, сочетанием клинической и научной деятельности, а также путем увеличения объемов оказываемой помощи. В условиях большого объема выполняемых операций и хороших результатов последних возможно эффективное внедрение в практику технических приемов и методик, характеризующихся крутой кривой обучения[220].

3.1.5 Консервативное лечение патологии восходящей аорты

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендовано медикаментозное лечение бета-адреноблокаторами пациентов с синдромом Марфана, аортальной недостаточностью и ассоциированным расширением восходящего отдела аорты для уменьшения скорости расширения аорты, как до этапа хирургической коррекции, так и в послеоперационном периоде [188–190,209,279–281] .	нет	3В
Не рекомендовано назначение иАПФ/АРА или антагонистов кальция ДГП ряда для предотвращения прогрессирования аортальной недостаточности у бессимптомных пациентов с умеренной или тяжелой аортальной недостаточностью [159,188–190].	нет	3В
Рекомендовано медикаментозное лечение иАПФ/АРА, бета-адреноблокаторами, диуретиками пациентов в послеоперационном периоде (после хирургической коррекции аортальной недостаточности) с сохраняющейся симптоматикой ХСН или сопутствующей АГ	I A	3В

для стабилизации АД и\или купирования симптомов[189,190,209,282–287] .		
Рекомендовано медикаментозное лечение острого аортального синдрома с вовлечением грудной аорты, включая обезболивание, контроль уровня артериального давления и частоты сердечных сокращений.	IC	4C

Комментарии. *Общий подход к лечению пациентов с заболеваниями аорты заключается в максимально возможном устранении факторов риска как аортопатий, так и сердечно-сосудистых заболеваний в целом. Важным является отказ от курения: в частности, при аневризме брюшной аорты эта вредная привычка способствует ускорению расширения аорты приблизительно на 0,4 мм/год[288]. Основной целью лекарственной терапии при заболеваниях аорты является снижение воздействия деформирующего напряжения на пораженный сегмент аорты путем снижения АД и сократительной функции сердца. Значения АД при ежедневных изменениях не должны превышать 140 и 90 мм рт.ст.[289]. Дискутабельным является вопрос определения максимального уровня физической активности при расширении восходящего отдела аорты у пациентов с двустворчатым и трехстворчатым клапаном аорты. Результаты рандомизированных либо крупных нерандомизированных исследований на этот счет отсутствуют. Существуют рекомендации ограничивать изометрические нагрузки[113]. Оправданным можно считать ограничения физической активности, контроль ЧСС и АД у пациентов с дисплазиями соединительной ткани. Общей является рекомендация исключить спортивные соревнования, физические упражнения, связанные с подъемом тяжестей и контактные виды спорта; приемлемы неинтенсивные спортивные упражнения [126]. При сочетании ДАК и расширения ВА \geq 50 мм женщинам рекомендуется воздерживаться от беременности с целью снижения риска расслоения и разрыва ВА [290].*

Основными целями медикаментозной терапии у пациентов с АН является лечение застойной сердечной недостаточности и артериальной гипертензии. Лечение артериальной гипертензии (систолическое артериальное давление >140 мм рт.ст.) рекомендуется пациентам с тяжелой хронической АН [188,190]. Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния больных, имеющих противопоказания к операции (сопутствующие заболевания, злокачественные заболевания и т.д.). Не-анти-витамин К пероральные антикоагулянты (НОАК) могут применяться

только в ситуациях ФП у лиц с нативным АК. Терапия бета-адреноблокаторами должна назначаться с осторожностью, так как они удлиняют диастолу и могут способствовать прогрессии аортальной недостаточности. Все асимптомные пациенты с тяжелой АН и фракцией выброса ЛЖ >55% должны наблюдаться у кардиолога и выполнять трансторакальную эхокардиографию 1 раз в 12 месяцев. В случае впервые выявленной АН, выраженной прогрессии АН или приближения размеров ЛЖ к пороговым, когда принимается решение о хирургическом вмешательстве, интервал между консультациями и эхокардиографическими исследованиями должен быть сокращен до 3-6 месяцев. Бессимптомные пациенты с легкой АН, с умеренной дилатацией ЛЖ или без нее и с нормальной систолической функцией ЛЖ должны осматриваться ежегодно, им даются рекомендации информировать врача о появлении симптомов. В данной популяции интервал между регулярными эхокардиографическими исследованиями также может быть увеличен до 24 месяцев. Дополнительным фактором, который может отслеживаться в течение наблюдения пациента и учитываться при определении тактики ведения, является уровень BNP [291]. Пациенты с умеренной АН должны консультироваться кардиологом ежегодно; эхокардиография может выполняться 1 раз в 2 года. При наличии сопутствующего расширения восходящей аорты ≥ 40 мм рекомендуется периодически контролировать размеры грудной аорты методами РКТА или МРТ 1 раз в 12 месяцев. В случае первичного выявления расширения восходящей аорты повторное исследование необходимо выполнить не позднее чем через 6 месяцев. Также при впервые выявленном расширении восходящей аорты целесообразно выполнить визуализирующее исследование всей аорты. В случае прогрессии расширения аорты или ее диаметре восходящей аорты ≥ 50 мм интервал между контрольными исследованиями аорты целесообразно сократить до 3-6 месяцев. При выявлении прироста диаметра восходящей аорты > 3 мм целесообразно подтверждение методами РКТА или МРТ, особенно приближения размеров аорты к пороговым, когда принимается решение о хирургическом вмешательстве [126,189,209].

3.1.6 Хирургическое лечение

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Хирургическое вмешательство на восходящей аорте рекомендуется в случае пациентов с	IC	3 A

<p>синдромными формами (синдромы Марфана и др.) аневризм корня и/или тубулярной части восходящей аорты и максимальным диаметром восходящей аорты ≥ 50 мм для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [126,189].</p>		
<p>Хирургическая коррекция расширения восходящей аорты рекомендуется во всех случаях при аневризме корня и/или тубулярной части восходящей аорты и ее максимальном диаметре ≥ 55 мм вне зависимости от выраженности АН [126,189].</p>	<p>IIa C</p>	<p>3 A</p>
<p>Хирургическая коррекция расширения восходящей аорты рекомендуется пациентам с синдромными формами аневризм восходящей аорты и дополнительными факторами риска (семейный анамнез аневризм, расслоений аорты и внезапных смертей, личный анамнез расслоений любых других артерий, тяжелая аортальная или митральная регургитация, планируемая беременность, неконтролируемая артериальная гипертензия, расширение восходящей аорты ≥ 3 мм/год), подтвержденными мутациями генов <i>TGFBR1</i> или <i>TGFBR2</i>, с расширением корня и/или тубулярной части восходящей аорты и ее максимальным диаметром ≥ 45 мм вне зависимости от выраженности АН, для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [126,189].</p>	<p>IIa C</p>	<p>4 B</p>
<p>Хирургическая коррекция расширения восходящей аорты рекомендуется пациентам с двустворчатым АК в сочетании с факторами риска (семейный анамнез аневризм, расслоений аорты и внезапных смертей, личный анамнез</p>	<p>IIa C</p>	<p>4 B</p>

<p>расслоений любых других артерий, тяжелая аортальная или митральная регургитация, планируемая беременность, неконтролируемая артериальная гипертензия, расширение восходящей аорты ≥ 3 мм/год) или с коарктацией аорты, и максимальным диаметром корня и/или тубулярной части восходящей аорты ≥ 50 мм вне зависимости от выраженности АН, для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [126,189].</p>		
<p>Рекомендуется протезирование корня и/или тубулярной части восходящей аорты при наличии показаний к хирургической коррекции порока АК и расширении восходящей аорты ≥ 45 мм, особенно у пациентов с врожденными аномалиями АК (врожденный двустворчатый, моностворчатый, четырехстворчатый АК), для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [126,189].</p>	IIa C	4 B
<p>Рекомендуется выполнение клапаносохраняющей хирургической коррекции АН специально отобранным пациентам при условии выполнения в клиниках, имеющих опыт подобных вмешательств в случае, когда есть основания ожидать стойкий положительный результат операции, для облегчения клинической симптоматики, профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [189].</p>	I B	4 B
<p>Рекомендовано экстренное хирургическое вмешательство при остром аортальном синдроме (острое расслоение, острая интрамуральная гематома и др.) с вовлечением восходящего отдела аорты.</p>	I B	2 A

Рекомендовано лечение восходящего отдела аорты.	плановое при хроническом	хирургическое расслоении	I B	2 A
---	-----------------------------	-----------------------------	-----	-----

Комментарии. Главной задачей хирургической коррекции патологического расширения восходящей аорты является предотвращение ее расслоения и/или разрыва. Дополнительными факторами, влияющими на тактику ведения пациента, являются синдромные формы заболеваний аорты, наличие ДАК, семейный анамнез аневризм, расслоений аорты и внезапной смерти, скорость расширения аорты в течение определенного временного промежутка. Рекомендации принимать во внимание рост и вес пациентов при определении лечебной тактики постулируются главным образом в отношении ассоциированной с соединительнотканными дисплазиями патологии аорты. В отношении острого расслоения восходящей аорты (и в целом острого аортального синдрома с вовлечением восходящей аорты) действует общее правило экстренного хирургического вмешательства при этом жизнеугрожающем состоянии. В отсутствие оперативного вмешательства выживаемость пациентов в течение первых 48 часов от момента расслоения составляет около 50%. Несмотря на общее совершенствование хирургии восходящей аорты, при ОАС типа А периоперационная летальность составляет 20-25%, а частота неврологических осложнений – 15-20% [292]. Тем не менее, хирургическое вмешательство позволяет существенно улучшить результаты лечения и повысить выживаемость пациентов при ОАС типа А [293]. Неблагоприятными факторами являются шок вследствие тампонады перикарда, кома, острый инфаркт миокарда из-за отрыва и/или сдавления устьев коронарных артерий, острое нарушение мозгового кровообращения вследствие обструкции кровотока по брахиоцефальным артериям.

Методология хирургического лечения аневризмы и/или расслоения ВА складывается из двух компонентов: подлежащей коррекции области распространения аортопатии, и степени вовлечения АК в патологический процесс. Следовательно, методологически правильным является выделение двух групп пациентов: первой – больных с патологией корня аорты, у которых всегда имеется вовлечение в патологический процесс области синусов Вальсальвы и СТЗ, и второй – больных с заболеваниями собственно восходящего отдела аорты. Как следствие, в первой группе нередко является гемодинамически значимый порок АК, во многих случаях возникающий вследствие патологических изменений в клапанно-аортальном комплексе корня аорты (как правило, это АН). В случае же второй группы порок АК может быть параллельно формирующимся, возникшим раньше (чаще) или позже (реже) образования расширения ВА, не иметь четкой механической причинно-

следственной связи с патологией ВА, но нередко сопутствовать последней; в первую очередь это относится к ДАК. Основными подходами к хирургическому лечению заболеваний ВА является надкоронарное протезирование (НП) ВА, сочетанное НП ВА и АК с оставлением зоны синусов Вальсальвы, замещение ВА и АК клапаносодержащим протезом (операция Bentall – De Bono), протезирование корня и ВА биокондуитом (операция Ross, применение гомографта либо бескаркасного биопротеза), протезирование корня и ВА с сохранением АК (операция David – реимплантация АК, операция Yasoub – ремоделирование АК). Поражения ВА, локализующиеся дистальнее синотубулярной зоны, как правило, требуют только замещения линейного участка ВА линейным же сосудистым протезом. Супракоронарное протезирование ВА впервые было описано М. De Bakey. Данный метод технически несложен, демонстрирует хорошие ближайшие и отдаленные результаты, летальность в госпитальном периоде составляет 0-6% [294,295]. Ограничением является невозможность использования этого метода при распространенной аневризме ВА. Нередким является сочетание аневризмы тубулярной части ВА с расширением СТС, сохранной зоной синусов Вальсальвы, створками и ФК АК, и результирующей АН. В такой ситуации протезирование ВА от уровня СТС и дистальнее в большинстве случаев позволяет эффективно восстановить запирательную функцию АК. В десятилетний срок после подобных вмешательств частота рецидивов АН составляет около 20% и, как правило, связана с прогрессированием расширения зоны корня аорты [296,297]. Пациентам с аневризматическим расширением синусов Вальсальвы и тубулярного отдела ВА (в том числе ассоциированным с синдромами Марфана, Лойеса-Дитца, Элерса-Данло) рекомендуется выполнять протезирование корня и ВА с реимплантацией АК (операция David), а при невозможности – операцию Bentall – De Bono [126,298–300]. В условиях распространенного фиброза, кальциноза АК, а также разрушения полулунных створок вследствие инфекционного поражения вероятность выполнения эффективного клапаносохраняющего протезирования ВА невысока, и в таких случаях хирург оказывается перед выбором типа протеза АК. Операция одномоментного протезирования АК, корня и тубулярной части ВА была впервые предложена Н. Bentall и А. De Bono в 1968 г. Эти хирурги использовали сосудистый протез и шариковый протез АК, которые сшили интраоперационно [301]. В настоящее время доступны различные клапаносодержащие протезы корня аорты (кондуиты), содержащие как механические, так и биологические протезы клапанов сердца, и изготавливаемые фабричным способом. Частота клапан-ассоциированных осложнений при операциях Bentall – De Bono не отличается от таковой после операций протезирования АК [302–304]. Ряд исследователей рекомендует при выполнении хирургической коррекции в условиях

септического эндокардита использовать криосохраненные аллогraftы, однако они намного менее доступны, чем синтетические протезы с механическими либо биологическими протезами клапанов [303]. Возможным вариантом является использование клапаносодержащего кондуита из ксеноперикарда [305]. Главным критерием для выбора механического или биологического протеза клапана сердца является возраст пациента [159,190,200]. Устойчивой тенденцией последнего времени является расширение использования биологических протезов клапанов сердца в когорте более молодых пациентов. Положительные и отрицательные стороны использования механического протеза в аортальной позиции общеизвестны. Несомненно, позитивными являются стойкость механического протеза клапана к механическому износу, хорошая доступность протезов клапанов, простота имплантации и относительно невысокая стоимость. Отрицательными аспектами являются необходимость пожизненного приема антикоагулянтов (и, соответственно, постоянного мониторинга показателей свертывающей системы крови), риск тромбоэмболических и геморрагических осложнений, вероятность развития септического эндокардита протезированного клапана, существенные ограничения при планировании беременности. Нельзя забывать о риске пациент-протезного несоответствия и необходимости подбора протеза с эффективной площадью открытия (ЭПО), соответствующей должной для конкретного пациента [306,307]. Для некоторых пациентов с механическими протезами клапанов сердца проблемой становится звук работающего клапана. Биологические протезы клапанов сердца не требуют постоянного приема антикоагулянтов, доступны, относительно недороги, возможно, ассоциированы с меньшим риском инфекционного эндокардита протезированного клапана, однако срок их функционирования ограничен. Основными биокондуитами, применяемыми в мире в настоящее время при операции Bentall – De Bono, являются Freestyle Root (Medtronic), BioValsalva (Vascutek) и Mitroflow Valsalva (Sorin) [308–310]. В доступной литературе имеется информация о результатах применения первых двух устройств, кондуит же Mitroflow Valsalva остается малоизученным; имеются лишь сведения о входящем в его состав биопротезе Mitroflow. По разным данным, при имплантации кондуитов Freestyle Root и BioValsalva госпитальная летальность составляет 3,9 – 9,3% и 0 – 8%, соответственно. Свобода от реопераций после протезирования корня аорты клапаносодержащими протезами Freestyle Root и BioValsalva оценивается на уровне 64-100% и 94-100%, соответственно, выживаемость – 35-78% и 55-100%, соответственно, при продолжительности наблюдения в отдаленном послеоперационном периоде 5 – 15 и 1,5 – 8 лет [311–317]. По данным разных авторов, госпитальная летальность после операции Bentall – De Bono составляет 3-6% [318–323].

Результаты операции Bentall – De Vono при аневризме ВА с сопутствующим трехстворчатым либо бicuspidальным АК значимо не различаются; госпитальная летальность сопоставима с операциями изолированного протезирования АК, а осложнения в отдаленном послеоперационном периоде нечасты [324]. Т. Nishida и соавт. представили более чем 20-летний опыт операций Bentall – De Vono с использованием кондуита с механическим протезом АК. Госпитальная летальность составила 2,8%, актуарная выживаемость – 43%, свобода от клапан-ассоциированной летальности – 85%. Показательно, что при сравнении данных показателей с аналогичными, полученными при анализе результатов изолированного протезирования АК по поводу АН, статистически значимых различий получено не было: соответствующие значения составили 0,78%, 50% и 68% [325]. В отдаленные сроки основной причиной реопераций становится структурное разрушение биопротеза. Здесь худшие показатели демонстрируют аортальные аллографты: в то время как 8-летняя свобода от дисфункции АК после имплантации протеза Freestyle оценивается на уровне 86%, 8-10-летняя свобода от структурных разрушений АК и реоперации после протезирования корня аорты аллографтом составляет лишь 37-47% [318,319,326]. Тем не менее, отдельные исследования демонстрируют отсутствие различий в частоте ближайших, отдаленных осложнений и повторных операций в отдаленные сроки при использовании как механических, так и биокондуитов для протезирования АК и корня аорты (205, 223).

Необходимо отметить также возможность использования легочного аутографта (процедуры Росса) для замещения корня аорты у пациентов с аневризматическим расширением и патологией аортального клапана. Учитывая техническую сложность процедуры, риск возникновения дилатации аутографта (особенно у пациентов с аортальной недостаточностью) необходимо крайне осторожно подходить к использованию данной техники. Рассмотреть возможность операции Росса только у молодой когорты (до 50 лет) пациентов с наличием противопоказаний (или нежеланием) приема антикоагулянтов, а также у женщин планирующих вынашивание беременности. Учитывая техническую сложность процедуры необходимо крайне осторожно подходить к использованию данной техники и рекомендовать выполнение только в опытных центрах. В связи с потенциальным риском возникновения дилатации аутографта (особенно у пациентов с аортальной недостаточностью) с последующим развитием недостаточности на клапане необходимо использование стабилизирующего наружного сосудистого протеза. Не рекомендовано выполнение данной технологии у пациентов с синдромной патологией аорты (синдромы Марфана, Лойеса-Дитца, Элерса-Данло).

При неизменных (мягких, нефиброзированных и некальцинированных) створках трехстворчатого АК возможно выполнение клапаносберегающего вмешательства. Оптимальными кандидатами для подобного метода лечения являются больные с АН первого (расширение корня аорты в сочетании с морфологически нормальными створками) и второго (пролапс створок) типов [187,327]. Первенство в разработке и внедрении в клиническую практику протезирования корня аорты с сохранением АК при хирургическом лечении аневризм корня аорты, сочетающихся с АН, принадлежит М. Yacoub. В 1983 г. коллективом авторов под его руководством было представлено короткое описание клапаносохраняющей методики лечения аневризмы и расслоения корня аорты. Вне всякого сомнения, гигантский вклад в разработку хирургического лечения аневризм корня аорты внес Т. David. Он стал одним из первых, кто стал использовать само понятие клапаносберегающего протезирования аорты. В 1992 г. Т. David и соавт. опубликовали статью, описывающую протезирование корня аорты с сохранением АК методом его реимплантации в протез аорты. Отличительной чертой этого подхода является стабилизация корня аорты на всех уровнях (ФК АК, синусы Вальсальвы, синотубулярная зона). Годом позже М. Sarsam и М. Yacoub описали клапаносохраняющее протезирование корня аорты с ремоделированием АК. От методики реимплантации Т. David ремоделирование корня аорты принципиально отличается отсутствием стабилизации аорты на уровне ФК АК, что потенциально может приводить к рецидиву АН. Существует несколько модификаций протезирования корня аорты с сохранением АК: формирование псевдосинусов методом шовной пликация протеза аорты, использование протеза с синусами, сформированными фабричным способом, комбинация ремоделирования АК и стабилизации корня аорты путем имплантации полоски из тефлона либо опорного кольца [328–330]. Одним из подвидов клапаносохраняющего протезирования корня аорты является методика Florida sleeve, предложенная Р. Hess и соавт. в 2005 г. В отличие от операции David, при варианте Florida sleeve не производится иссечения синусов Вальсальвы – корень аорты имплантируется в протез целиком. Диаметр протеза подбирается таким образом, чтобы возможно было достичь восстановления нормальной запирающей функции АК. При необходимости в протез аорты реимплантируются одна либо обе коронарные артерии. Реимплантация корня аорты в протез демонстрирует стабильно хорошие клинические результаты в ближайшем послеоперационном периоде и может стать альтернативой классической операции David [331]. По данным клиник, имеющих большой опыт клапаносохраняющего протезирования ВА, дополнительные вмешательства на створках АК значимо не ухудшают непосредственные и отдаленные результаты операций. Клапаносберегающее протезирование корня аорты позволяет

снизить риск ассоциированных с протезом АК отдаленных неблагоприятных событий и повысить качество жизни пациентов [332–334]. Дискутабельным остается клапаносохраняющее протезирование корня аорты при бicuspidальном АК. В связи с исходной асимметрией створок адекватное восстановление планиметрии и функции АК представляет собой непростую задачу. Тем не менее, в ряде работ показаны хорошие ближайшие и отдаленные результаты протезирования корня аорты с сохранением ДАК [335,336], при этом свобода от ре-операций в отдалённом периоде не отличается от таковой от пациентов с трехстворчатой анатомией клапана. Следует отметить, что особое внимание нужно обращать на такие факторы риска неуспешной реконструкции корня аорты, как симметричность клапана, достаточная длина створки, наличие кальциноза. При выраженной асимметрии (межкомиссуральный угол менее 140 градусов), наличие рестрикции створчатого аппарат (высота створки от основания до свободного края составляет менее 18 мм), наличии кальцинатов на створках (при удалении которого требуется использование перикардального материала), монокуспидальной анатомии клапан следует отдать предпочтение протезированию корня аорты с заменой клапана.

Дискутабельным вопросом является целесообразность и эффективность редуционной аортопластики для одномоментной коррекции расширения аорты при протезировании АК. По результатам анализа большинства исследований аортопластика представляется несложной процедурой, значимо не повышающей риск периоперационных осложнений. Свобода от редилатации в сроки 3-5 лет после операции составляет 93-97% [337–342]. Тем не менее, отдельные исследования, напрямую сравнивающие методы пластики и протезирования ВА, демонстрируют худшие показатели выживаемости в отдаленном послеоперационном периоде после пластик аорты [305,343]. Превалирующая часть исследований эффективности редуционной пластики ВА включает небольшое число пациентов (группы из 10-100 человек), прослеженные в течение 1-3 лет, а больные с дисплазиями соединительной ткани, семейным анамнезом аневризм и расслоений аорты, как правило, исключаются. Также из некоторых исследований были исключены пациенты с ДАК. Существенных различий между результатами изолированной аортопластики и пластики с обертыванием аорты сосудистым протезом обнаружено не было [344–346]. Ряд исследователей сформулировали несколько условий, с учетом которых возможно и целесообразно выполнение эффективной редуционной аортопластики: 1) диаметр ВА ≤ 6 см; 2) достигнутый после пластики диаметр ВА должен быть $< 3,5$ см; 3) расширение не должно распространяться до уровня устья брахиоцефального ствола и дистальнее; 4) пациенты с синдромными формами аневризм аорты и расслоениями аорты должны быть исключены; 5) пациенты с АН должны быть исключены; 6) сосудистый протез,

использованный для обертывания аорты, должен быть фиксирован швами; 7) оптимальные кандидаты – больные с серьезными сопутствующими заболеваниями, для которых критичным может быть увеличение длительности аноксии миокарда, ЭКК и операции [347,348].

Вероятным отдаленным осложнением протезирования ВА является формирование «ложных» аневризм анастомозов нативной аорты с ее протезом, а также прогрессия расширения зоны аорты, расположенной дистальнее дистального анастомоза. По данным разных авторов, встречаемость этих осложнений составляет до 5% [349–352]. Вероятность расширения нативной аорты в отдаленные сроки дистальнее зоны коррекции выше при синдромных формах заболеваний восходящего отдела аорты.. Некоторые исследователи для профилактики расширения нерезецированного отдела аорты обертывают дистальный отдел и часть дуги аорты сосудистым протезом с отверстием для брахиоцефального ствола, тем самым создавая нечто вроде опорного каркаса дуги аорты [344,346,353]. Радикальным решением является профилактическое протезирование ВА с захватом той или иной части дуги аорты, однако оно сопряжено с повышением риска периоперационных неврологических и геморрагических осложнений [354,355]. Несложной и значимо не увеличивающей риск периоперационных осложнений дополнительной процедурой при вмешательстве по поводу аневризмы ВА является экзопротезирование дистального анастомоза и дистального отдела ВА [356].

Независимыми факторами риска осложнений и неблагоприятных исходов (как ближайших, так и отдаленных) при протезировании ВА являются возраст, синдром Марфана, расслоение аорты, снижение ФВ ЛЖ ниже 35%, септический эндокардит, перенесенные ранее открытые хирургические вмешательства на сердце, экстренный характер операции, сопутствующая ИБС, высокий функциональный класс (ф.кл.) хронической сердечной недостаточности (ХСН) по New York Heart Association (NYHA), сахарный диабет (СД). Неблагоприятным фактором риска летальности в отдаленные сроки после операции является АГ [302,357–360]. Поздние инфекционные осложнения протезирования ВА редки (1-2%), но при их развитии вероятность неблагоприятного исхода крайне высока [361,362].

Острая АН является показанием к экстренному или срочному хирургическому вмешательству. Такая ситуация возможна при травмах, остром расслоении восходящей аорты, ИЭ с острым разрушением створок АК, а также вследствие повреждения в ходе транскатетерных диагностических или лечебных манипуляций. У лиц с тяжелой хронической АН независимо от статуса систолической функции ЛЖ оперативное лечение

рекомендовано при наличии клинических проявлений застойной сердечной недостаточности. При отсутствии значимых клинических проявлений АН хирургическое вмешательство должно рассматриваться при систолической дисфункции ЛЖ (фракция выброса ЛЖ <50%), значимом расширении полости ЛЖ, а также при наличии показаний к другим "открытым" вмешательствам на сердце и/или восходящей аорте [159,188,190]. У пациентов с хронической тяжелой бессимптомной АН, имеющих низкий риск ожидаемых осложнений, хирургическая коррекция может рассматриваться при расширении ЛЖ (индекс конечно-систолического размера ЛЖ >20 мм/м²) или умеренном снижении сократимости ЛЖ (фракция выброса ЛЖ 50-55%) [159,363]. В большинстве исследований было показано, что систолическая функция ЛЖ и конечный систолический размер являются одними из самых важных факторов, определяющих выживаемость и послеоперационный статус функции ЛЖ у пациентов, нуждающихся в хирургической коррекции при хронической тяжелой АН [364–366]. Реконструктивная операция на АК рекомендуется отдельным пациентам, у которых пластика АК может быть альтернативой протезированию АК, при условии выполнения опытными хирургами [367].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется закрытие ушка левого предсердия одновременно с вмешательством на ВА для профилактики осложнений у пациентов постоянной, пароксизмальной либо персистирующей формой фибрилляции предсердий и высоким риском нарушения мозгового кровообращения и геморрагических осложнений, связанных с антикоагулянтной терапией [368].	IIa B	4B
Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения РЧА одновременно с вмешательством на ВА для профилактики осложнений у пациентов с постоянной, пароксизмальной либо персистирующей	IIa A	2A

формой фибрилляции предсердий, с учетом риска потенциальных осложнений, пользы от отсутствия нарушений ритма сердца, и вероятности рецидива фибрилляции предсердий (размеры левого предсердия, давность фибрилляции предсердий, возраст, факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний) [368].		
--	--	--

Комментарии. При хирургическом вмешательстве на АК может обсуждаться одномоментная радиочастотная абляция (РЧА) [369]. Кроме РЧА, для снижения риска эмболических осложнений может обсуждаться закрытие ушка ЛПП одномоментно с операцией на АК [370–372].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется шунтирование коронарных артерий в случае вмешательства на восходящей аорте и наличия стеноза(ов) коронарных артерий $\geq 70\%$ (при стенозе ствола левой коронарной артерии $\geq 50\%$) для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [189,258].	I C	3 A
Рекомендуется рассмотреть возможность шунтирования коронарных артерий в случае вмешательства на восходящей аорте и наличия стеноза(ов) коронарных артерий $\geq 50-70\%$ для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [189,258].	IIa C	4 B

Комментарии: Выбор доступа при хирургическом лечении патологии восходящего отдела аорты зависит от необходимости выполнения сопутствующих вмешательств. При наличии показаний к одномоментной коррекции патологии атриовентрикулярных клапанов, хирургическому лечению фибрилляции предсердий, коронарному шунтированию следует отдать предпочтение полному стернотомному доступу. В остальных случаях при вмешательстве на корне, восходящей и проксимальном сегменте дуги аорты необходимо рассмотреть возможность малоинвазивного подхода (верхняя парциальная мини-

стернотомия, правосторонняя мини-торакомотомия). Выполнение малоинвазивного доступа дает преимущества в меньшей потребности гемо и плазмотрансфузии в раннем послеоперационном периоде, сопровождается меньшей частотой инфекционных раневых осложнений, сопровождается более быстрым реабилитационным периодом, однако требует значимого опыта в хирургии аорты. Данный факт говорит о необходимости использования мини-инвазивного подхода в экспертных центра.

3.1.7 Периоперационное ведение

Анальгетическая терапия у взрослых

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется пациентам с заболеванием восходящей аорты, которым планируется выполнение «открытой» хирургической коррекции, для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [373,374].	нет	4 С

Комментарии. Вечером накануне хирургического лечения рекомендуется назначать бензодиазепины (бромдигидрохлорфенилбензодиазепин, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин, сульпирид) в индивидуальных дозировках. Непосредственно перед переводом пациента в операционную парентерально рекомендуется назначать тримеперидин и/или диазепам/мидазолам.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Рекомендуется пациентам с заболеванием восходящей аорты, которым планируется	нет	3 А

<p>выполнение «открытой» хирургической коррекции, для индукции в наркоз использовать: фентанил, пропофол, бензодиазепины, для поддержания анестезии – фентанил, пропофол, бензодиазепины, галогенсодержащих газовой анестетики. При кардиохирургических операциях может быть использована как тотальная внутривенная анестезия на основе пропофола и фентанила, так и комбинированная анестезия с применением галогенсодержащих газовых анестетиков и фентанила на всех этапах операции [374,375].</p>		
---	--	--

***Комментарии.** Препараты для индукции и поддержания анестезии. Индукция: мидазолам/диазепам/пропофол и фентанил внутривенно в расчетных дозировках. Поддержание анестезии: мидазолам/диазепам/пропофол и фентанил – внутривенно в расчетных дозировках. Поддержание анестезии: мидазолам/диазепам/пропофол и фентанил – внутривенно в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии. В многоцентровом рандомизированном контролируемом исследовании не выявлено каких-либо различий в клинических исходах при использовании во время кардиохирургических операций тотальной внутривенной анестезии на основе пропофола и фентанила либо комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков и фентанила [374,375].*

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Рекомендуется пациентам с заболеванием восходящей аорты, которым выполнено «открытое» хирургическое вмешательство, для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [375]</p>	нет	3 С

Комментарии. Препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде: первые сутки после операции в случае выраженного болевого синдрома тримеперидин, либо морфин парентерально, в остальных случаях нестероидные противовоспалительные препараты. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом. При сохранении выраженного болевого синдрома рекомендован тримеперидин/морфин/фентанил по показаниям [374].

3.1.8 Эндоваскулярное лечение

Патология аорты, затрагивающая корень и восходящий отдел, традиционно лечится с помощью открытых хирургических технологий. Несмотря на постоянное совершенствование оперативной техники и периоперационного ухода, смертность и заболеваемость при открытых операциях по поводу патологии аорты типа А остаются значительными [376,377]. Осложнения в основном связаны с использованием искусственного кровообращения, при этом риски развития нейрокогнитивных изменений также занимают значимое место в структуре осложнений [378]. Эндоваскулярные технологии, потенциально являются более щадящими и теоретически могут способствовать снижению осложнений, ассоциированных с открытой хирургией.

В настоящее время эндопротезирование аорты адаптировано и успешно применяется при лечении патологии нисходящей грудной и брюшной аорты, поэтому экстраполяция применения данной технологии на восходящую аорту представляется естественным эволюционным шагом [379,380]. Тем не менее, эндоваскулярная реконструкция восходящей аорты пока не нашла широкого применения в клинической практике, поскольку связана с целым рядом трудностей и ограничений. Принципиальным ограничением пока является проксимальная площадка для фиксации и герметизации стент-графтов, которая должна располагаться чуть дистальнее синотубулярного соединения. При этом дистальная фиксация стент-графта должна размещаться до отхождения брахиоцефального ствола. Подобные ограничения, диктуют необходимость наличия стент-графтов длиной 50-80 мм [377]. Следует упомянуть и про технические трудности применения эндографтов в этом сегменте аорты. Вероятность миграции и нецелевой имплантации эндографта в этой зоне существенно выше по сравнению с нисходящей грудной и брюшной аортой. Диаметры эндографтов для этого сегмента аорты в среднем будут больше, по сравнению с нисходящей аортой, что также может повлиять на точность позиционирования. Наконец, для доставки стент-графта требуется размещение сверхжесткого проводника и части доставляющего устройства в полости левого желудочка, через аортальный клапан, что увеличивает операционные риски.

Несмотря на вышеуказанные проблемы, накопленный клинический опыт и техническое развитие за последнее десятилетие позволили использовать стент-графты для лечения патологии аорты типа А, включая расслоения, аневризмы, псевдоаневризмы, пенетрирующие язвы и интрамуральные гематомы [380,381]. Первый случай расслоения типа А, с использованием специального стент-графта, был зарегистрирован еще в 2000 году [382]. С тех пор другие авторы также регулярно публикуют свой опыт эндоваскулярного

лечения восходящей аорты [381,383–385]. При этом отмечается большое разнообразие показаний, методик и материалов, применяемых при эндопротезировании.

Ближайшие результаты эндопротезирования, о которых сообщается на сегодняшний день у ограниченного числа пациентов (<150 по всему миру), кажутся многообещающими. Первоначальные показатели успеха составляют >95%, а 30-дневная смертность - примерно 8% [386]. Потенциальные серьезные осложнения включают инсульт из-за манипуляций в дуге аорты, а также травму левого желудочка сердца и недостаточность аортального клапана в результате неточного размещения проксимальной части стент-графта [381,387].

Отдаленные долгосрочные результаты эндопротезирования в настоящее время представлены достаточно скудно. В публикации Piffaretti *et al.* представлены среднесрочные результаты в общей сложности у восьми пациентов с псевдоаневризмами и пенетрирующими язвами восходящей аорты [388]. Первичный клинический успех составил 87,5% при нулевой госпитальной летальности. Во время наблюдения со средней продолжительностью 40±33 месяца (диапазон 4±93 месяца) клинический успех сохранялся у всех пациентов, кроме одного. Повторные вмешательства не потребовались, также не было отмечено повреждения или миграции эндографтов.

Четкие анатомической критерии отбора пациентов для эндоваскулярного лечения аневризм в восходящей аорте еще не установлены. При расслоении типа А многие авторы рекомендуют расстояние ≥ 2 см между синотубулярным соединением и проксимальной фенестрацией, более $\geq 0,5$ см между фенестрацией и брахиоцефальным стволом, а также отсутствие тампонады сердца и окклюзии ветвей аорты.

Выбор стент-графта имеет решающее значение для восходящей аорты. Последний фактор создает ряд анатомических проблем, таких как несоответствие между длиной внутренней и внешней кривизны аорты, короткое расстояние от синотубулярного соединения до брахиоцефального ствола и близость коронарных артерий. В большинстве опубликованных случаев при эндопротезировании использовались модифицированные эндографты, исходно не предназначенные для этой зоны [377,381,388,389]. Другие исследователи описывают использование двух или трех аортальных надставок, предназначенных для использования в брюшной аорте. Подобный подход может быть ассоциирован с разъединением компонентов, миграцией или развитием подтеканий [380]. Данные о применении специализированного стент-графта восходящего отдела аорты (Zenith Ascend TAA, William Cook Europe, Дания) с длиной 6,5 см имеют весьма многообещающие ранние результаты у отдельных пациентов сверх-высокого риска [390]. Наконец, фенестрированные и браншированные стент-графты для дуги аорты также могут

быть использованы для эндоваскулярной реконструкции восходящей аорты в случае отсутствия адекватной зоны дистальной фиксации перед брахиоцефальным стволом [391].

Следует упомянуть, что реваскуляризация миокарда посредством коронарного шунтирования, у пациентов после эндопротезирования восходящей аорты может иметь существенное ограничение. Использование аортокоронарных шунтов у данных пациентов будет технически невозможным. В подобных клинических ситуациях использование маммаро-коронарного анастомоза будет являться разумной альтернативой.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Ввиду отсутствия убедительных данных мы не рекомендуем применять TEVAR при патологии корня и восходящего отдела аорты	нет	5 C
Применение TEVAR у пациентов с патологией корня и восходящей аорты в рамках научно-исследовательских проектов возможно в научно-исследовательских институтах при наличии аортальной команды, соблюдении всех норм организации клинических испытаний с одобрением этического комитета и наличием добровольного информированного согласия пациента	нет	5 C

В заключение необходимо отметить о постепенном накоплении данных, свидетельствующих о том, что эндоваскулярное лечение потенциально может распространяться на восходящую аорту. Клинические преимущества этой технологии могут иметь большое значение для пациентов с высоким хирургическим риском. Отсутствие специальных стент-графтов для решения анатомических особенностей восходящей аорты по-прежнему является важным ограничением. Отсутствие долгосрочных результатов также имеет решающее значение, пока не будет очевидно, что стент-графты способны выдерживать сложные условия восходящей аорты в течение длительного времени.

3.2 АНЕВРИЗМА ДУГИ АОРТЫ

3.2.1. Краткая информация

Определение

Частота встречаемости аневризм грудной аорты составляет около 10,4 случаев на 100 000 населения и имеет тенденцию к росту [392].

В понятие аневризмы грудной аорты подпадают аневризматическая трансформация различных сегментов аорты. Чаще всего поражается восходящая аорта и/или корень аорты, реже - нисходящая аорта. Аневризмы дуги аорты встречаются в 10-40% случаев. Нередко аневризмы дуги аорты сочетаются с аневризмой или расслоением восходящего или нисходящего отделов грудной аорты. Отличительной особенностью аневризм данной локализации является необходимость применения гипотермического циркуляторного ареста в ходе хирургического лечения, что ассоциируется с более высокой периоперационной летальностью и частотой неврологических осложнений относительно хирургического лечения изолированных аневризм восходящего или нисходящего отделов грудной аорты [392–401]

Этиология и факторы риска

Среди этиологических факторов аневризм дуги аорты выделяют следующие:

Дегенеративные аневризмы

Пациенты с дегенеративными аневризмами аорты не имеют заболеваний соединительной ткани, семейной аортопатии или аортопатии, ассоциированной с бicuspidальным клапаном. Как правило, они старше и имеют факторы риска развития атеросклероза, особенно гипертонию и курение [402,403]

Аортопатии, ассоциированные с бicuspidальным аортальным клапаном

Эти пациенты имеют повышенный риск дилатации аорты, молекулярных и гистологических изменений, ассоциированных с аортопатией, не зависящих от функции клапана [404,405]. Риск расслоения аорты у пациентов с бicuspidальным аортальным клапаном выше, чем в общей популяции, но меньше, чем у пациентов с синдромом Марфана или другими генетическими аортопатиями [406].

Синдром Марфана

Это заболевание соединительной ткани имеет аутосомно-доминантный характер наследования с высокой пенетрантностью и вариабельностью экспрессии генов, проявляющееся мультисистемными нарушениями. Частота встречаемости данного синдрома составляет 1 на 10000 всех генетических нарушений [407]. Синдром Марфана характеризуется мутациями в гене *FBN1*, кодирующего фибриллин-1 – разновидность фибриллярного компонента экстрацеллюлярного матрикса. Подобные мутации ведут к чрезмерной экспрессии матричных металлопротеиназ, разрушающих компоненты экстрацеллюлярный матрикс. Более того, недавно был идентифицирован второй locus синдрома Марфана – трансформирующий фактор роста бета рецепторов типа II (*TGFβR2*). Мутация в этом гене приводит к аномалии сигналинга трансформирующего фактора роста бета (*TGFβ*), который отвечает за клеточную пролиферацию, дифференциацию, апоптоз и формирование экстрацеллюлярного матрикса. Пациенты с синдромом Марфана имеют большой риск расслоения аорты [408,409], вследствие чего хирургическое лечение у данных пациентов обычно выполняется при диаметре аорты менее 50 мм [410–412].

Другие генетические аортопатии

Ряд генетических нарушений, включая синдромы Loeys-Dietz, Turner, and Ehlers-Danlos (сосудистый тип) ассоциированы с аневризмами и расслоением дуги аорты. Из-за низкой распространенности этих синдромов недостаточно данных о риске аортальных осложнений. В то же время это риск значительно выше по сравнению с дегенеративными аневризмами и синдромом Марфана. Эта группа пациентов имеют высокий риск расслоения аорты при малых диаметрах, что приводит к ограниченной продолжительности жизни [413]. Пациенты с синдромом Ehlers Danlos могут иметь высокий риск хирургических осложнений из-за крайне хрупкой сосудистой ткани.

Семейные аневризмы дуги аорты

Такие пациенты имеют одного или более родственников с аневризмами дуги аорты. Расширение аорты прогрессирует быстрее у пациентов с семейной аортопатией с большим риском аортальных осложнений [414,415]. Порог для хирургического вмешательства может определяться размером аорты, при котором у других членов семьи были аортальные осложнения, если они известны. [416–419].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Рекомендуется проводить эхокардиографический скрининг при постановке диагноза для оценки диаметра дуги аорты и повторять его через 6 месяцев для определения скорости прогрессирования. Если диаметр аорты остается стабильным, рекомендуется проводить ежегодную визуализацию. Если диаметр аорты превышает 45 мм или имеет место значительное отклонение от исходных исследований, следует рассмотреть возможность более частой визуализации</p>	I, A	1, A
<p>У взрослых родственников первой степени пациентов с бicuspidальным аортальным клапаном, синдромными аневризмами аорты рекомендуется визуализацию дуги аорты для выявления бессимптомных носителей</p>	I, B	2, B
<p>Рекомендуется проведение генетического тестирования родственников первой степени пациентов с наличием мутации гена, ассоциированного с аневризмой грудной аорты</p>	I, C	2, C
<p>Рекомендуется полная визуализация аорты при первоначальном диагнозе и через 6 месяцев для пациентов с синдром Loyes-Dietz или подтвержденной генетической аортопатией (например, TGFBR1/2, TGFB, SMAD3, ACTA2 или MYH11), с целью оценки прогрессирования заболевания</p>	I, B	3, B

3.2.2 Диагностика аневризм дуги аорты

Рентгенография

При рентгенографии грудной клетки, выполненной по другим показаниям, в качестве находок могут быть обнаружены аномалии контура и размеров аорты, побуждающие выполнить другие визуализирующие исследования. Однако рентгенография грудной клетки недостаточно чувствительна, чтобы окончательно исключить патологию грудной аорты, в том числе дуги аорты. Объединенные данные показывают, что прогностическая чувствительность расширенного средостения или аномального контура аорты составляет 64% и 71% соответственно [420]. Для пациентов с травмой грудной клетки рентгенография грудной клетки является плохим скрининговым тестом для диагностики повреждения аорты [421–423]. Резко очерченный нормальный контур средостения иногда используется для исключения гематомы средостения (предполагающей широкое средостение, аномальный контур средостения, смещение вниз левого главного бронха и отклонение пищевода). Однако эти признаки гемомедиастинума при повреждении аорты чаще являются ложноположительными [422].

Эхокардиография

Эхокардиографическое исследование аорты — рутинная часть стандартного эхокардиографического исследования [424]. Хотя трансторакальная эхокардиография (ТТ-ЭхоКГ) не является методом выбора для полной оценки аорты, она полезна для диагностики и последующего наблюдения в динамике. Для оценки аорты первостепенное значение имеет супрастернальная проекция: анализ дуги аорты должен проводиться при всех ТТ-ЭхоКГ исследованиях. Эта проекция, прежде всего, позволяет получить изображения дуги аорты и трех основных супрааортальных сосудов; однако увидеть всю грудную аорту при ТТ-ЭхоКГ невозможно. Аневризма дуги аорты, кальцинированная бляшка, тромб могут быть обнаружены при использовании супрастернального окна при адекватном качестве изображения. Через это окно в режиме непрерывно-волнового доплеровского исследования можно заподозрить наличие коарктации аорты, открытый артериальный проток.

Относительная близость пищевода и дуги аорты позволяет получать изображения с высоким разрешением с помощью высокочастотной чреспищеводной эхокардиографии (ЧП-ЭхоКГ) [424]. ЧП-ЭхоКГ превосходит ТТ-ЭхоКГ по уровню визуализации дуги аорты

и играет важную роль в условиях, когда компьютерная или магнитно-резонансная томография может быть недоступна или невозможна, например, в отделении интенсивной терапии или операционной. Мультипланарная визуализация улучшает оценку аорты от ее корня до нисходящего отдела [424]. ЧП-ЭхоКГ является полуинвазивным методом и требует седации, строгого контроля артериального давления, а также исключения заболеваний пищевода. Вследствие интерпозиции правого бронха и трахеи, короткий сегмент дистального отдела восходящей аорты, как раз перед брахиоцефальным стволом, остается невидимым («слепое пятно»). Изображения восходящей аорты часто содержат искажения, обусловленные реверберацией от задней стенки восходящей аорты или задней стенки правой ветви легочной артерии [425,426]. Нисходящая аорта легко визуализируется при исследовании от чревного ствола к левой подключичной артерии. При дальнейшем проксимальном смещении датчика визуализируется дуга аорты. Трехмерная ЧП-ЭхоКГ в режиме реального времени обладает некоторыми преимуществами по сравнению с двумерным ЧП-ЭхоКГ, но его превосходство в клинической практике пока еще изучено недостаточно [427].

Эхокардиография – это оператор-зависимый метод исследования, поэтому серийные исследования должны проводиться по стандартизированным протоколам опытными специалистами в лабораториях с внедренными процессами обеспечения качества [428].

Компьютерная томографическая ангиография

Компьютерная томографическая ангиография (КТА) — наиболее часто используемый метод визуализирующего исследования для оценки состояния аорты, который обладает множеством преимуществ по сравнению с другими методами визуализирующих исследований. В настоящее время КТА остается методом первого выбора [429]. КТА позволяет быстро получать трехмерные изображения аорты и окружающих структур с высоким пространственным разрешением, что облегчает диагностику и помогает при планировании лечения.

Протоколы сбора данных с синхронизацией с ЭКГ имеют решающее значение в уменьшении числа артефактов движения аорты [430,431]. КТ сканеры высокого класса являются предпочтительным из-за их высокого пространственного и временного разрешения по сравнению с устройствами низшего класса [410,432–435]. Неконтрастная КТ с последующим контрастным исследованием является рекомендуемым протоколом. Отложенная визуализация рекомендуется после эндоваскулярного лечения для обнаружения эндоликов или псевдоаневризм, поскольку эхокардиография часто ограничена в применении из-за наличия металлических устройств и клип, а ЧП-ЭхоКГ

является полуинвазивным и, следовательно, не оптимальным для наблюдения. У подходящих кандидатов сканирование с использованием 64-детекторных систем или устройств более высокого уровня с одномоментной КТ-коронарографией может подтвердить или исключить наличие значимого поражения коронарного русла сердца перед транскатетерным или хирургическим вмешательством. КТА позволяет обнаружить расположение пораженного сегмента, максимальный диаметр расширения, наличие атеромы, тромба, ИМГ, ПАЯ, кальцификации, а также распространение поражения аорты на ее ветви. Кроме того, расширение области сканирования на брахиоцефальные сосуды и подвздошные/бедренные артерии может помочь в планировании хирургических или эндоваскулярных лечебных процедур. К недостаткам КТА относятся введение йодсодержащего контрастного препарата, который может вызывать аллергические реакции или почечную недостаточность. КТА следует применять с осторожностью у новорожденных, детей и молодых людей, особенно у женщин, у которых риск радиационно-индуцированных злокачественных новообразований является наибольшим [436–440]. Средняя доза облучения при КТА оценивается в пределах 10-15 мЗв.

Магнитно-резонансная ангиография

Магнитно-резонансная ангиография (МРА) позволяет получать трехмерные изображения аорты и окружающих структур с высокой контрастностью и высоким пространственным разрешением. МРА имеет очевидные преимущества перед КТ, включая превосходную контрастность мягких тканей, отсутствие ионизирующего излучения, а также возможность отображать и количественно определять функциональные параметры. Сочетание анатомических и функциональных параметров в одном обследовании означает, что МРА может потенциально обеспечить более полную оценку патологии грудного отдела аорты. Однако относительно долгие сроки получения данных ограничивают использование МРА при неотложных состояниях.

Магнитно-резонансная ангиография (МРА) является наиболее часто используемой МРТ-методикой визуализирующего исследования дуги аорты как до, так и после операции. Методики МРА с контрастированием используют эффект сокращения времени T1 при введении контрастных веществ на основе хелатов гадолиния в кровь с целью получения хорошего внутрисосудистого сигнала вместо использования непосредственного движения кровотока, как при использовании поточной времяпролетной и фазово-контрастной методик [434,435]. Обсуждается частота встречаемости нефрогенного системного фиброза, который ограничивает применение МРА с контрастированием у пациентов с почечной

недостаточностью [441]. В настоящее время ведутся активные исследования по изучению значимости депонирования Gd в организме человека, особенно в головном мозге, после обследования с контрастированием [442,443]. Предотвращение облучения или воздействия йодсодержащего контраста при МРА особенно важно у молодых пациентов. Более длительное время сканирования при МРА в отличие от КТА является особой проблемой у пациентов с острой болью в груди и клаустрофобией.

В дополнение к внутричерепной ультразвуковой доплерографии для оценки замкнутости Виллизиева круга можно использовать МРТ головы, что помогает прогнозировать риск недостаточного коллатерального кровотока и инсульта. МРА грудного отдела аорты с временным разрешением является оптимальным методом для изучения подвижности, жесткости и динамики разделяющих мембран, а также возникающих статических или динамических механизмов окклюзии крупных сосудов.

Аортография

При классической инвазивной аортографии визуализируется просвет аорты, ее боковые ветви и коллатерали [444–446]. В качестве метода исследования просвета сосуда ангиография обеспечивает получение точной информации о форме и размерах аорты, а также наличии каких-либо аномалий, хотя поражения самой стенки аорты, а также выстланные тромботическими массами дискретные аневризмы дуги аорты могут быть пропущены. Кроме того, ангиографические методы позволяют оценить и, при необходимости, провести лечение поражений коронарных артерий и ветвей аорты. Наконец, можно оценить состояние аортального клапана и функцию левого желудочка.

С другой стороны, ангиография является инвазивной процедурой, требующей использования контрастных препаратов. С ее помощью можно визуализировать только просвет аорты и, следовательно, дискретные аневризмы дуги аорты могут быть пропущены. Кроме того, этот метод менее доступен, чем ТТ-ЭхоКГ или КТА [447,448]. По этой причине среди методов диагностики первой линии неинвазивные визуализирующие методы в значительной степени заменили аортографию.

Тем не менее, аортография может быть полезной, если находки, полученные при неинвазивных методах обследования, неоднозначны или недостаточны.

Рекомендация	Класс рекомендации,	УДД, УУР
--------------	------------------------	-------------

	Уровень доказательности	
В качестве визуализирующего метода исследования первой линии при патологии дуги аорты рекомендуется проведение КТ-ангиографии	I, C	2, C
Рекомендуется выполнять измерение диаметров аорты на основании заранее заданных анатомических ориентиров перпендикулярно продольной оси	I, C	3, C
При повторных визуализирующих исследованиях аорты в течение определенного времени для оценки изменений диаметра рекомендуется использовать метод визуализации с самым низким риском ятрогенных осложнений	I, C	2, C
Для предоперационного планирования следует визуализировать всю грудную аорту и аортальный клапан с помощью КТА или МРТ	IIa, B	3, B
ЧП-ЭхоКГ может быть подходящей альтернативой при нестабильной гемодинамике, невозможности транспортировки пациента, неясных результатах МРТ или КТА	IIa, B	3, B
ЧП-ЭхоКГ рекомендуется во время всех открытых операций на дуге аорте	I, B	2, B

3.2.3 Показания к хирургическому лечению

Хирургическое лечение должно рассматриваться у бессимптомных пациентов, имеющих аневризму дуги аорты дегенеративной природы с максимальным диаметром ≥ 55 мм или у больных с симптомами или признаками локальной компрессии соседних органов.

Симптомы, обусловленные аневризмой дуги аорты, такие как охриплость, возникающая в результате растяжения левого возвратного нерва, дисфагия, одышка и боль в груди или в спине, расслоение с мальперфузией являются показаниями к оперативному вмешательству вне зависимости от размера аорты, за исключением случаев крайне ограниченной продолжительности жизни. Планирование оперативного вмешательства предполагает оценку риска, аналогичную оценке риска аневризмы или других заболеваний восходящей аорты и корня аорты.

Морфология и гистопатология аневризм дуги аорты влияют на естественное течение аортальной патологии, включая риск разрыва или расслоения, и, таким образом, могут повлиять на решение о хирургическом вмешательстве. Веретенообразные аневризмы являются наиболее распространенными и ведут себя относительно предсказуемым образом. Мешковидные аневризмы встречаются реже и могут быть связаны с большим риском разрыва. Многие из них на самом деле являются псевдоаневризмами, которые могут развиваться после предыдущей травмы или операции на аорте, манипуляций с использованием катетера или могут быть обусловлены пенетрирующими аортальными язвами, которые приводят к очаговому разрушению или ослаблению слоев стенки аорты.

У пациентов с бicuspidальным клапаном, генетическими синдромами, семейными аневризмами грудной аорты пороговые значения размеров для хирургического вмешательства отличаются в меньшую сторону (Таблица 1).

Таблица 1. Рекомендуемые пороговые значения размера для вмешательства при бессимптомных аневризмах грудной аорты *

Этиология	Корень аорты	Восходящая аорта	Дуга аорты	Нисходящая аорта
Дегенеративные	5,5 см	5,5 см	5,5 см	6 см
Бicuspidальный аортальный клапан ¹	5 см	5 см	5,5 см	6 см
Генетические синдромы ²	4-5 см	4,2-5 см	5-6 см	5-6 см

Семейная аортопатия ^{1,3}	5 см	5 см	5,5 см	5,5 см
Планирующиеся на кардиохирургическое вмешательство ¹	4,5	4,5 см	5 см	5,5 см

* Пороговые значения размера для вмешательства должны учитывать размер тела пациента эмпирически или с использованием предложенных формул, также имеет значение истончение стенки аорты, соотношение диаметров восходящей и нисходящей аорты, тип строения корня и восходящего отдела аорты, наличия аортальной недостаточности

1 Для молодых пациентов, дисплазии соединительной ткани и в экспертных центрах – возможна более агрессивная тактика

2 В зависимости от верифицированной генетической патологии

3 Для женщин, ожидающих беременности, порог составляет 4,1-4,5 см

Открытые хирургические операции при аневризмах дуги аорты являются наилучшим лечебным выбором у пациентов с сопутствующим расширением более 38 мм и/или увеличенной длиной восходящего отдела; у пациентов с повышенным риском инсульта; у пациентов с заболеваниями соединительной ткани; у пациентов с отсутствием приносящего супрааортального сосуда и/или приемлемой площадки (кальцифицированная/аневризматическая восходящая аорта) для проксимального анастомоза системы дебранчинга; у пациентов с малым диаметром сосудов доступа, непригодным для введения стент-графта; у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном и/или утратой синотубулярного соединения; у пациентов с сочетанием аневризмы и врожденной аномалии дуги аорты.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
--------------	---	----------

Плановое лечение патологии дуги аорты рекомендуется проводить в специализированных центрах, осуществляющих открытые и эндоваскулярные операции на сердце и сосудах исключительно в данном учреждении	I, С	1, С
Хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов с изолированной аневризмой дуги аорты максимальным диаметром ≥ 55 мм	IIa, С	2, С
Вмешательство на дуге аорты может рассматриваться у больных с аневризмой дуги аорты, имеющих показания к операции на близко расположенной аневризме восходящей или нисходящей аорты	IIb, С	3, С
При аневризмах грудной аорты с вовлечением проксимального отдела дуги аорты считается обоснованным частичное протезирование дуги аорты в сочетании с реконструктивным вмешательством на восходящей аорте	IIa, С	2, С
Для пациентов с изолированными аневризмами дуги аорты > 4 см в диаметре, целесообразно выполнить повторную КТА или МРТ с интервалом в 6 месяцев	IIa, С	3, С
Рекомендуется наблюдение за пациентами с патологией дуги аорты до и после лечения в специализированной клинике	I, С	4, С

3.2.4. Открытое хирургическое лечение

Полное открытое протезирование дуги аорты с включением всех супраортальных ветвей без использования техники классического «хобота слона» или «замороженного

хобота слона» на сегодняшний день используется крайне редко [449,450]. Процедура «хобот слона» является методом выбора в случаях, когда метод «замороженный хобот слона» остается спорным. Например, при больших аневризмах, распространяющихся на несколько сегментов грудной аорты, а также при очень маленьком истинном просвете аорты (риск возникновения псевдоарктации).

Вмешательство по типу «хобот слона» является оптимальным решением, когда ожидается повторное вмешательство на торакоабдоминальном отделе аорты. Также «хобот слона» может служить хорошей посадочной зоной для проведения TEVAR, в случае если «свободный» сегмент протеза в нисходящем отделе аорты достаточной длины. С учетом этого следует низвести аортальный протез в нисходящую аорту как можно дальше, чтобы она была доступна в зоне 4, для адекватной зоны посадки в случае повторного открытого хирургического или эндоваскулярного вмешательства. Формирование дистального аортального анастомоза возможно не только в зоне 3, но в зоне 2 для облегчения его выполнения, а также для контроля кровотечения из анастомоза и снижения риска травматизации левого возвратного нерва. С целью надежного укрепления линии анастомоза рекомендуется использование двухслойного обвивного шва или полоски ткани или фетра [451,452].

В настоящее время нет достоверных данных в пользу какого-либо из вариантов реконструкции супрааортальных сосудов. Преимущество отдельной реимплантации заключается в снижении риска рецидива аневризматической трансформации вследствие большей резекции измененной ткани. Реимплантация сосудов дуги с использованием «островковой техники» позволяет быстрее восстановить церебральный кровоток и тем самым сократить время циркуляторного ареста. Необходимость временной поочередной окклюзии супрааортальных ветвей требует проведения двустороннего инвазивного мониторинга в лучевых артериях. Это позволяет контролировать уровень церебрального перфузионного давления в режиме реального времени в ходе всей операции. Во время согревания пациента после циркуляторного ареста и в течение нескольких часов после прекращения длительного искусственного кровообращения лучевое давление часто занижает реальный уровень центрального давления в аорте (до 20 мм рт.ст. среднее артериальное давление и до 35 мм рт.ст. систолическое артериальное давление) [453,454]. Поэтому дополнительный мониторинг давления в бедренной артерии позволяет оценить эффективность дистальной перфузии до и после реконструктивного вмешательства на дуге аорты, а также оценить градиент давления после операции.

Не рекомендуется проведение ретроградной перфузии (через бедренную артерию) в ходе открытого протезирования дуги аорты с использованием техники «хобот слона», так как это может привести к инвагинации протеза с окклюзией супрааортальных ветвей. Рекомендуется проведение антеградной перфузии через правую подключичную/подмышечную артерию или брахиоцефальный ствол [455]. Предпочтение следует отдавать использованию дополнительного протеза для артериальной канюляции [78], но выбор следует оставлять за опытом хирургической бригады и клиники.

Инфракрасная спектроскопия (NIRS) может быть использована для непрерывного мониторинга баланса поступления и потребления кислорода в поверхностных областях коры головного мозга, т.е. с помощью бифронтальной церебральной оксиметрии [456,457]. На сегодняшний день NIRS вытеснила из ежедневной практики инвазивную оксиметрию яремной луковичи [458,459]. Метод имеет свои ограничения. Так, интраоперационные бифронтальные региональные показатели насыщения церебральной оксиметрии (rSO₂) не исключают фокальную ишемию головного мозга, которая может возникнуть за пределами поля зрения NIRS. Транскраниальный доплеровский мониторинг представляет собой еще один вариант мониторинга изменений церебральной перфузии, но он более сложен в отношении настройки и применения во время операции на дуге аорты, но сочетание двух методов повышает достоверность и точность оценки адекватности перфузии.

На сегодняшний день использование NIRS в хирургии дуги аорты имеет средний уровень доказательности с указаниями на прямую связь между интраоперационной церебральной десатурацией с послеоперационной новой неврологической симптоматикой [460–463]. Тем не менее, благоприятное соотношение риска и пользы позволяет использовать NIRS рутинно для непрерывного мониторинга rSO₂ во время вмешательств на дуге аорты [458,464–467].

Современные аортальные протезы с браншами для протезирования ветвей дуги аорты [91] сделали продолжительность хирургической реконструкции более предсказуемой, что позволяет проводить операцию в условиях умеренной гипотермии (26-28 °C) вместо глубокого охлаждения (20-22 °C) [468,469]. Во время операции необходимо учитывать формирующиеся температурные градиенты во время охлаждения и согревания пациента между различными участками мониторинга (носоглотка, барабанная перепонка, мочевого пузыря или прямая кишка) [470]. Для обеспечения адекватного охлаждения мозга и профилактики повреждения центральной нервной системы, обусловленной церебральной гипертермией в ходе время согревания, рекомендуется контролировать температуру носоглотки и барабанной перепонки [471–473]. Вместе с тем, температура мочевого пузыря

предоставляет наилучшую информацию о степени защиты внутренних органов, позвоночника, нижних конечностей и спинного мозга.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
В ходе открытого протезирования дуги аорты следует рассмотреть возможность билатерального мониторинга артериального давления, измеряемого в обеих лучевых и бедренной артериях	IIa, C	2, C
В ходе открытого протезирования дуги аорты рекомендуется оценка церебральной оксиметрии с помощью NIRS	I, B	3, C
В случае выполнения операции «хобот слона» следует рассмотреть возможность выполнения дистального анастомоза в зоне 2 с целью упрощения его формирования и облегчения контроля кровотечения	IIa, C	2, C
При процедуре «хобот слона» свободная часть протеза должна быть доступна в зоне 4	I, C	3, C
В ходе протезирования дуги аорты показан мультилокальный мониторинг температуры (носоглоточная, тимпаническая, пузырьная ректальная).	I, B	2, B

3.2.5 Гибридное протезирование дуги аорты (методика «замороженный хобот слона»)

Впервые представленная в середине 90-х годов данная методика получила широкое распространение с начала 2000-х годов [474–477]. Гибридное протезирование дуги аорты сочетает в себе принципы открытой и эндоваскулярной хирургии дуги аорты. Для этой процедуры используется специальный аортальный протез с интегрированным стент-графтом. При аневризме дуги аорты с захватом дистальной части данная процедура одновременно позволяет выполнить аортальную реконструкцию, используя возможности эндоваскулярного и открытого вмешательства. Основное отличие методики «замороженный хобот слона» от эндоваскулярной имплантации стент-графта (TEVAR) заключается в шовной фиксации гибридного стент-графта к аорте, что исключает вероятность ретроградной диссекции.

Хирургическая техника «замороженного хобота слона» во многом перекликается с классической операцией Borst. Аналогично методике «хобот слона», стент-графт вводится антеградно в просвет нисходящей аорты под контролем чреспищеводной эхокардиографии [478] или с использованием проводника, введенного через бедренную артерию перед операцией [479]. Ангиоскопия представляет собой дополнительный интраоперационный инструмент для визуализации зоны посадки и эндолуминальных препятствий, а также для контроля адекватности имплантации стент-графта [480]. Эти приемы позволяют повысить безопасность имплантации стент-графта, избегая дистальной эмболизации. Учитывая герметизирующие свойства стент-графта, смещение зоны проксимальной шовной фиксации стент-графта от зоны 3 до зоны 2 облегчает наложение дистального аортального анастомоза и сокращает продолжительность циркуляторного ареста нижней части тела, а также риск повреждения левого возвратного нерва [481–483]. Кроме того, герметизация линии анастомоза обеспечивает надежный гемостаз и позволяет использовать эту технологию даже у пациентов с хрупкой аортальной стенкой [479]. Комбинация хирургического шва и эндоваскулярной герметизации позволяет надежно исключить из кровотока полость аневризмы аорты без чрезмерного увеличения размера стент-графта [484].

На сегодняшний день внедрены эффективные и безопасные методы канюляции и антеградной церебральной перфузии. По сравнению с билатеральным вариантом унилатеральная перфузия головного мозга при гибридных вмешательствах не ассоциируется с увеличением количества осложнений, в том числе церебральных в период до 60 минут [485,486]. Кроме этого, предложены варианты перфузионной защиты нижней части тела с целью сокращения периода циркуляторного ареста до минимума, тем самым улучшив защиту органов в целом. Наличие перфузионной бранши в аортальном протезе

обеспечивает возможность[487,488] канюляции для антеградной дистальной перфузии с целью сокращения периода дистального циркуляторного ареста. Осуществление селективной дистальной перфузии во время протезирования дуги с использованием бокового ответвления от основного протеза или баллонных канюль в качестве «эндожажима» внутри имплантированного стент-графта сокращает время остановки кровообращения нижней части тела и улучшает защиту дистальных органов за счет их перфузии.

Что касается супрааортальных сосудов, преимущество селективной реплантации заключается в удалении наибольшего объема нативной ткани, что потенциально снижает риск рецидива. В настоящее время доступны различные браншированные стент-графты, и их следует использовать в соответствии с опытом и предпочтениями хирурга. Кроме этого, для реконструкции сосудов дуги аорты возможно использование островковой техники, дебраншинга супрааортальных сосудов или сочетание этих методик. При аневризме дуги аорты в аспекте нейропротекции не меньшее значение реконструкции кровотока по сонным артериям имеет восстановление кровотока по левой и правой подключичным артериям. Реваскуляризацию левой подключичной артерии как при TEVAR, так и при открытых хирургических реконструкциях дуги аорты в основном проводят с целью поддержания перфузии задней мозжечковой артерии, а также поддержания дополнительного притока крови к передней спинномозговой артерии и, следовательно, спинному мозгу. Имеются убедительные доказательства того, что сочетание окклюзии левой подключичной артерии и обширного перекрытия сегментарных артерий грудного отдела аорты при проведении TEVAR связано с повышенным риском спинномозговых осложнений, которые значительно уменьшаются при сохранении кровотока в обеих подключичных артериях. Эти факты находят объяснение в концепции коллатерального кровообращения.

При заболеваниях соединительной ткани использование стент-графтов является спорным и в основном не рекомендуется; в любом случае рекомендуется избегать чрезмерного оверсайзинга. При разрыве аневризмы проксимальной части нисходящей аорты наличие интактной дистальной зоны посадки является необходимым условием для проведения процедуры «замороженный хобот слона».

Полное исключение патологически измененной аорты стент-графтом, как правило, не требует дополнительных хирургических процедур в будущем. Пациенты с остаточной патологией аорты за пределами «замороженного хобота слона» остаются в группе риска негативного ремоделирования аорты и дистальной аортальной реинтервенции. Смещение уровня дистальной зоны посадки стент-графта, по меньшей мере, ниже уровня левого

предсердия облегчает эндоваскулярный и/или хирургический этап аортальной реинтервенции. Однако необходимо соблюдать осторожность, чтобы избежать обширного покрытия стент-графтом нисходящей аорты, которое, как сообщается, связано с повышенным риском развития ишемического повреждения спинного мозга [487,488]. В то же время максимальное погружение стент-графта в аорту вплоть до уровня Th12 не всегда сопряжена с увеличением рисков повреждения спинного мозга при соблюдении протокола профилактики спинномозговых осложнений, учитывая результаты различных исследований [478,489].

Гибридное протезирование дуги аорты потенциально может поставить под угрозу коллатеральную сосудистую сеть и, следовательно, нарушить перфузию спинного мозга. Известными причинами ишемического повреждения спинного мозга являются периоперационная артериальная гипотензия, предыдущие вмешательства по поводу аневризмы брюшной аорты и значимое нарушение кровоснабжения в бассейне левой подключичной артерии [490]. На сегодняшний день недостаточно доказательств для рекомендации использования профилактического мониторинга давления и дренажа спинномозговой жидкости (ликвора) в ходе гибридного протезирования дуги аорты [491,492]. Однако использование мониторинга давления и дренажа ликвора в поясничном отделе может быть рассмотрено на основе индивидуальной оценки риска ишемии спинного мозга [493,494]. В ситуациях отсроченного ишемического повреждения спинного мозга рекомендуется избирательное дренирование ликвора [492,494].

Дренирование всегда следует выполнять медленно до значений 10-12 мм рт.ст без признаков ишемического повреждения спинного мозга и до 8-10 мм рт.ст. при их наличии. Объем дренирования не должен превышать 40 мл/4 ч [495]. Следует избегать болюсного забора ликвора, при котором возрастает риск (~1%) внутричерепной гипотензии с последующим повреждением головного мозга (субдуральная гематома или гигрома, внутричерепное кровоизлияние).

В случае открытого повторного вмешательства на дистальных отделах аорты, учитывая тонкую текстуру ткани стент-графта эндоваскулярных/фетальных с высокой подверженностью к разрыву материала, необходимо надежно захватывать стенку аорты в шов при формировании аортального анастомоза.

В случае эндоваскулярной реинтервенции ранее имплантированный гибридный стент-графт позволяет использовать его в качестве безопасной зоны посадки для дистальных стент-графтов при необходимости удлинения «замороженного хобота слона» [496]. Таким образом, необходимо изначально планировать размер и длину «замороженного хобота

слона» с учетом возможного проведения дополнительной эндоваскулярной процедуры, чтобы избежать чрезмерного несоответствия и многокомпонентного вторичного эндоваскулярного вмешательства.

Технологии «хобот слона» и «замороженный хобот слона» при лечении больных с аневризмой дуги аорты характеризуются сопоставимой эффективностью и безопасностью в раннем и среднесрочном послеоперационном периодах [497–499]. При этом гибридное протезирование дуги аорты представляется оптимальной альтернативой, призванной облегчить хирургическое лечение у этой категории больных.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
При протезировании дуги аорты рекомендуется применение упреждающей стратегии в отношении потенциальных дистальных аортальных реинтервенций	I, C	4, C
Гибридное протезирование дуги аорты следует рассматривать у пациентов с протяженным аневризматическим поражением дуги аорты, грудного и торакоабдоминального отдела аорты, особенно если ожидается потребность во втором этапе открытой или эндоваскулярной реконструкции дистальных отделов аорты	IIa, C	3, C
В ситуациях отсроченного ишемического повреждения спинного мозга рекомендуется избирательное дренирование ликвора	I, C	2, C
Протезирование всей дуги аорты целесообразно при аневризмах дуги с полным или частичным ее захватом и распространением на проксимальный отдел нисходящей аорты, предпочтительно с использованием техники	IIa, B	1, B

«замороженный хобот слона» или, как минимум, «хобота слона».		
--	--	--

3.2.6 Эндоваскулярное лечение

Комбинированное гибридное хирургическое сосудисто-эндоваскулярное лечение аневризмы дуги аорты представляет собой сочетание как открытых сосудистых, так и эндоваскулярных процедур. Гибридная методика включает в себя сочетание эндоваскулярного протезирования аорты стент-графтом и хирургического дебринга ветвей дуги аорты. Основной принцип этого вида лечения основан на эндоваскулярной коррекции аневризматической патологии дуги аорты после создания проксимальной зоны имплантации стента достаточного размера (в зонах 0, 1 и 2) [500] и дебринге соответственно одного (Левая ПА), двух (Левая ПА и Левая ОСА) или трех (Левая ПА и Левая ОСА и БЦС) сосудов дуги аорты. Вариантов дебринга множество, и их можно выполнять посредством анатомической или экстраанатомической реваскуляризации, с использованием экстраторакального или интраторакального подхода анастомозирования и/или шунтирования [410]. Открытые хирургические и эндоваскулярные процедуры можно выполнять одновременно или поэтапно в соответствии с необходимостью и/или предпочтениями врача [501,502].

При гибридном подходе нет необходимости в пережатии аорты, гипотермии, циркуляторном аресте и ИК, что может положительно влиять на исход операции в группе пациентов высокого риска. В качестве кандидатов для гибридного подхода с предшествующей реваскуляризацией ЛПА и/или ЛОСА, если это анатомически приемлемо, следует рассматривать пациентов с патологией дистальных отделов дуги аорты (проксимальная шейка аневризмы в зонах 1 и 2) [503].

Имеются определенные ограничения для выбора комбинированной гибридной тактики лечения аневризм дуги аорты. В отличие от более стабильных сегментов аорты для восходящей аорты характерны высокая скорость потока крови и связанный с этим напряжение сдвига потока, четырехмерные пульсирующие и ротационные движения во время сердечного и дыхательного циклов, а также близость устья коронарных артерий и аортального клапана. В проксимальной и дистальной зоне имплантации устанавливаемый стент-графт должен покрывать нативную аорту или ранее установленный стент-графт не менее 25 мм и быть диаметром не более 38 мм [504]. Кроме того, для успешного введения

стент-графта требуется по крайней мере один подходящий (>7 мм) сосуд доступа. Следует учитывать характеристики просвета дуги аорты, учитывая риск эмболизации при продвижении устройства по дуге аорты (например, при выраженном атероматозном перерождении стенки аорты (синдром «shaggy aorta»), флотирующих тромбах, выраженной кальцификации стенки) [505]. Кроме того, гибридный подход может быть сопряжен с высоким риском ишемического повреждения спинного мозга из-за длины стентируемого участка нисходящей аорты [506–508].

Имеются убедительные доказательства того, что сочетание окклюзии ЛПА и обширного перекрытия сегментарных артерий грудного отдела аорты при эндопротезировании грудной аорты связано с повышенным риском спинальной ишемии, который значительно уменьшается при сохранении кровотока в ЛПА [509,510]. При плановой гибридной реконструкции дуги аорты рекомендуется выполнять реваскуляризацию ЛПА с целью поддержания перфузии задней мозжечковой артерии и передней спинномозговой артерии с целью уменьшения риска параплегии.

Согласно мнению экспертов, рекомендуется проводить гибридные операции только в клинических центрах, имеющих опыт их проведения и выполняющих достаточное количество соответствующих операций [511].

Полностью эндоваскулярный подход подразумевает эндопротезирование аорты в сочетании с различными методиками эндодебраншинга («печная труба», «сэндвич», «перископ») или использование фенестрированных и браншированных эндопротезов [512]. Эндопротезирование дуги аорты с применением супраортального эндодебраншинга является эффективным альтернативным методом лечения пациентов с патологией грудной аорты у пациентов, которые по тем или иным причинам не являются кандидатами для традиционного протезирования с использованием искусственного кровообращения.

Имплантиция протезов первых поколений была связана с ограничениями диаметров систем доставки, материалами стент-графта, что увеличивала риск послеоперационных осложнений. В последние годы разработка новых эндопротезов для дуги аорты с системами доставки высокой трассируемости и совершенствование методики имплантации улучшили результаты лечения до уровня, при котором эндоваскулярная реконструкция дуги аорты в центрах с накопленным опытом стала приемлемым вариантом лечения пациентов высокого хирургического риска.

Для эндоваскулярной реконструкции дуги аорты используют эндопротезы двух основных конструкций: фенестрированные эндопротезы и браншированные эндопротезы дуги аорты. Обе конструкции в настоящее время доступны в виде устройств,

изготавливаемых на заказ в условиях заводского производства, поэтому длительность изготовления не позволяет их использование в экстренных ситуациях. При экстренных и срочных вмешательствах у пациентов с крайне высоким риском открытого вмешательства на дуге аорты может использоваться модификации серийных стент-графтов.

Фенестрированные эндопротезы дуги аорты могут включать несколько фенестраций или сочетать фенестрации и инцизуры (scallops). При имплантации фенестрированного стент-графта необходима прецизионная аппозиция фенестраций стент-графта по отношению к устьям ветвей дуги аорты (в особенности брахиоцефального ствола и левой общей сонной артерии). Таким образом зона герметизации обычно находится в середине дуги на уровне ответвлений сосудов. Из-за удаленности от бедренной артерии, через которую осуществляется доступ, и кривизны дуги аорты невозможно контролировать вращение фенестрированного стент-графта, поэтому точность размещения зависит от тщательного предоперационного планирования и использования предварительно изогнутых систем доставки и предварительно установленных катетеров, которые позволяют вводить проводники и проводить коррекцию из доступа через верхнюю конечность.

На сегодняшний день перспективным направлением развития технологии полностью эндоваскулярного протезирования дуги аорты является метод имплантации стент-графта с интраоперационным формированием фенестраций в двух вариантах: «on table» после частичного расправления протеза с последующей обратной загрузкой в систему доставки, либо «in situ» с применением специального баллонного катетера с пункционной иглой [513]. Исходя из риска повреждения тканевой основы стент-графта при пункции in situ, в плановой ситуации предпочтительным является методика on table под контролем зрения с вшиванием рентген-контрастной метки при формировании фенестрации.

Браншированные эндопротезы для дуги аорты имеют внутренние боковые ветви, идущие вдоль наружного изгиба стент-графта. В коммерчески доступных в настоящее время устройствах имеются две внутрипросветные антеградные бранши для соединения с брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией. Эта конструкция не требует такой точности размещения, как фенестрированные эндопротезы дуги аорты, поскольку расстояние между устьями ветвей стента и целевыми сосудами позволяет продолжить перфузию супрааортальных сосудов после установки основного стент-графта и упрощает катетеризацию внутренних ветвей. В отношении левой подключичной артерии обычно проводят дебранчинг в ходе поэтапной процедуры.

Альтернативными подходами к лечению патологий дуги аорты являются эндоваскулярные методики, в которых используются стент-графты по типу «дымохода», стент-графты по типу «перископа» и методику «сэндвич» (совместно называемые «параллельные стент-графты» [ПСГ]) и фенестрация *in situ*. ПСГ представляют собой стенты без покрытия или с покрытием, установленные в одном или большем числе супрааортальных сосудов параллельно основному стент-графту дуги аорты. Это позволяет расширить зону герметизации аортального стент-графта за пределы места отхождения соответствующего супрааортального сосуда.

Эндопротезирование дуги с использованием браншированного эндопротеза достаточно широко применяется в качестве второго этапа хирургического лечения расслоения аорты типа А после ранее выполненного открытого протезирования восходящего отдела аорты. Наличие сосудистого протеза в восходящем отделе аорты создает оптимальную проксимальную посадочную зону для браншированного стент-графта более чем у 70% пациентов и полностью исключает риск ретроградной диссекции аорты [514].

Альтернативными подходами к лечению патологий дуги аорты являются эндоваскулярные методики, в которых используются методики «дымоход», «перископ» и «сэндвич» (совместно называемые «параллельные стент-графты» (ПСГ)). ПСГ представляют собой стенты без покрытия или с покрытием, установленные в одном или большем числе супрааортальных сосудов параллельно основному стент-графту дуги аорты. Это позволяет расширить зону герметизации аортального стент-графта за пределы места отхождения соответствующего супрааортального сосуда.

Метод ПСГ имеют несколько преимуществ по сравнению с фенестрированными или браншированными стент-графтами. Во-первых, использование метода не предполагает индивидуального изготовления имплантируемых устройств в отличие от фенестрированных и браншированных стент-графтов, срок изготовления которых составляет несколько месяцев. Во-вторых, метод ПСГ дешевле, чем использование фенестрированных и браншированных стент-графтов. Впервые метод ПСГ в лечении патологии дуги аорты был использован в клинике в 2005г. [515].

Применение ПСГ при эндоваскулярном лечении аневризмы дуги аорты сопряжено с риском эндолика I типа из-за так называемых желобков (*gutters*), которые представляют собой каналы между ПСГ и основным аортальным стент-графтом. Помимо явного эндолика, диагностируемого при КТА, за счет существования желобков может развиваться

эндотензия (повышение давления в аневризматическом мешке без явных признаков эндолика), которая также может повышать риск разрыва аневризмы.

По опубликованным результатам многоцентрового регистра изучения данного метода отмечается удовлетворительная ранняя проходимость ПСГ, однако срок наблюдения за пациентами не превышает 30 месяцев, таким образом имеется недостаточно данных об отдаленной эффективности, в том числе относительно динамики аневризматического мешка, проходимости ПСГ и потребности в повторных вмешательствах [516].

На сегодняшний день реконструкция дуги аорты в зонах 0-2 с использованием ПСГ может рассматриваться в случае экстренного протезирования при отсутствии возможности открытого хирургического или гибридного вмешательства, в том числе с использованием фенестрированного стент-графта, а также как спасающая методика при непреднамеренном закрытии ветвей дуги аорты. С учетом отсутствия отдаленных результатов, следует избегать применения метода ПГС при плановых операциях у пациентов, анатомические особенности которых позволяют использовать браншированные или фенестрированные стенты или которым возможно выполнение открытой операции.

Наиболее грозным осложнением эндоваскулярной реконструкции дуги аорты остается инсульт, частота возникновения которого достигает 14 % [517–519]. Причинами интраоперационного нарушения мозгового кровообращения могут стать материальная эмболия фрагментами атероматозной аорты, воздушная эмболия из системы доставки и непреднамеренная окклюзия ветвей дуги аорты [520]. Для минимизации риска эмболического инсульта, было предложено дополнительно выполнять временную окклюзию сонной артерии, устанавливать системы защиты церебрального кровотока и промывать систему доставки углекислым газом [521].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Комбинированное гибридное хирургическое сосудисто-эндоваскулярное лечение аневризмы дуги аорты с TEVAR в зоне 0 после предшествующего дебранчинга можно рассматривать у пациентов с соответствующими	IIb, B	1, C

анатомическими характеристиками, которым нельзя проводить открытую реконструкцию		
Комбинированное гибридное хирургическое сосудисто-эндоваскулярное лечение аневризмы дуги аорты с TEVAR в зонах 1 и 2 следует рассматривать у пациентов с соответствующими анатомическими характеристиками	IIa, B	2, B
Установка стент-графта в дугу аорты не рекомендуется, если длина проксимальной и/или дистальной зоны имплантации менее 25 мм или максимальный диаметр стент-графта более 38 мм	III, B	2, B
Комбинированное гибридное хирургическое сосудисто-эндоваскулярное лечение аневризмы дуги аорты не рекомендуется проводить пациентам с заболеваниями соединительной ткани, если проксимальная зона имплантации стента находится в нативной части аорты	III, C	2, C
При комбинированном гибридном хирургическом сосудисто-эндоваскулярном лечении аневризмы дуги аорты необходимо обеспечить кровоток по всем супраортальным артериям для снижения риска ишемических неврологических осложнений головного и спинного мозга	IIa, B	3, C
Комбинированное гибридное хирургическое сосудисто-эндоваскулярное лечение аневризмы дуги аорты следует проводить в клинических центрах, имеющих опыт проведения открытых и эндоваскулярных	I, C	4, C

операций и проводящих достаточное их количество		
---	--	--

3.3 РЕДКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГРУДНОЙ АОРТЫ

3.3.1 Тромб дуги аорты

Участками аорты, предрасположенными к тромбообразованию, считаются дуга аорты и нисходящая аорта [522], при этом тромбоз дуги аорты — редкое явление [523]. Тромб дуги аорты представляет риск опасного для жизни инсульта и периферической эмболии [524]. Следует учитывать морфологическую форму тромба, различая подвижный (т.е. флотирующий, выпячивающийся в просвет) и неподвижный (пристеночный) тромбы. Пациентам с клиническими проявлениями (например, ишемией вследствие эмболизации: инсультом, ишемией конечностей, висцеральной или почечной ишемией) часто требуется неотложное лечение. У бессимптомных пациентов тромб чаще всего обнаруживают случайно при визуализирующих исследованиях, проводимых по другому поводу. Среди пациентов с тромбом дуги аорты высоко распространены гиперкоагулянтные состояния и гематологические нарушения, в том числе на фоне злокачественных новообразований [525]. Эти состояния необходимо учитывать при разработке индивидуальной стратегии лечения. Перед операцией у пациентов с клиническими проявлениями необходимо исключить другие возможные источники эмболизации. Основным методом лечения тромбоза дуги аорты является ее протезирование. Варианты лечения включают: консервативное лечение (антикоагулянтная и тромболитическая терапия), тромбэктомия и/или локальная резекция места прикрепления, дебрининг и эндоваскулярная реконструкция дуги аорты.

Имеются единичные сообщения о применении гибридного подхода с супрааортальным дебринингом и антеградной имплантацией стент-графта [525]. Однако эндоваскулярное лечение требует соответствующей зоны имплантации стента в восходящей аорте и нисходящей аорте, а манипуляции с проводником и стент-графтом в тромбированной дуге аорты несут дополнительный высокий риск эмболизации. В опубликованной серии 6 клинических случаев сообщается, что открытая тромбэктомия обеспечивает хорошие исходы в отношении выживаемости и отсутствия рецидивов тромбообразования [524]. Ценность малоинвазивных подходов, в том числе трансартериальной баллонной тромбэктомии или катетерной чрескожной аспирации тромба, остается неясной. Пациентам, проходящим консервативное лечение, нужно рекомендовать пройти последующее визуализирующее исследование для оценки лизиса тромба.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Пациентам с флотирующими тромбами дуги аорты и клиническими проявлениями следует рекомендовать проведение хирургического лечения	IIa, C	4, C
Пациентам с обширными неподвижными (пристеночными) тромбами дуги аорты возможно рассмотреть проведение хирургического лечения.	IIb, C	4, C

3.3.2 Аберрантная подключичная артерия и дивертикул Коммереля

Встречаемость аберрантной подключичной артерии и дивертикула Коммереля составляет 0,4–2,3 % [526]. Анатомически аберрантная подключичная артерия проходит в 80 % случаев позади от пищевода, в 15 % — между пищеводом и трахеей и в 5 % — перед трахеей [526]. Пациенты с клиническими проявлениями, включающими дисфагию, одышку, кашель, боль в груди, аспирацию или рецидивирующие легочные инфекции, составляют лишь 5% от общего числа. Вопрос об определении фактического размера дивертикула Коммереля остается дискуссионным. Наиболее востребованной является методика, предложенная Tanaka et al. [527], которые рекомендуют измерять дивертикул Коммереля от стенки, прилегающей к трахее, до противоположной стенки аорты или от верхушки дивертикула до противоположной стенки аорты. Диаметр подключичной артерии измеряют в устье.

Бессимптомных пациентов без аневризматических изменений в устье подключичной артерии и дивертикула Коммереля можно лечить консервативно и выполнять повторную визуализацию с помощью КТА или МРТ через каждые 12 месяцев для оценки прироста размеров дуги аорты, аберрантной подключичной артерии и дивертикула Коммереля.

В случае аневризматической трансформации аберрантной подключичной артерии диаметром ≥ 3 см и/или дивертикула Коммереля диаметром $\geq 5,5$ см следует рассмотреть

возможность проведения хирургической реконструкции, поскольку существует риск разрыва и расслоения этих образований.

Методы оперативного лечения включают резекцию и перевязку aberrантной подключичной артерии и ее аневризмы с выполнением сонно-подключичного анастомоза либо шунтирования для восстановления артериального кровообращения в правой руке. Лечение дивертикула Коммерелля включает полное или частичное протезирование дуги аорты и протезирование нисходящей аорты с приоритетным выбором технологии «замороженный хобот слона» [528]. Проведение TEVAR может оказаться сложной задачей из-за крутой дуги аорты с выраженной ангуляцией, что часто встречается у этих пациентов.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
При бессимптомной аневризме устья подключичной артерии (≥ 3 см) и/или дивертикуле Коммерелля ($\geq 5,5$ см) следует рассмотреть возможность проведения хирургической реконструкции	IIa, C	4, C
При наличии клинических проявлений пациентам с aberrантной подключичной артерией и/или дивертикулом Коммерелля рекомендуется провести хирургическое лечение	I, C	4, C

3.3.3 Травма, разрыв

Травма аорты часто приводит к летальному исходу и представляет собой вторую по распространенности причину смерти после тупой черепно-мозговой травмы. Поражение перешейка аорты в типичном месте отмечается у 90 % пациентов с автотравмой, вызванной силой инерции при резком торможении, которые поступили в стационар живыми. Патологоанатомические данные тупых повреждений аорты показывают, что поражение перешейка отмечается в 58 %, а поражение дуги аорты встречается 3 % [529]. Еще одним возможным источником травмы являются ятрогенные поражения, связанные с манипуляциями катетером в дуге аорты. Классификация травматического повреждения

аорты согласно Azizzadeh и соавт. [530] включает 4 степени поражения: I — лоскут интимы, II — интрамуральная гематома, III — псевдоаневризма и IV — разрыв. В то время как повреждения I и II степени допускают консервативное лечение с многократным визуализационным контролем, повреждения III–IV степени должны быть устранены хирургическим путем. Методы оперативного лечения включают гибридный подход с супрааортальным дебрингом и имплантацией стент-графта или протезированием дуги аорты. Сроки, тип и объем хирургического лечения определяются в зависимости от тяжести сопутствующих повреждений или заболеваний (например, черепно-мозговая травма, ОИМ, ОНМК) и технических возможностей.

При наличии патологии грудной аорты с разрывом достаточно провести предоперационное визуализирующее исследование в объеме для определения того, возможна ли эндоваскулярная реконструкция с учетом анатомических особенностей пациента. Обычно эти исследования включают КТА грудной клетки, брюшной полости и таза (от ключиц до головок бедренных костей) для оценки проксимальной и дистальной зон герметизации и выбора вариантов сосудистого доступа. Если планируется перекрытие ЛПА, для оценки анатомического строения позвоночных артерий полезно провести КТА головы и шеи. Кроме того, обнаружение крови или выпота в грудной полости может свидетельствовать об остром характере поражения, подлежащего лечению. КТА также может быть полезна при аортопищеводных и аортобронхиальных свищах, поскольку позволяет определить наилучший подход к лечению пациента и выбрать дополнительные вмешательства (например, эзофагэктомию, резекцию легкого), которые могут потребоваться.

Ранняя смертность после открытой реконструкции разорванной НГА высока, о чем свидетельствует шведское исследование доэндоваскулярной эры, согласно которому внутрибольничная смертность приближается к 100 %. Результаты применения TEVAR были гораздо более многообещающими. В многоцентровом исследовании острой аортальной патологии смертность составила 15 % в группе разрыва аорты. Эти данные выгодно отличались от результатов открытой реконструкции из Национальной базы данных стационарных пациентов (National Inpatient Sample), согласно которым ранняя смертность составила 45 % . Действительно, обзор базы данных Medicare с 2004 по 2007 год показал, что доля пациентов с разрывом НГА, которым проводилась TEVAR, увеличилась с 17 % в 2004 году до 49 % в 2007 году (всего пролечено 1033 пациента) со значительным снижением смертности с 45 % при открытой реконструкции до 24 % при TEVAR (*P*

< 0,001). Вполне вероятно, что лечение разрыва НГА с помощью TEVAR дает преимущество в ранней выживаемости по сравнению с открытой реконструкцией.

По-видимому, у TEVAR есть преимущества перед открытой реконструкцией НГА и помимо выживаемости. Метаанализ, сравнивающий 224 пациента из 28 статей, показал, что частота периоперационного инфаркта миокарда при TEVAR ниже по сравнению с открытой реконструкцией (11 % и 3,1 %; $P < 0,05$). Кроме того, сравнение 161 пациента из 7 больниц в течение 15-летнего периода выявило более низкую частоту достижения комбинированной конечной точки инсульта, параплегии и смерти в когорте TEVAR по сравнению с открытой реконструкцией (36,2 % и 21,7 %; $P < 0,05$), но различий в индивидуальных результатах не наблюдалось из-за небольшого числа пациентов. Исходы TEVAR при разрыве НГА в долгосрочной перспективе были удовлетворительными. Обзор 21 пациента, которым проводили TEVAR с медианой периода наблюдения > 5 лет, показал, что поздняя смертность составила 52 %, и только один известный случай смерти связан с поражением аорты.

Руководящий принцип TEVAR при травме заключается в исключении поврежденного сегмента аорты путем установки покрытого стента соответствующего размера на 2 см проксимальнее и дистальнее поврежденного участка аорты, при этом кровь течет через стент-графт и исключается из потенциального внеаортального кровотока. Минимальный оверсайзинг стента от 5% до 10% от нативного диаметра аорты рекомендуется для минимизации риска ретроградного расслоения аорты.

Большинство крупных серий клинических случаев, оценивающих TEVAR при разрыве НГА, взяты из административных баз данных, таких как Medicare и Национальная база данных стационарных пациентов, и им не хватает анатомической детализации, которая позволила бы достоверно сравнить когорты пациентов после каждой из этих процедур (открытая реконструкция АГА и TEVAR). Кроме того, трудно определить состояние пациента во время поступления в больницу, поскольку возможно, что один подход предпочтительнее для стабильных пациентов, а другой используется, когда пациент поступает для экстренной операции. С учетом этих ограничений можно сказать, что применение TEVAR при разрыве НГА сопровождается улучшением выживаемости и снижением частоты осложнений по сравнению с открытой реконструкцией.

Рекомендация	Класс рекомендации,	УДД, УУР
--------------	------------------------	-------------

	Уровень доказательности	
Рекомендовано применять TEVAR вместо открытой реконструкции для лечения разрыва НГА, когда это анатомически возможно	I, A	1 A
При посттравматическом надрыве интимы дуги аорты с формированием фиксированного к стенке лоскута или интрамуральной гематомы следует рассмотреть возможность консервативного лечения с многократным визуализационным контролем	IIa, C	4, C
При посттравматической ложной аневризме дуги аорты или ее разрыве рекомендуется провести хирургическое лечение в объеме, определяемом индивидуально: супрааортальный дебринг с имплантацией стент-графта или протезирование дуги аорты.	I, C	4, C

3.3.4 Инфекции

Инфекционное поражение нативной аорты или, чаще, аортального стент-графта связано с выраженной частотой осложнений и высокой смертностью. Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) или сцинтиграфия с мечеными лейкоцитами, используемые в диагностических целях, позволяют отличить общее воспаление (например, послеоперационное) от инфекционного. Диагноз инфекции нативной аорты или аортального протеза должен опираться на клинические данные, данные лучевой диагностики и лабораторные результаты [531].

Микотические аневризмы и аортопищеводные и аортобронхиальные свищи. Микотическая (или инфицированная) аневризма — это инфекционный разрыв стенки артерии с образованием слепого, часто мешковидного выпячивания, соединенного с просветом артерии. Точные механизмы возникновения первичных микотических АГА вызывают разногласия; развитие АГА может быть обусловлено гематогенной диссеминацией микроорганизмов, прямым поражением интимы или распространением инфекции из близлежащего септического очага. Разрыв интимы, например, в месте

атеросклеротической бляшки, может стать зоной скопления бактерий, а при гистологическом исследовании в образцах часто находят инфильтрацию нейтрофилов и атеросклеротические изменения одной и той же стенки аорты. Предшествующая травма или аневризма также могут способствовать возникновению инфекционного процесса. Гистопатологические изменения включают различную дегенерацию эластических волокон, частичное или полное закрытие просвета, компенсаторный фиброз с увеличением толщины стенки аорты и периваскулярный хронический инфильтрат. Важно исключать инфекцию во всех случаях мешотчатых АГА, так как около 93 % микотических аневризм имеют такой вид при компьютерной томографической ангиографии (КТА) [532].

Аортопищеводный свищ — редкое и потенциально смертельное заболевание, которое часто проявляется после разрыва аневризмы в пищевод. Основным этиологическим фактором, способствующим возникновению аортопищеводного свища, является заболевание аорты, при этом более чем в половине случаев эта патология вызвана разрывом аневризмы НГА в пищевод. Аортобронхиальный свищ [533] также представляет собой редкую, но потенциально опасную для жизни причину кровохарканья, если это заболевание не лечить надлежащим образом. У более молодых пациентов аортобронхиальный свищ чаще встречается после хирургической реконструкции врожденных пороков сердца и реконструкции коарктации аорты. Однако большинство аортобронхиальных свищей возникают из-за атеросклеротической аневризмы или псевдоаневризмы

Методы оперативного лечения включают удаление инфицированного материала, местную санацию и реконструкцию аорты *in situ*.

Всем пациентам должна быть назначена специфическая антибактериальная и противогрибковая терапия по данным микробиологических анализов.

Подходящий тип материала для реконструкции аорты является предметом обсуждения: аллопротезы (простые или с антибактериальным/серебряным покрытием) или биологические трансплантаты (гомографты, аутологичные венозные трансплантаты, ксеноперикардальный материал). Предпочтение отдается ксеноперикардальному материалу (самодельные трубчатые трансплантаты) из-за его доступности в любое время, простоты работы с ним и хороших клинических результатов [534,535]. Требуемая срочность терапии влияет на объем предоперационной диагностики (визуализирующие исследования и микробиологические пробы) и доступность специфического материала для реконструкции. Предпочтение отдается ксеноперикардальному материалу (самодельные трубчатые трансплантаты) из-за его доступности в любое время, простоты работы с ним и хороших клинических результатов [536,537]. Кроме того, во многих таких случаях

антибиотикотерапию можно отменить во время последующего наблюдения, что редко возможно после аллопластической трансплантации.

TEVAR при инфицированных АГА. О случаях использования TEVAR для лечения инфицированных патологий аорты часто сообщалось в единичных отчетах или небольших сериях клинических случаев, однако на сегодняшний день нет убедительных долгосрочных данных, полностью подтверждающих использование TEVAR в качестве радикальной терапии. Хотя TEVAR может быть эффективна, когда используется для временного закрытия разорванной инфицированной АГА или опасного для жизни свища, соединяющего аорту с полым органом (например, аортопищеводного и аортобронхиального свища), для пациентов с такой клинической картиной характерны высокая частота осложнений и смертности независимо от последующей стратегии ведения [538]. TEVAR может обеспечить более стойкую реконструкцию, если эндопротез предварительно обработать антибиотиками, но данных по значимо различающимся клиническим сценариям мало [538–540].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
При инфекциях нативной дуги аорты или стент-графта дуги аорты следует рассмотреть возможность удаления инфицированного сосуда или материала протеза, проведения локальной санации и реконструкции аорты <i>in situ</i> с использованием биологического материала	IIa, C	4, C
Только в качестве промежуточного или окончательного этапа терапии у неоперабельных пациентов с инфекциями нативной дуги аорты или стент-графта дуги аорты можно рассмотреть возможность проведения эндоваскулярной реконструкции	IIb, C	4, C

3.3.5 АОРТИТ ДУГИ АОРТЫ

Васкулиты и воспалительные заболевания аорты. Воспалительный аортит характеризуется наличием воспаления наружной и средней оболочек сосуда [541]. Гистологические данные могут показать утолщение наружной оболочки с инфильтрацией и скоплением плазматических клеток и лимфоцитов в наружной и средней оболочках.

Иммуноопосредованный васкулит представляет собой частое и, возможно, опасное для органов или жизни состояние.

Наиболее частой причиной заболевания является васкулит крупных сосудов. Он встречается в основном у молодых женщин (в этой форме он известен под названием артериит Такаясу) или у людей старше 50 лет (известен под названием гигантоклеточный артериит [ГКА]) [542]. И для того, и для другого заболевания характерна возможность поражения дуги аорты, которое обычно выявляют на поздних стадиях. Продолжающееся воспаление приводит к стенозу и дилатации, что в конечном итоге ведет к риску разрыва аорты.

Гигантоклеточный артериит

Гигантоклеточный артериит — системный васкулит, характеризующийся очаговым трансмуральным гранулематозным воспалением с появлением гигантских клеток, утолщением интимы и инфильтратами из мононуклеаров, нейтрофилов и эозинофилов [541]. Это проявление называется гранулематозным артериитом. Ключевая характеристика гранулематозного артериита — сегментарное распространение воспалительных инфильтратов, состоящих из Т-клеток и гистиоцитов, что приводит к сегментарному поражению артерий. Аортит Такаясу и гигантоклеточный артериит относятся к крупноклеточным васкулитам, которые могут стать целью новых методов лечения, включающих использование таргетных биологических препаратов [543].

ГКА может проявляться внезапным появлением височной головной боли, недомоганием с признаками синдрома системной воспалительной реакции неизвестного происхождения, слабостью плечевого и тазобедренного пояса и потерей массы тела. ГКА ранее был известен как болезнь Хортона и представлял собой сегментарное васкулитное поражение височных артерий. Новые методы диагностики позволили нам расширить понимание болезни. Теперь КТА, а также МРА и/или ПЭТ-КТ позволяют выявить

дополнительное васкулитное поражение аорты, локализующееся преимущественно в области дуги аорты и НГА и частично в брюшном или подвздошном отделах аорты.

Диагностика

Чтобы не пропустить сопутствующий васкулит крупных сосудов, целесообразно провести дальнейшую диагностическую оценку возможного поражения аорты [544]. Лечение глюкокортикоидами следует приостановить до окончания процедуры, если это оправдано с медицинской точки зрения: через 3–5 дней после начала лечения глюкокортикоидами сигнал стенок сосудов в основном исчезает, из-за чего результаты обследования расценивают как отрицательные, несмотря на продолжающееся воспаление [544,545].

Лечение

В случае височного артериита немедленное начало лечения оправдано из-за риска дальнейшего васкулитного поражения сосудистой сети, питающей зрительный нерв, с возможностью быстрого развития преимущественно необратимой слепоты. Предполагается, что в случае дополнительного или изолированного васкулита крупных сосудов быстрое уменьшение воспаления стенки сосуда уменьшит и выраженность дальнейших последствий. ГК по-прежнему являются основой лечения. Текущие исследования показали, что интерлейкин-6 играет важную роль в начале заболевания, а также в его последующем развитии: терапевтические стратегии, целенаправленно воздействующие на интерлейкин-6 и его специфический рецептор, оказались полезны для индукции и поддержания ремиссии [546,547].

Осложнения и перспективы

Разрыв аорты и/или ее ветвей, по-видимому, представляет собой редкое осложнение, однако истинную распространенность этих случаев трудно оценить, т. к. «немой» ГКА обычно невозможно выявить клинически и/или рентгенологически. Кроме того, прежняя процедура гистологической оценки резецированной сосудистой сети для подтверждения иммунологически обусловленного воспаления, к сожалению, утратила свое значение. Последующее наблюдение за пациентами в основном посвящено оценке клинических и серологических признаков рецидива и/или ремиссии. В настоящее время рентгенологическая диагностика не считается надежным методом выявления продолжающегося или рецидивирующего сосудистого воспаления: несмотря на клиническую и серологическую ремиссию, сохраняющиеся МРА-сигналы в стенке сосуда могут свидетельствовать либо о стойкой низкой активности заболевания, либо о

формировании новой сосудистой сети, либо даже о некоторой форме восстановления сосудов. Тем не менее, МРА и/или ПЭТ-КТ могут оказаться полезны для раннего выявления сосудистых поражений и поэтому должны выполняться повторно.

Артериит Такаясу

Болезнь Такаясу (некротизирующий аортит) обычно проявляется в виде панаортита гранулематозным воспалением и стенозом дуги аорты и ее крупных ветвей [541].

Первоначально воспаление локализуется вокруг *vasa vasorum*, а также в средней и наружной оболочках сосуда и распространяется на интиму. Быстрое и тяжелое воспаление может привести к утрате гладкомышечных клеток и может привести к развитию синдрома дуги аорты, сегментарного стеноза, окклюзии и аневризмы. При этом заболевании выражены дезинтеграция эластических волокон, реактивный фиброз и увеличение объема основного вещества в интиме. Гистологическим признаком аортита Такаясу является многоочаговый ламинарный некроз средней оболочки сосуда с каймой из макрофагов и редких гигантских клеток. Бессимптомная или скрытая болезнь Такаясу характеризуется плотным фиброзным утолщением наружной оболочки сосуда и выраженным фиброзом средней оболочки с утратой нормальной пластинчатой структуры.

Проявления артериита Такаясу редко вызывают подозрение, что в основе лежит иммуноопосредованное воспаление сосудов; скорее эти симптомы похожи на повреждение сосудов после развития стеноза. Поскольку при данном заболевании в основном поражаются супрааортальные ветви дуги аорты, у пациентов часто отмечают отсутствие пульса на верхних конечностях, синдром перемежающейся хромоты верхних конечностей, головокружение или подозрение на церебральную ишемию.

Диагностика

Диагностические процедуры включают те же методы визуализирующих исследований, что и алгоритм диагностики ГКА, при этом УЗИ можно использовать для оценки супрааортальных ветвей, а КТА, МРА и ПЭТ-КТ — для скрининга поражений других частей аорты. Активные поражения могут быть обнаружены в фазе серологического воспаления.

Терапевтический подход

Как и при ГКА, начальная терапия включает использование ГК с целью индукции ремиссии. Терапевтические стратегии поддержания ремиссии недостаточно хорошо описаны в отношении этого редкого заболевания. Неспецифическая иммуносупрессия, целенаправленно воздействующая на вовлеченные подгруппы лимфоцитов, с приемом, к

примеру, азатиоприна или метотрексата, эмпирически доказала свою эффективность. Терапевтические стратегии, целенаправленно воздействующие на фактор некроза опухоли-альфа и интерлейкин-6, дают положительные результаты и могут быть в дальнейшем адаптированы для новых методов лечения [534,535].

Осложнения

В поздней фазе заболевания, когда возникают стенозы с клиническими проявлениями, ведущие к снижению перфузии в соответствующем сегменте артериального русла, может быть показана сосудистая реконструкция. Дилатация приносит лишь небольшую пользу из-за воспалительного характера заболевания; довольно часто развивается быстрый повторный стеноз сосуда. Стентирование и/или сосудистая реконструкция оказались более полезны.

Заключение

В целом, подозрение на васкулит крупных сосудов вследствие аутоиммунного патологического процесса должно возникать как при осмотре молодых женщин с преимущественно поздними осложнениями в виде перемежающейся хромоты верхних конечностей и супрааортальной мальперфузии (артериит Такаясу), так и при осмотре лиц старше 50 лет с внезапным началом воспалительного процесса неизвестного происхождения, височной головной болью и генерализованными симптомами (ГКА). Быстрая диагностика и терапия, особенно при ГКА, помогут свести к минимуму первоначальный риск необратимой потери зрения и снизить частоту долгосрочных сосудистых осложнений.

3. 4 Аневризмы нисходящей грудной и торакоабдоминальной аорты

3.4.1. Краткая информация

Определение. Распространенность.

Аневризма аорты — это дегенеративное заболевание, сопровождающееся постепенным увеличением диаметра аорты (более чем на 50% от ее нормальных размеров). ТААА включает поражение грудной части, простирающееся до брюшной аорты. Заболеваемость ТААА низка: диагностируется только 10 новых случаев на 100 000 человеко-лет [548]. Количество АНГА составляет 30-40% от этого числа [549]. Классификация ТААА Кроуфорда, дополненная Сафи и Миллером в 1999 г, основана на топографии распространения ТААА и включает 5 типов [550].

Наиболее серьезным осложнением АНГА и ТААА является расслоение и разрыв. Важным фактором является скорость роста аневризмы, так при скорости роста менее 0,05 см в год вероятность негативных событий составляет 24%, а при скорости роста более 0,2 см в год – 45% [551]. При диаметре ТААА более 6 см ежегодная частота разрывов оценивается в 14%, а при естественном течении почти 80% аневризм разрываются [418,552].

Этиология и факторы риска.

ТААА возникают в результате постоянного расширения нисходящей грудной аорты, переходящей в брюшную аорту. Множественные расширения могут выявляться на любом участке от места отхождения левой подключичной артерии до аорто-подвздошной бифуркации. Медиальный слой стенки аорты, состоящий в основном из структурных белков, таких как коллаген и эластин, вносит вклад в емкость и эластичность аорты. Деградация данных структурных белков или дефект в их составе приводит к дегенерации и ослаблению стенки. Последующая дилатация является результатом гемодинамического воздействия на артериальную стенку, а также внутренних изменений в составе самой артериальной стенки. Согласно закону Лапласа, натяжение стенки пропорционально давлению, умноженному на радиус артериального канала; таким образом, по мере увеличения диаметра аорты натяжение стенки увеличивается, создавая порочный круг. Артериальная гипертензия явно усугубляет этот процесс.

В качестве этиологических причин развития АНГА и ТААА могут явиться несколько генетических заболеваний. Наиболее частые – это синдромы Марфана и Элерса-Данлоса. Другие заболевания, связанные с развитием АНГА и ТААА, включают синдром Тернера, поликистозную болезнь почек, синдром Лойса-Дитца, сифилис, артерииты и травматическое повреждение.

На протяжении многих лет высказывается предположение, что атеросклероз также играет роль в формировании АНГА и ТААА и, хотя это состояние не всегда является первопричиной, у большинства пациентов оба состояния возникают одновременно. Подавляющее большинство АНГА и ТААА является результатом атеросклероза; такие аневризмы считаются «дегенеративными». Таким образом, факторы риска АНГА и ТААА аналогичны таковым при атеросклерозе и включают курение, артериальную гипертензию, ожирение, гиперлипидемию, хроническую обструктивную болезнь легких (ХОБЛ) и семейный анамнез. Однако важно отметить, что в отличие от аневризм брюшной аорты, при которых частота ИБС превышает 70%, у пациентов с АНГА и ТААА этот показатель не превышает 30% [402,553].

Расслоение аорты является еще одним фактором риска развития АНГА и ТААА: до 40% пациентов с хроническим расслоением в конечном итоге требуют хирургического вмешательства [548]. Артериальная гипертензия, особенно диастолическое артериальное давление выше 100 мм рт. ст., по-видимому, является наиболее устойчивым фактором риска, связанным с прогрессированием расслоения [554].

Диагностика АНГА и ТААА

Физикальный осмотр. Аневризма брюшной аорты больших размеров легко прощупывается у астеников. Пульсирующая масса в животе ощущается примерно у 30% бессимптомных пациентов с ТААА [555].

Рентгенография. Типичная рентгенографическая картина грудной клетки при изолированных АНГА или ТААА включает расширение средостения, увеличение тени аорты или смещение трахеи. Другие признаки включают кальцификацию или перегиб аорты, а также затемнение аортолегочного окна [556]. Тем не менее, большинство АНГА и ТААА достаточно тяжело обнаружить при помощи обычной рентгенографии грудной клетки [557]. Иногда на обзорной рентгенографии грудной и брюшной полости может наблюдаться картина криволинейного ободка кальцификации в стенке аневризмы аорты.

Ультразвуковое исследование. УЗИ в В режиме - это начальный метод выбора для скрининга, оценки и последующего наблюдения ТААА с чувствительностью до 100% [557].

УЗИ следует проводить предпочтительно натощак, дабы уменьшить скопление газов в кишечнике, которые могут затруднить визуализацию. Ограничения при УЗИ включают зависимость от исследователя и невозможность точного определения топографии подвздошных артерий или аорты из-за ожирения или газов кишечника.

Эхокардиография. Трансторакальная эхокардиография имеет ограниченную ценность по причине наличия препятствия в виде легочной ткани, однако чреспищеводная эхокардиография является чрезвычайно полезным методом визуализации, особенно при острых аортальных синдромах. Относительная близость пищевода и нисходящего отдела аорты позволяет получать изображения с высоким разрешением [558]. ЧП-ЭхоКГ играет важную роль в условиях, когда компьютерная или магнитно-резонансная томография может быть недоступна или невозможна, например, в отделении интенсивной терапии или операционной. ЧП-ЭхоКГ является полунвазивным методом и требует седации, строгого контроля артериального давления, а также исключения заболеваний пищевода. АНГА легко визуализируется при исследовании от чревного ствола к левой подключичной артерии. Трехмерная ЧП-ЭхоКГ в режиме реального времени обладает некоторыми преимуществами по сравнению с двумерным ЧП-ЭхоКГ, но его превосходство в клинической практике пока еще изучено недостаточно [559].

Эхокардиография – это оператор-зависимый метод исследования, поэтому серийные исследования должны проводиться по стандартизированным протоколам опытными специалистами в лабораториях с внедренными процессами обеспечения качества [560].

КТ. Компьютерная томографическая ангиография — наиболее часто используемый метод визуализирующего исследования для оценки состояния аорты, который обладает множеством преимуществ по сравнению с другими методами визуализирующих исследований. В настоящее время КТА остается методом первого выбора [561]. КТ позволяет быстро получать трехмерные изображения аорты и окружающих структур с высоким пространственным разрешением, что облегчает диагностику и помогает при планировании лечения.

Протоколы сбора данных с синхронизацией с ЭКГ имеют решающее значение в уменьшении числа артефактов движения аорты [562]. КТ сканеры высокого класса являются предпочтительным из-за их высокого пространственного и временного разрешения по сравнению с устройствами низшего класса [563–566]. Бесконтрастная КТ с последующим контрастным исследованием является рекомендуемым протоколом. Отложенная визуализация рекомендуется после эндоваскулярного лечения для обнаружения эндоликов или псевдоаневризм, поскольку эхокардиография часто

ограничена в применении из-за наличия металлических устройств и клип, а ЧП-ЭхоКТ является полуинвазивным и, следовательно, не оптимальным для наблюдения. У подходящих кандидатов сканирование с использованием 64-детекторных систем или устройств более высокого уровня с одномоментной КТ-коронарографией может подтвердить или исключить наличие значимого поражения коронарного русла сердца перед транскатетерным или хирургическим вмешательством. КТ позволяет обнаружить расположение пораженного сегмента, максимальный диаметр расширения, наличие атеромы, тромба, ИМГ, ПАЯ, кальцификации, а также распространение поражения аорты на ее ветви. Кроме того, расширение области сканирования на брахиоцефальные сосуды и подвздошные/бедренные артерии может помочь в планировании хирургических или эндоваскулярных лечебных процедур. К недостаткам КТ относятся введение йодсодержащего контрастного препарата, который может вызывать аллергические реакции или почечную недостаточность. КТА следует применять с осторожностью у новорожденных, детей и молодых людей, особенно у женщин, у которых риск радиационно-индуцированных злокачественных новообразований является наибольшим [567,568]. Средняя доза облучения при КТА оценивается в пределах 10-15 мЗв.

МРТ. Магнитно-резонансная ангиография позволяет получать трехмерные изображения аорты и окружающих структур с высокой контрастностью и высоким пространственным разрешением. МР имеет очевидные преимущества перед КТ, включая превосходную контрастность мягких тканей, отсутствие ионизирующего излучения, а также возможность отображать и количественно определять функциональные параметры. Сочетание анатомических и функциональных параметров в одном обследовании означает, что МР может потенциально обеспечить более полную оценку патологии грудного и брюшного отделов аорты. Однако относительно долгие сроки получения данных ограничивают использование МРА при неотложных состояниях.

Методики МРА с контрастированием используют эффект сокращения времени T1 при введении контрастных веществ на основе хелатов гадолиния в кровь с целью получения хорошего внутрисосудистого сигнала вместо использования непосредственного движения кровотока, как при использовании поточной времяпролетной и фазово-контрастной методик [569,570]. В настоящее время ведутся активные исследования по изучению значимости депонирования Gd в организме человека, особенно в головном мозге, после обследования с контрастированием [571,572]. Предотвращение облучения или воздействия йодсодержащего контраста при МРА особенно важно у молодых пациентов. Более

длительное время сканирования при МР в отличие от КТ является особой проблемой у пациентов с острой болью в груди и клаустрофобией.

Ангиография. При классической инвазивной аортографии визуализируется просвет аорты, ее боковые ветви и коллатерали [573]. В качестве метода исследования просвета сосуда ангиография обеспечивает получение точной информации о форме и размерах аорты, а также наличии каких-либо аномалий, хотя поражения самой стенки аорты, а также высланные тромботическими массами дискретные аневризмы дуги аорты могут быть пропущены. Кроме того, ангиографические методы позволяют оценить и, при необходимости, провести лечение поражений коронарных артерий и ветвей аорты. Наконец, можно оценить состояние аортального клапана и функцию левого желудочка.

С другой стороны, ангиография является инвазивной процедурой, требующей использования контрастных препаратов. С ее помощью можно визуализировать только просвет аорты и, следовательно, дискретные аневризмы дуги аорты могут быть пропущены. Кроме того, этот метод менее доступен, чем ЧП-ЭхоКГ или КТ. По этой причине среди методов диагностики первой линии неинвазивные визуализирующие методы в значительной степени заменили аортографию.

Тем не менее, аортография может быть полезной, если находки, полученные при неинвазивных методах обследования, неоднозначны или недостаточны.

Таблица 1. Рекомендации по визуализации ТААА.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
В качестве визуализирующего метода исследования первой линии при диагностке АНГА и ТААА рекомендуется проведение КТ-ангиографии	I, C	2, C
Рекомендуется выполнять измерение диаметров аорты на основании заранее заданных анатомических ориентиров перпендикулярно продольной оси	I, C	3, C

При повторных визуализирующих исследованиях аорты в течение определенного времени для оценки изменений диаметра рекомендуется использовать метод визуализации с самым низким риском ятрогенных осложнений	I, С	2, С
Для предоперационного планирования следует визуализировать всю нисходящую аорту и аортальный клапан с помощью КТА или МРТ	IIa, В	3, В
ЧП-ЭхоКГ может быть подходящей альтернативой при нестабильной гемодинамике, невозможности транспортировки пациента, неясных результатах МРТ или КТА	IIa, В	3, В
ЧП-ЭхоКГ рекомендуется во время всех открытых операций на дуге аорте	I, В	2, В

3.4.2. КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>Строгий контроль артериальной гипертензии, оптимизация липидного профиля, отказ от курения и снижение факторов риска атеросклероза должны быть предприняты для пациентов с небольшими аневризмами, не требующими открытого или эндоваскулярного хирургического вмешательства.</p>	I, C	2, B
<p>У больных с синдромом Марфана профилактическое применение бета-блокаторов, ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) и блокаторы рецепторов ангиотензина II, предположительно, обладают возможностью снизить либо прогрессирование дилатации аорты, либо риск возникновения осложнений. [574–577].</p>	I, B	2, B
<p>Целевыми значениями при назначении антигипертензивной терапии являются для пациентов без сахарного диабета ниже 140/90 мм.рт.ст., при наличии сахарного диабета и/или ХПН – менее 130/80 мм.рт.ст. для снижения риска инсульта, инфаркта миокарда, сердечной недостаточности и внезапной сердечно-сосудистой смерти. Рекомендуется</p>	I, B	2, B

использовать наибольшую переносимую пациентом дозу [578–582].		
Должно проводиться лечение гиперлипидемии с использованием статинов для достижения уровня ЛПНП менее 70 мг/дЛ (1,8 ммоль/л) у пациентов с аневризмами аорты и сопутствующим атеросклерозом. [583–586].	Па, А	2, А

Основной целью медикаментозной терапии при заболеваниях аорты является снижение воздействия деформирующего напряжения на пораженный сегмент аорты путем снижения АД и сократительной функции сердца. У большого числа пациентов имеются сопутствующие заболевания, такие, как ишемическая болезнь сердца, хроническая болезнь почек, сахарный диабет, дислипидемия, АГ и т. д. Поэтому стратегии профилактики и лечения должны быть похожи на те, которые рекомендованы для вышеперечисленных заболеваний. Антигипертензивную терапию следует назначать пациентам с гипертонической болезнью и заболеванием грудной аорты с целевым уровнем артериального давления менее 140/90 мм.рт.ст. (у пациентов без диабета) и менее 130/80 мм.рт.ст. (у пациентов с сахарным диабетом или хронической почечной недостаточностью), чтобы снизить риск инсульта, инфаркта миокарда, сердечной недостаточности и смерти от сердечно-сосудистых причин. При выявлении аневризмы грудной аорты необходимо настойчиво рекомендовать отказаться от курения, т.к. у курящих пациентов с аневризмой грудной аорты темп расширения аорты в два раза выше [587]: курение способствует ускорению процесса расширения АБА (приблизительно на 0,4 мм/год) [574]. Умеренная физическая активность, вероятно, препятствует прогрессированию атеросклероза аорты, но объем данных достаточно скуден. Для предотвращения подъемов АД пациенты с увеличенным диаметром аорты должны избегать спортивных соревнований. Оправданным можно считать ограничения физической активности, контроль ЧСС и АД у пациентов с дисплазиями соединительной ткани. Общей является рекомендация исключить спортивные соревнования, физические упражнения, связанные с подъемом тяжестей и контактные виды спорта; приемлемы неинтенсивные спортивные упражнения.

Тем не менее, нет никаких доказательств эффективности этих методов лечения при поражениях аорты другой этиологии. Кроме нормализации АД у пациентов необходимо контролировать дислипидемию, используя рекомендации как при атеросклерозе, особенно у больных с риском развития ИБС или некоронарного атеросклероза. Небольшие

наблюдательные исследования предполагают, что статины могут блокировать расширение аневризм [588,589]. Применение статинов было связано с улучшением выживаемости после хирургической коррекции АБА, с более чем трехкратным уменьшением риска сердечно-сосудистой смертности [590].

Модификация образа жизни, диеты, снижение веса у пациентов с избыточным весом или ожирением, снижение потребления алкоголя и аэробные нагрузки являются стандартными подходами к ведению больных с заболеваниями грудной аорты с сопутствующей артериальной гипертензией.

3.4.3 Показания к хирургическому лечению

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Для вмешательств на грудной и торакоабдоминальной аорте при подходящих анатомических условиях эндопротезирование следует рассматривать прежде открытого хирургического лечения.	IIa, C	3, C
Выполнение эндопротезирования следует рассматривать у пациентов с аневризмой нисходящей аорты максимальным диаметром ≥ 55 мм.	I, C	3, C
Для пациентов с ТААА, у которых возможности эндоваскулярного лечения ограничены, рекомендуется плановая операция, если диаметр аорты превышает 60 мм, или если имеет место соединительнотканная дисплазия	I, C	3, C
Для пациентов с ТААА и с ишемией органов-мишеней или значительным стенозом вследствие атеросклеротического поражения висцеральных артерий рекомендуется дополнительная процедура реваскуляризации	I, B	2, B

С развитием эндоваскулярных методик коррекции заболеваний аорты с использованием стентграфтов произошла переориентация в лечении аневризм нисходящей аорты. На сегодняшний день отсутствуют РКИ, которые могли бы помочь в выборе хирургического или эндоваскулярного метода лечения. По данным нерандомизированных исследований и метаанализов, ближайшая летальность после TEVAR ниже, чем после

открытых операций [591–595]. Ранняя смертность зависит от объема вмешательства и особенностей пациентов, в частности, от возраста и сопутствующих заболеваний. В целом, среднесрочная выживаемость между TEVAR и открытыми хирургическими методиками не отличается [592,593]. В период наблюдения отмечается наличие контраста между низкой смертностью, связанной с осложнениями со стороны аорты, и относительно высокой общей смертностью, преимущественно вследствие сердечно-сосудистых причин [596,597].

Выполнение эндопротезирования следует обсуждать у пациентов с аневризмой нисходящей аорты диаметром ≥ 55 мм. Когда открытая операция является единственным возможным вариантом лечения, ее проведение следует рассматривать у больных с максимальным диаметром аорты ≥ 60 мм. Нижние пороговые значения размеров аорты могут рассматриваться у пациентов с синдромом Марфана. Определение показаний к лечению и выбор между эндопротезированием и открытой хирургической операцией должны выполняться междисциплинарной командой с опытом использования обоих методов лечения, и принимая во внимание возраст пациентов, сопутствующие заболевания, ожидаемую продолжительность жизни, а также после проведения тщательного анализа состояния артериального русла, чтобы оценить техническую возможность и предполагаемые риски при использовании каждого метода: распространенность и размеры аневризмы, ассоциированные атеромы, коллатеральные сосуды, размеры и длина зоны посадки для эндоваскулярной процедуры, и сосудистые доступы [598,599].

Следует иметь в виду отсутствие информации о долгосрочных результатах эндопротезирования, в частности, у молодых пациентов. Хирургические методы и эндопротезирование могут быть объединены в гибридные подходы.

В случаях синдрома Марфана операция более предпочтительна, чем эндопротезирование. Отсутствуют данные, поддерживающие использование эндопротезирования у пациентов с заболеваниями соединительной ткани, за исключением чрезвычайных ситуаций для достижения начальной стабилизации, как мост к окончательному хирургическому вмешательству [600,601].

3.4.4 Методы защиты органов и обеспечение операций

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
При операциях на торакоабдоминальной аорте для снижения риска параплегии рекомендуется применять дренаж спинномозговой жидкости.	I, B	4, B
При операциях на нисходящей грудной либо торакоабдоминальной аорте для обеспечения дистальной органной перфузии должно рассматриваться применение левожелудочкового обхода	IIa, C	3, C

Почти все пациенты, поступающие на операцию на аорте, имеют сопутствующие заболевания, которые могут существенно повлиять на управление анестезией. К ним относятся, среди прочего, заболевания сердечно-сосудистой, дыхательной и центральной нервной систем, а также заболевания почек. Целью предоперационной оценки является выявление сопутствующих заболеваний, оценка риска неблагоприятных исходов, оптимизация состояния здоровья пациента и разработка метода анестезии, сводящего к минимуму осложнения. Предоперационная седация должна основываться на клиническом состоянии пациента и сопутствующих заболеваниях. Следует применять некоторую форму анксиолиза, поскольку артериальная гипертензия и тахикардия могут увеличить риск разрыва аневризмы или вызвать ишемию миокарда у лиц с сопутствующей ишемической болезнью сердца.

Дыхательная недостаточность после операций на грудном отделе аорты остается ведущей причиной послеоперационной заболеваемости и смертности у 20-40% пациентов [602]. Пожилой возраст, наличие в анамнезе ХОБЛ, нарушения мозгового кровообращения, застойной сердечной недостаточности, ХПН, иммунодефицитного состояния и ожирения, являются факторами риска послеоперационных легочных осложнений. Предоперационная оценка состояния легких позволяет стратифицировать риск и выявить пациентов, чей

дооперационный респираторный статус может быть улучшен. Всем пациентам необходимо выполнить предоперационную рентгенографию органов грудной клетки, оценить газовый состав артериальной крови и функцию легких, поскольку при хирургическом вмешательстве необходима вентиляция одним легким. У пациентов с тяжелым ХОБЛ следует оптимизировать бронходилатирующую терапию. Отказ от курения также может уменьшить послеоперационные осложнения. Рекомендуется прекращение курения как минимум за 8 недель до операции [603]. Нижний предел ОФВ1, ниже которого возникает значительная задержка углекислого газа, составляет около 0,6–0,7 л. При этом у пациентов с задержкой углекислого газа 5-летняя выживаемость составляет <10% [604].

Осложнения, связанные с периоперационной ишемией миокарда являются серьезной проблемой при вмешательствах на грудном и торакоабдоминальном отделе аорты, в том числе периоперационный инфаркт миокарда и внезапная сердечная смерть. В соответствии с рекомендациями АСС/АНА, пациенты с тяжелой дисфункцией миокарда и с признаками тяжелой ИБС, поддающиеся чрескожной ангиопластике, должны быть подвергнуты реваскуляризации перед плановым вмешательством [605]. При подготовке к операции следует продолжить терапию бета-блокаторами и статинами, что может снизить периоперационный кардиальный риск.

Печеночная дисфункция связана с увеличением риска кровотечений и общей летальности. Интраоперационный и послеоперационный дефицит факторов свертывания, наряду с образованием тромбина и активацией тромболитической системы, является следствием массивных кровопотерь, висцеральной ишемии и гемотрансфузий. Агрессивная стратегия переливания компонентов крови имеет решающее значение для предотвращения клинически значимой коагулопатии во время операции. Перед операцией должны быть заготовлены необходимые компоненты крови, особенно актуально для операций с планируемым циркуляторным арестом.

Наличие почечной недостаточности, пожилой возраст и аневризматическое поражение почечных артерий связаны с повышенным риском послеоперационной почечной дисфункции [605]. Важное значение имеет оценка креатинина и азота мочевины в сыворотке, а также клиренса креатинина.

Таблица 5. Рекомендации по предоперационной подготовке пациента.

Оптимизация функций легких	функции	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Отказ от курения за 8 недель до операции ➤ Мониторинг газов артериальной крови и оценка функции внешнего дыхания
----------------------------	---------	---

	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Продолжение приема бронходилататоров, ингаляционных стероидов, антибиотиков.
Оптимизация кардиального статуса	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Продолжение приема бета-блокаторов, блокаторов кальциевых каналов и ингибиторов АПФ; ➤ Коронарография по показаниям; ➤ Трансторакальная ЭХО КГ; ➤ Реваскуляризация миокарда по показаниям.
Оптимизация почечной функции	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Поддержка адекватной гидратации
Оптимизация гемостаза	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Мониторинг МНО, АЧТВ, функции тромбоцитов ➤ Подготовка достаточного количества компонентов крови.

К используемым приемам при вмешательствах на нисходящей аорте относятся левожелудочковый обход, частичный обход, и глубокий гипотермический циркуляторный арест. Простой метод "пережать и шить" может быть нецелесообразным, поскольку при увеличении времени пережатия аорты более 30 минут значительно возрастает риск послеоперационного неврологического дефицита, мезентериальной и почечной ишемии [604,606]. В противоположность этому, методика левожелудочкового обхода обеспечивает дистальную перфузию аорты (с помощью центрифужного насоса) во время пережатия аорты, когда кровь забирается через канюлю в ушке левого предсердия или, предпочтительнее, левых легочных венах, а возврат крови осуществляется через канюлю, установленную в дистальном отделе аорты или бедренной артерии. Похожей методикой является частичный обход, когда искусственное кровообращение обеспечивается путем канюляции бедренных артерии и вены и обеспечивает перфузию и оксигенацию органов дистальнее аортального зажима [607]. В отличие от левожелудочкового обхода, из-за использования стандартного контура аппарата искусственного кровообращения, этот метод требует полной гепаринизации [608], однако позволяет, в случае необходимости, использовать методику циркуляторного ареста [608,609].

3.4.5 Открытое хирургическое лечение

Вмешательства на нисходящем грудном отделе аорты.

Положение больного и хирургический доступ.

Пациента укладывают в положение лежа на правом боку с изгибом стола в пояснице. Плечи поворачивают назад на 10-20°, а таз поворачивают на 50-60°, чтобы обеспечить доступ к обоим бедренным треугольникам. Хирургическим доступом к нисходящей аорте является левосторонняя торакотомия между четвертым и седьмым межреберьями, в зависимости от распространенности поражения аорты. Для улучшения обзора и доступа к дистальной трети грудной аорты возможно использование рассечения реберной дуги, тогда медиальная сторона торакотомического разреза проходит через край реберной дуги на 2-3 сантиметра по плавной кривой, рассечение диафрагмы не требуется.

После гепаринизации и начала левожелудочкового обхода или искусственного кровообращения, дистальную часть дуги мобилизуют путем рассечения артериальной связки, стараясь не повредить блуждающий и возвратный гортанный нервы. Проксимальный зажим аорты помещают между левой общей сонной и подключичной артериями или на проксимальный отдел нисходящей грудной аорты, в зависимости от степени вовлечения в аневризму данной части аорты. Далее накладывают зажим в области Т4-Т6, вскрывают аорту и выполняют ушивание открытых сегментарных артерий в этой области. Затем аорту пересекают на уровне проксимального анастомоза и освобождают от окружающих тканей, обращая внимание на расположение пищевода. Размер сосудистого протеза выбирается после определения размера аорты, а анастомоз выполняется с использованием непрерывного полипропиленового шва (нити 3-0, 4-0 или 5-0). Техника глубокого гипотермического циркуляторного ареста должна использоваться в случаях невозможности пережатия нисходящей аорты дистальнее левой подключичной артерии или между сонной и левой подключичной артериями из-за вовлечения в поражение дуги аорты. В таком случае проксимальный анастомоз формируется при температуре “ядра тела” 18 С; затем протез пережимается и супрааортальные ветви перфузируются через боковой отвод со скоростью 2,5 л/мин под контролем оксиметрии. После формирования дистального анастомоза зажим с протеза снимается, и возобновляется системная перфузия и согревание [608–610].

Вмешательства на торакоабдоминальном отделе аорты.

Зависит от типа торакоабдоминальной аневризмы. Признанной повсеместно является классификация по Crawford от 1986 г, дополненная Safi в 1999 г [550,611] (рис. 1).

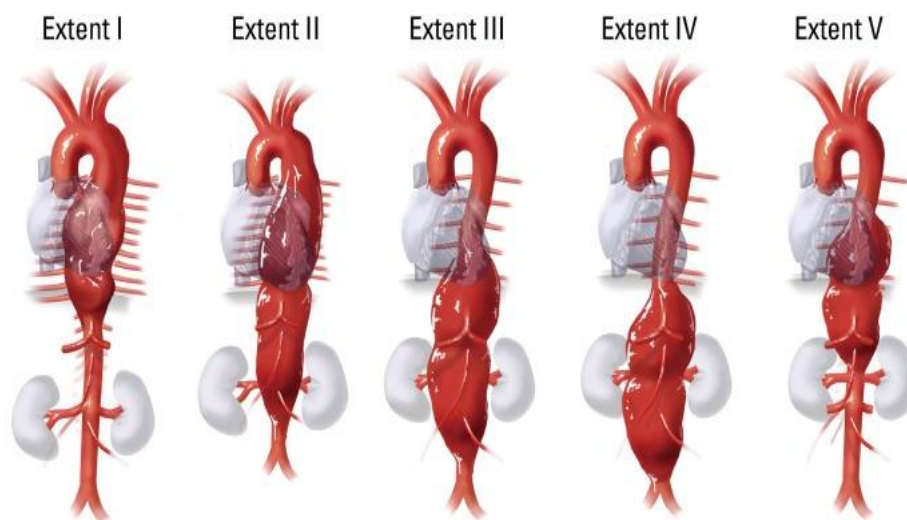


Рисунок 1. Классификации ТААА по Crawford с дополнениями Safi.

Существуют вариации протезирования аорты в зависимости от степени ТААА. Аневризмы I степени могут быть восстановлены с помощью скошенного анастомоза с брюшной аортой чуть выше висцерального сегмента. Аневризма V типа может быть восстановлена также при помощи косого анастомоза, наложенного выше почечных артерий (рис. 2).

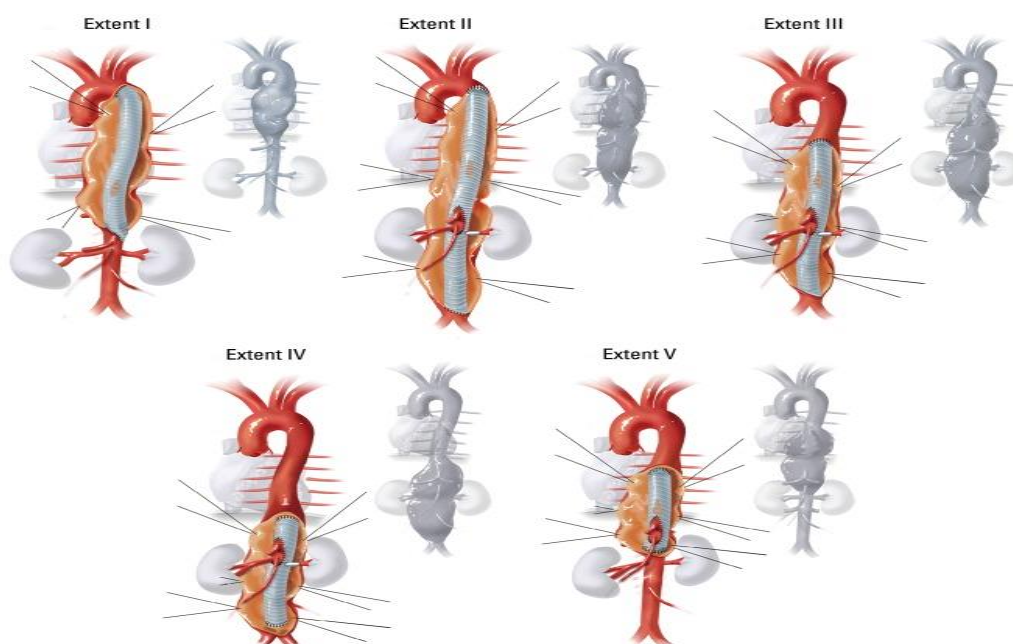


Рисунок 2. Выбор объема операции [612].

Положение больного и хирургический доступ.

Принципиальным отличием от изолированной реконструкции грудного отдела аорты является необходимость реимплантации сосудистой сети спинальных, висцеральных и почечных артерий.

Метод реимплантации висцеральных ветвей в протез зависит от предпочтения хирурга или наличия сопутствующих отягощающих факторов (соединительно-тканная дисплазия, трудность выделения ветвей ввиду значимой вовлеченности в перипроцесс, опыт хирургической бригады). Методика Crawford (формирование анастомозов по типу конец в бок протеза) является менее трудоемкой, однако обширный «кобродобразный» анастомоз представляется менее гемостатичным. В свою очередь, методика Coselli (формирование анастомозов по типу конец в конец с браншами протеза), являясь более гемостатичной и физиологичной, может значительно удлинить продолжительность реимплантации.

3.4.6 Послеоперационное ведение

Послеоперационное ведение пациентов после реконструкции нисходящего грудного отдела аорты.

После операции на грудном отделе аорты пациент должен находиться в положении лежа на спине. Двухпросветная эндотрахеальная трубка заменяется на однопросветную. Уменьшение боли может быть достигнуто с помощью непрерывных инфузий опиоидов или эпидуральных инфузий низких доз местных анестетиков и смесей опиоидов. Пациенты должны находиться под пристальным наблюдением на предмет любых неврологических и гемодинамических изменений.

Послеоперационное ведение пациентов после реконструкции торакоабдоминального отдела аорты.

Бдительность в отношении пациентов, перенесших протезирование ТААА, имеет первостепенное значение в течение первых 48–72 часов в отделении интенсивной терапии. Общие цели — гемодинамическая стабильность, нормальная коагуляция и оценка неврологического статуса. После операции пациент должен находиться в положении лежа

на спине с легким обратным наклоном Тренделенбурга, если установлен катетер для дренирования спинномозговой жидкости. Двухпросветная эндотрахеальная трубка заменяется на однопросветную. Среднее артериальное давление поддерживается на уровне 80–90 мм рт. ст., чтобы предотвратить снижение перфузионного давления спинного мозга. Больных будят и как можно скорее предпринимают попытку экстубации для оценки неврологического статуса. Даже при отсутствии неврологического дефицита, следует учитывать отсроченный дефицит. Дренирование спинномозговой жидкости обычно прекращают через 72 часа. Уменьшение боли может быть достигнуто с помощью непрерывных инфузий опиоидов или эпидуральных инфузий низких доз местных анестетиков и смесей опиоидов. Пациенты должны находиться под пристальным наблюдением на предмет любых неврологических и гемодинамических изменений [613]

Таблица 5. Рекомендации по послеоперационному ведению пациентов.

Гемодинамика	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Контроль АД; ➤ Мониторинг признаков дисфункции миокарда
Дыхательная система	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Отек дыхательных путей (рассмотрите возможность оставить двухпросветную трубку); ➤ Возможен отек легких, ТЭЛА, ОРДС
Контроль функции почек	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Следите за признаками почечной недостаточности; ➤ Возможен гемодиализ
Неврологический статус	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Оценить и контролировать неврологический статус; ➤ Поддержание перфузионного давления спинного мозга
Коагуляция	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Перед удалением катетера мониторинга спинномозговой жидкости убедитесь в нормальной коагуляции и количестве/функции тромбоцитов.

3.4.7 ЭНДОВАСКУЛЯРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Эндоваскулярная коррекция торакоабдоминальных аневризм направлена на исключение из кровообращения пораженного участка аорты. Это достигается посредством имплантации эндопротезов в зону поражения и как следствие предотвращает дальнейшее расширение и разрыв аорты. Эндоваскулярная реконструкция сложных аневризм аорты требует сохранения боковых ветвей с использованием специально разработанных аортальных стент-графтов с фенестрациями, направленными браншами или параллельных стент-графтов. Такие методики все чаще используются на практике и описываются в литературе. Однако эндоваскулярная реконструкция аорты с использованием фенестрированных, браншированных или параллельных стент-графтов характеризуется множеством особенностей, начиная от специфической терминологии, систем классификации и методик измерения и заканчивая необходимостью сочетать реконструкцию аорты с установкой соединительных («bridging») стентов с использованием индивидуальных или серийных устройств различной конструкции.

Оценка пациентов

Одним из основных принципов предоперационной оценки пациента является подробная оценка анатомии аневризмы аорты в сочетании с тщательной оценкой сопутствующих заболеваний пациента (т. е. функции сердца, легких и почек). Эта оценка должна учитывать опыт хирурга, условия эндоваскулярного вмешательства и доступные ресурсы. Протоколы по сложным аневризмам аорты обязательно должны содержать оценку протяженности аневризмы и всестороннюю оценку клинического риска, чтобы обеспечить возможность информативного сравнения отчетов по разнообразным методикам. Как правило, большинство пациентов со сложными аневризмами аорты проходят всестороннее предоперационное обследование с учетом факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний, имеющих симптомы и медицинского анамнеза [614,615].

Оценка с помощью визуализирующих исследований и планирование процедуры

При эндоваскулярной реконструкции сложных аневризм аорты необходимо тщательное и точное планирование с использованием визуализирующих исследований методом поперечного сечения [616]. План имплантации требует анализа строения аорты от дуги до бедренных артерий и включает оценку мест доступа, протяженности аневризмы, трехмерной структуры аорты, анатомии ветвей сосудов и выраженности

атеросклеротических изменений. Выбор серийного или индивидуального, фенестрированного или браншированного стент-графта должен выполняться на основе анатомических размеров, чтобы обеспечить оптимальную имплантацию и избежать несоответствия между фенестрациями или браншами протеза и целевыми сосудами. В случае применения серийного устройства необходим анализ анатомии ветвей сосудов, чтобы определить минимальные требования для их успешной канюляции и стентирования [617–622]. Это важно не только для успешного выполнения канюляции, но и для уменьшения длительности процедуры, лучевой нагрузки и объема контрастного вещества. В индивидуально изготовленных устройствах фенестрации и бранши должны находиться на точном расстоянии друг от друга в продольной проекции для вертикального совмещения и быть точно расположены по окружности для совмещения в поперечной проекции. Кроме того, расположение браншей должно обеспечивать доступ к целевым сосудам, сводя к минимуму расстояние от аортального стент-графта до устья целевого сосуда. Эти измерения следует проводить с помощью компьютерной томографической ангиографии (КТА) на основе множества срезов толщиной от ≤ 1 мм. Измеряемые параметры включают расстояния, диаметры, осевое положение, сообщаемое в виде положения на циферблате, и длину дуги, что подробно рассмотрено ниже. Изображения, полученные методом КТА, анализируют на трехмерной рабочей станции для изображений многоплоскостных и криволинейных плоскостных реконструкции с расчетом центральной линии потока.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
Если рассматривается вопрос о проведении F-BEVAR, рекомендовано провести КТА с тонкими срезами ($\leq 0,25$ мм) всей аорты, а также подвздошных и бедренных артерий. Также для оценки анатомических характеристик позвоночных артерий необходимо провести КТА головы и шеи.	I, A	1, A
Для точного планирования и выполнения F-BEVAR рекомендовано	I, B	1, B

регулярно использовать программное обеспечение для трехмерной реконструкции по средней линии.		
---	--	--

Диаметр аорты и длину целевой проксимальной зоны имплантации стента следует указывать в миллиметрах, чтобы облегчить выбор основного аортального стент-графта и оценку соответствия проксимальной зоны имплантации стента. Также следует уточнить другие характеристики проксимальной шейки, такие как угловое искривление, наличие тромбов, геометрическая конфигурация и кальцификация. Для определения размеров и планирования сохранения боковых ветвей следует точно измерить расстояния на основе изображений криволинейных плоскостных реконструкций или многоплоскостных реконструкций с выпрямленной центральной линией потока. Необходимо указать нулевую контрольную точку отсчета. Она часто используется для измерения расстояний между целевыми сосудами или для оценки длины перекрытия стент-графтом каждого целевого сосуда. Существуют варианты выбора контрольной точки. Например, большинство операторов используют в качестве контрольной точки центр самого верхнего целевого сосуда (например, чревного ствола) или проксимальный край ткани стент-графта. Альтернативной контрольной точкой для серийных устройств может служить центр верхней брыжеечной артерии (ВБА). Необходимо точно определить минимальную рекомендуемую зону герметизации для планирования эндоваскулярной реконструкции фенестрированным или браншированным стентом, и в большинстве публикации он составляет от 15 до 25 мм. В последние годы ряд исследователей предложили использовать более длинную зону герметизации, чтобы предотвратить поздние осложнения вследствие прогрессирования заболевания. Исследователям рекомендуется указывать «минимальную рекомендуемую зону герметизации», «общую эффективную зону герметизации» и «общую используемую зону герметизации», которая во многих случаях значительно длиннее минимальной рекомендуемой зоны герметизации. «Минимальная рекомендуемая зона герметизации» определяется минимальной длиной нормального сегмента аорты, который необходимо использовать для герметизации. «Общая эффективная зона герметизации» определяется как длина участка герметизации, в котором ткань эндопротеза по всей окружности прилегает к стенке аорты. «Общая используемая зона герметизации» — это расстояние от верхнего края ткани эндопротеза до начала аневризмы. Например, если зона герметизации имеет достаточную длину ниже ВБА и выбран эндопротез с выемкой, общей эффективной зоной герметизации будет расстояние

от дна ВБА до начала аневризмы. В этом случае сегмент с выемкой не обеспечивает 360-градусной зоны герметизации и не считается эффективной зоной герметизации. Тем не менее, он обеспечивает некоторую герметичность и должен быть включен в общую зону герметизации. Однако в том случае, если планируется использование эндопротеза с фенестрацией для ВБА, эффективную зону герметизации следует измерять от верхнего края ткани эндопротеза до начала аневризмы. Также следует измерять расстояние от дна нижней почечной артерии до бифуркации аорты и бифуркации подвздошной артерии для выбора дистального раздвоенного компонента эндопротеза и удлинительных стентов подвздошных артерий. Результаты этих измерений позволяют определить продольное положение фенестраций в эндопротезе и корректируются в зависимости от того, как расположена контрольная точка проксимального края эндопротеза — проксимально или дистально по отношению к дну чревного ствола. Важно отметить, что после установки используемая зона герметизации может отличаться от предоперационного планирования, если устройство будет установлено выше или ниже целевого положения. Помимо измерений расстояния, для целевых сосудов и фенестраций необходимо определить положение по окружности [623]. Истинное осевое сечение висцеральной аорты определяется с помощью многоплоскостных изображений путем корректировки оси сагиттальной и фронтальной проекций. Осевое положение определяется на основе циферблата часов с шагом 15 минут или в виде угла от 0 до 360 градусов, где 15 минут соответствуют углу 7,5 градусов. С помощью этого метода определяется положение чревного ствола, ВБА и почечных артерий. Например, место отхождения левой почечной артерии в положении на 3 часа соответствует углу 90 градусов. Измерение длины дуги помогает обеспечить правильное положение фенестраций с учетом внутреннего диаметра сосуда (ВДС) в целевой области. Длину дуги можно непосредственно измерить с помощью функции линейных сегментов в программном обеспечении или рассчитать на основе положения на циферблате и целевого внутреннего диаметра аорты. Этот параметр используется производителем устройства для оптимального совмещения фенестрации с отверстием сосуда. Для того чтобы определить длину по окружности от 12 часов, где располагается выемка или фенестрация, измеряют диаметр аорты на уровне целевых сосудов. Поскольку диаметр аорты на уровне почечных артерий будет отличаться от диаметра стент-графта с фенестрациями, диаметр аорты и положение на циферблате являются крайне важными параметрами для расчета расстояния по окружности или длины дуги, начиная с положения на 12 часов. Как правило, скорректированная длина дуги основана на ВДС в предполагаемом месте фенестрации. При этом скорректированный ВДС ни в коем случае не должен превышать диаметр выбранного стент-графта. Например, если фенестрация создается в положении на 3 часа (или под углом

90 градусов) в стент-графте диаметром 30 мм, но фактический ВДС в этом месте составляет 40 мм, скорректированный ВДС должен быть равен 29 мм (скорректированный ВДС = диаметр стент-графта – 1). В противном случае фенестрация будет создана для эндопротеза диаметром 40 мм, что приведет к смещению фенестрации относительно целевого сосуда. В случаях выраженного углового искривления аорты в переднем, заднем или поперечном направлении может потребоваться повторная корректировка центральной линии, автоматически созданной с помощью программного обеспечения трехмерной рабочей станции, поскольку аортальный эндопротез и более жесткие системы проводников не будут располагаться по центру просвета, а будут следовать изгибам аорты, что обычно приводит к уменьшению расстояния относительно центральной линии. Это различие результатов измерения по центральной линии может существенно повлиять на расчетные расстояния от верхнего края стент-графта до каждой фенестрации или непосредственно между местами отхождений самих сосудов. В таких случаях необходимо указывать степень углового искривления выше и ниже висцерального сегмента, а также в инфраренальном сегменте аорты. При этом для оценки расстояний и длины дуг будут полезными центральные и многоплоскостные проекции.

Извитость и угловое искривление почечных артерий

Угловое искривление и извитость почечных артерий анализировали в качестве важных факторов, которые влияют на исходы, связанные с ветвями сосудов [624,625]. «Угол отхождения почечной артерии» измеряется между продольной осью аорты и поперечной осью, проведенной на уровне отхождения каждой из почечных артерий. Угол отхождения измеряется относительно поперечной оси. Под положительным углом понимают угол, расположенный выше горизонтальной или поперечной оси, которая перпендикулярна оси аорты, и соответствует направленным вверх почечным артериям. Под отрицательным углом понимают угол, расположенный ниже поперечной оси и соответствующий направленным вниз почечным артериям. «Индекс извитости почечных артерий» измеряют с использованием той же методики, что и для подвздошных артерий [625]. Этот индекс определяется как отношение $L1/L2$, где $L1$ — расстояние вдоль центральной линии кровотока от дистального конца направленной ветви или отхождения фенестрации (P1) до дистального конца стентированного сегмента (P3). Под «целевым дистальным углом почечной артерии» понимают угол, измеренный между проксимальным и дистальным сегментами на основе дистального конца стента целевого сосуда. При измерении длины соединительных стентов мы рекомендуем использовать расстояние до первой точки ветвления.

Доступ

Как и при любой эндоваскулярной процедуре на аорте, выполняется оценка подвздошно-бедренного доступа для определения возможности доставки устройства, для чего в настоящее время требуется интродьюсер размером от 18F до 24F в зависимости от производителя. Значительная доля нежелательных явлений, возникающих при EVAR и TEVAR, связана с осложнениями доступа. Чтобы избежать таких осложнений, необходимо оценить диаметр, длину и другие морфологические особенности подвздошной и бедренной артерий. Кроме того, при измерении длины подвздошных артерий следует учитывать, что проксимальный конец дистального раздвоенного компонента эндопротеза после соединения с проксимальным фенестрированным или браншированным компонентом будет располагаться на несколько сантиметров ниже самого нижнего целевого сосуда. Необходимо измерить расстояние до бифуркации подвздошной артерии и диаметры раздвоенных компонентов.

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
при применении открытого доступа рекомендуется использовать поперечные или косые разрезы для получения открытого бедренного доступа в рамках TEVAR.	I, B	1, B
при чрескожном доступе рекомендуется использовать ультразвуковой контроль, чтобы повысить успешность процедуры и снизить частоту серьезных осложнений.	I, B	1, B
чрескожный доступ для TEVAR является безопасной и приемлемой альтернативой открытому обнажению общей бедренной артерии при соответствии пациента определенным анатомическим критериям (например, касающимся диаметра общей бедренной	I, B	1, B

артерии, отсутствия кальциноза передней стенки).		
<p>рекомендуется свести к минимуму время пребывания крупных или окклюзионных интродьюсеров для бедренных артерий с целью снижения риска ишемии спинного мозга и ишемии нижних конечностей, которая может привести к послеоперационному развитию компартмент-синдрома или рабдомиолиза. В случаях, когда требуется оставить большой интродьюсер на длительное время, его можно вывести в наружную подвздошную артерию, чтобы обеспечить антеградный кровоток в ипсилатеральную внутреннюю подвздошную артерию. Хирург всегда должен сохранять бдительность для выявления недостаточной послеоперационной перфузии нижних конечностей или развития компартмент-синдрома</p>	I, B	1, B
<p>рекомендуется использовать подвздошные кондуиты или прямой подвздошно-аортальный прокол для введения устройства TEVAR, чтобы облегчить доступ у пациентов с небольшими (относительно выбранного устройства), извитыми или кальцифицированными подвздошными сосудами. Решение о использовании кондуита должно быть по возможности принято перед операцией.</p>	I, B	1, B

Нормальный сегмент аорты

Для надежного эндоваскулярного исключения аневризмы из кровотока необходимо установить стент-графт в здоровых сегментах аорты или подвздошных артерий. Термин «здоровая», или «нормальная» шейка аорты был введен для описания сегмента аорты с параллельными стенками, с минимальной ($< 10\%$) разностью диаметров или без нее, а также с отсутствием атеросклеротических отложений, тромбоза и кальцификации. Максимальный диаметр проксимальной зоны имплантации стента обычно составляет 32 мм для стент-графтов брюшного отдела аорты и 42 мм для стент-графтов грудного отдела аорты в зависимости от производителя устройства [626,627]. Как правило, минимально допустимая длина зоны имплантации стента составляет 10–15 мм для инфраренального отдела аорты и 20–25 мм для грудного отдела аорты.

Зоны фиксации

Зоны фиксации в аорте подробно описаны в разделе «Эндоваскулярное лечение аневризм нисходящей аорты». В недавних отчетах было рекомендовано использовать более обширные зоны герметизации выше чревного ствола для сложных АБА. Рекомендуется учитывать длину перекрываемого участка выше чревного ствола, которая может быть связана с повышенным риском повреждения спинного мозга. Mastracci и соавт. [628] выявили более высокую частоту повреждения спинного мозга при использовании фенестрированных стент-графтов с перекрытием области ≥ 5 см выше чревного ствола. Под подчревным перекрытием понимают зону герметизации в сегменте 6 или 7, но не выше верхней границы отхождения чревного ствола. Под «низким» или «высоким надчревным» перекрытием понимают длину перекрываемого участка < 5 см или ≥ 5 см

Типы сохранения сосудов

Термин «эндоваскулярная реконструкция фенестрированным стент-графтом» применяется в случаях использования фенестрированного стент-графта для сохранения целевых артерий при реконструкции. В этих случаях между фенестрацией и целевым сосудом может иметься либо отсутствовать зазор [629]. Как правило, для совмещения используют стенты для предотвращения окклюзии или стеноза целевого сосуда из-за смещения фенестрации относительно места отхождения сосуда. Первоначально для совмещения применялись металлические стенты без покрытия, но в большинстве исследований их заменили на стенты с покрытием для снижения риска неоинтимальной гиперплазии, окклюзии сосудов и возможного эндоподтекания. Термин «эндоваскулярная реконструкция браншированным стент-графтом» используют для описания эндоваскулярной реконструкции аневризм с вовлечением боковых ветвей путем использования стент-графтов с направленными браншами. В этих случаях целевые сосуды

обычно отходят от аневризмы аорты, поэтому между основным стент-графтом аорты и отхождением бокового сосуда в стенке аорты имеется зазор. Термины «направленная бранша», «манжета» и «портал» применяли для описания предварительно пришитых боковых ветвей, которые служат в качестве ворот для установки соединительных стентов между аортальным стент-графтом и целевым сосудом. Хотя эндоваскулярную реконструкцию браншированным стент-графтом использовали как аналог применения направленных браншей, эндоваскулярную реконструкцию браншированным стент-графтом можно выполнять с использованием внутренних, внутренне-наружных или наружных направленных браншей. Термин «эндоваскулярная реконструкция фенестрированным и браншированным стент-графтом» используют для эндопротезов, содержащих комбинацию фенестраций и браншей, что может быть связано с конкретными анатомическими особенностями или предпочтениями оператора. Хотя для применения эндопротезов с упрочненными фенестрациями, в которых устанавливались баллонорасширяемые стенты с покрытием для герметизации фенестрации и зазора между аортальным стент-графтом и стенкой аорты, использовали термин «фенестрированные бранши», этот тип сохранения боковых ветвей следует рассматривать как реконструкцию фенестрированным стент-графтом. В связи с этим все анализы должны быть основаны на том, используются ли фенестрации или бранши для каждой целевой артерии. Для сохранения почечных и брыжеечных артерий использовались другие типы вмешательств. Одним из первых описанных методов был «гибридный» или «висцеральный дебранчинг», который сочетает экстраанатомическое восстановление почечных и брыжеечных сосудов посредством срединной лапаротомии с последующей эндоваскулярной реконструкцией аорты, выполняемой в один или два этапа. Метод «параллельных стент-графтов» включает большее количество различных конфигураций стент-графтов, для которых в литературе принято несколько терминов. Общим для этих методик является установка стент-графтов параллельно или под углом друг к другу, без какого-либо специального механизма герметичного соединения с основным аортальным компонентом. Для общего описания этих методик используется термин CHIMPS, который объединяет методики «дымоход» (chimney), «перископ» (periscope) и «сэндвич» (sandwich). Термин «дымоход» (chimney) или «трубка» (snorkel) обозначает установку стента через антеградный доступ для сохранения перфузии почечных и брыжеечных артерий [630]. Такие стенты направлены снизу вверх и обеспечивают антеградный кровоток в целевой сосуд. Методика «перископ» (periscope) заключается в ретроградной установке стента, обычно из трансфеморального доступа [631–633]. Методика «сэндвич» (sandwich) заключается в использовании соединительных стентов между двумя компонентами аортального протеза, обычно с использованием

комбинированных антеградного и ретроградного доступов, для лечения торакоабдоминальных аневризм [634].

Проксимальные компоненты для грудного сегмента аорты

В зависимости от распространения аневризмы на грудной отдел аорты может потребоваться один или несколько проксимальных компонентов для герметизации аневризмы в здоровом сегменте грудного отдела аорты или дистального отдела дуги аорты. Установка проксимальных аортальных стентов может выполняться в ходе одноэтапной процедуры в сочетании с установкой фенестрированного или браншированного аортального компонента в почечно-брыжеечный сегмент или в виде поэтапной операции за несколько дней или недель до основной процедуры установки фенестрированного или браншированного стент-графта.

Фенестрированный, браншированный или параллельный компонент стента

Основным устройством, содержащим фенестрированный или браншированный сегмент, является компонент, который устанавливается в почечно-брыжеечном сегменте аорты. Фенестрированный или браншированный эндопротез может иметь различную длину и диаметр и предназначен для точной доставки в почечно-брыжеечный сегмент, незначительно выходя за пределы бифуркации аорты. В случае параренальной или торакоабдоминальной аневризмы степени IV фенестрированный или браншированный стент-графт обычно является наиболее проксимальным компонентом. Однако при торакоабдоминальной аневризме степени I–III могут потребоваться дополнительные проксимальные компоненты для грудного отдела аорты. Фенестрированный или браншированный компонент обеспечивает сохранение боковых ветвей, поддерживая перфузию чревного ствола, ВБА и почечных артерий, в зависимости от протяженности реконструкции. Для сохранения сосудов можно использовать одну из трех основных конфигураций: фенестрации, направленные бранши и параллельные стент-графты. «Фенестрации» представляют собой округлые отверстия в протезе. Необходимо указать основные характеристики фенестрации, включая размеры в продольном и поперечном направлениях (например, 6 × 8 мм или 6 × 6 мм), армирование, подвижность и конфигурацию (например, шарнирные фенестрации). «Фенестрация *in situ*» обозначает создание фенестрации в аортальном компоненте при имплантации устройства с помощью проводника, иглы для трансъаремного внутривенного портосистемного шунтирования, иглы для биопсии, источника радиочастотной энергии или эндоваскулярного лазера [635–638]. Эту процедуру можно выполнять ретроградно, как в случае фенестраций *in situ* для супрааортальных сосудов дуги аорты, или антеградно с

помощью усовершенствованных методик КТ («onlay fusion») или упреждающего стентирования. При «самогерметизирующихся фенестрациях» используют ткань, которая обеспечивает временный доступ через протез для установки стента в боковой ветви. После извлечения интродьюсера и катетера фенестрация закрывается тканью протеза под давлением антеградного кровотока, что предотвращает эндоподтекание. «Выемки» представляют собой U-образные вырезы в верхнем крае эндопротеза, предназначенные для сохранения более крупного сосуда или для доступа в эндопротез с использованием предварительно установленных катетеров или проводников (например, «выемки для доступа»). «Направленные бранши» представляют собой специальные манжеты или порталы, которые обеспечивают перекрытие с соединительными стентами для целевых сосудов. Конкретные характеристики браншей включают расположение относительно аортального протеза (внутреннее, внутренненаружное или наружное), конфигурацию (прямая, спиральная), ориентацию (нисходящая, восходящая, антеградная или ретроградная), диаметр и длину. Внутренние бранши могут сочетаться с крупными ромбовидными или овальными фенестрациями. Все они предназначены для соединения основного эндопротеза с целевой артерией (почечная, ВБА, чревный ствол), чтобы сохранить перфузию целевого органа. Хотя большинство браншей предназначены для конкретных сосудов, «перфузионные бранши» могут служить для временного поддержания перфузии аневризматического мешка. Необходимо указать количество перфузионных браншей и время их закрытия. Фенестрированные или браншированные стент-графты могут изготавливаться индивидуально для конкретного пациента или компанией-производителем по индивидуальному заказу, либо могут поставляться в виде готовых серийных изделий. Термин «предварительно установленные катетеры или проводники» включает использование в процессе исходной установки фенестрированного или браншированного стент-графта дополнительных катетеров или проводников, которые обеспечивают прямой доступ к определенной фенестрации или бранше через бедренную или плечевую артерию. Термин «вывернутая ножка» описывает бифуркационный компонент с короткой контралатеральной ножкой, которая вывернута внутрь основного корпуса раздвоенного устройства. Термин «модифицированный врачом эндопротез» следует использовать для описания модификаций (создания фенестраций или браншей) серийного устройства врачом непосредственно перед вмешательством.

Соединительные стенты и стент-графты

Методы эндоваскулярного сохранения почечных и брыжеечных артерий требуют применения соединительных стентов для соединения аортального протеза с

каждой целевой артерией. Эти стенты представляют собой отдельные дополнительные компоненты и имеют важное значение для сохранения перфузии сосудов, предотвращения окклюзии сосудов и их герметизации в тех случаях, когда сосуд отходит от аневризматического сегмента [639–643]. Чаще всего, проксимальный конец баллонорасширяемых стентов при установке в фенестрации расширяют с помощью баллона увеличенного размера. Это улучшает фиксацию и облегчает повторную катетеризацию, если она потребуется в будущем. Это также предотвращает смещение стента из аортального стент-графта и сводит к минимуму эндоподтекание в месте соединения. В целевом сосуде могут быть установлены дополнительные стенты, объединенные с основным соединительным стентом. Например, к дистальному концу баллонорасширяемого стента может быть добавлен саморасширяющийся стент для устранения углового искривления и перегибов. Баллонорасширяемый стент можно использовать в сочетании с саморасширяющимися стент-графтами, чтобы увеличить радиальную жесткость в местах проксимального прикрепления направленных браншей. Эти саморасширяющиеся стенты должны проходить от соединительного стента в целевую артерию.

Этапы эндоваскулярного лечения

Наблюдается все более частое использование поэтапных и вспомогательных процедур с целью увеличения зон имплантации или снижения риска осложнений, таких как повреждение спинного мозга [644–653]. На основании этого можно выделить следующие типы процедур: первичные, поэтапные и вспомогательные. Первичная процедура. Основной, или первичной, считается процедура, которая вносит наибольший вклад в лечение заболевания аорты, по поводу которой проводится операция; в данном случае это будет процедура, включающая сохранение почечных и брыжеечных артерий, независимо от выбранной методики. Первичная процедура может быть выполнена за один сеанс (одноэтапная), за два (двухэтапная) и более сеансов, включая плановые последующие вмешательства, такие как окклюзия временной перфузионной ветви аневризматического мешка. Эти последующие ожидаемые процедуры не следует описывать как «запланированные вторичные вмешательства», поскольку они являются обязательным компонентом запланированной поэтапной стратегии реконструкции. Термин «одноэтапная процедура» описывает лечение заболевания аорты за одну операцию. Термин «двухэтапная процедура» применяется при использовании второй вспомогательной операции до или после основной процедуры. Термин «многоэтапная процедура» описывает использование более двух операций для лечения заболевания аорты.

Вспомогательной процедурой называется любая другая процедура, предназначенная для усиления эффектов основной процедуры. К таким процедурам относятся хирургический дебранчинг сегмента аорты с помощью шунтирования (например, сонно-сонное шунтирование, подвздошно-чревное шунтирование), стентирование артериальной ветви (например, при исходном наличии стеноза), эмболизация межреберной артерии, усиление проксимальной фиксации при помощи стентов или анкеров, а также использование стента, кондуита или шунта для доставки устройства (например, лечение стеноза подвздошной артерии с помощью стентирования, установка кондуита внутренней подвздошной артерии или шунта в качестве кондуита для системы доставки). Для таких процедур следует указать время выполнения: в предоперационном, интраоперационном или послеоперационном периоде. Эти процедуры также следует классифицировать как «поэтапные», т. е. запланированные вспомогательные процедуры, которые направлены на достижение цели лечения, или как «незапланированные», если вспомогательная процедура выполняется для устранения последствий непредвиденных проблем или в дополнение к основной процедуре. «Первичная процедура» является отправной точкой для анализа первичных и вторичных конечных точек. Например, перед первичной процедурой могут выполняться вспомогательные процедуры, такие как дебранчинг или поэтапная TEVAR, например, при обширной торакоабдоминальной аневризме, лечение которой проводится в несколько этапов.

Стратегии защиты почек при эндоваскулярном лечении тааа

Острое повреждение почек (ОПП), возникающее во время госпитализации или после операции, характеризуется одним из самых высоких рисков прогнозируемой смертности, особенно если ОПП прогрессирует до диализа. Если после TEVAR возникает ОПП (< 10–15 %), это увеличивает ОШ смерти почти до 10 даже без необходимости диализа [654,655]. Многие факторы риска ОПП характерны для пациентов, которым проводилась TEVAR (пожилой возраст, хроническая почечная недостаточность, сахарный диабет, застойная сердечная недостаточность, применение инъекционного контрастного вещества, кровопотеря, серьезное хирургическое вмешательство) и, возможно, для эмболического повреждения в результате эндоваскулярных манипуляций на аорте. Важно отметить, что контраст-индуцированная нефропатия является третьей ведущей причиной ОПП у госпитализированных пациентов. Несмотря на противоречивые определения, приводимые в литературе, можно сказать, что частота ОПП колеблется от 5 % до 25 %. Факторы, постоянно повышающие риск контраст-индуцированной нефропатии, включают пожилой возраст, сахарный диабет, предшествующее заболевание почек и применение контрастного

вещества в возрастающих дозах [656,657]. Стратегии, направленные на предотвращение контраст-индуцированной нефропатии, также искажены непоследовательными стандартами предоставления отчетности и факторами риска пациентов [656,657]. К этим стратегиям относятся использование ВСУЗИ, минимизация количества контрастного вещества, используемого во время операции, предварительная гидратация физиологическим раствором (эффективно увеличивает объем распределения внутрисосудистого контрастного вещества) и использование неионогенных, изоосмолярных контрастных веществ [658,659]. В настоящее время проводятся исследования по предварительному лечению статинами [660].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
<p>рекомендуется проводить предпроцедурное планирование TEVAR, включающее в себя определение размера и места имплантации стента перед операцией, чтобы свести к минимуму использование контрастного вещества во время процедуры. По возможности следует использовать интраоперационное наложение данных КТА и ВСУЗИ, чтобы свести к минимуму использование контрастного вещества.</p>	<p>I, B</p>	<p>1, B</p>
<p>рекомендуется использовать неионогенный гипоосмолярный контрастный материал и свести к минимуму внутриартериальное введение контрастного вещества, особенно у пациентов с высоким риском контраст-индуцированной нефропатии.</p>	<p>I, B</p>	<p>1, B</p>

Защита спинного мозга

Повреждение спинного мозга (ПСМ) может стать травматизирующим осложнением, которое значимо влияет на пользу от применения процедуры, учитывая более высокий риск смерти в случае возникновения ПСМ. Хотя у 70 % пациентов наблюдается некоторое функциональное улучшение после первичного развития ПСМ, сообщается, что только у 38 % пациентов отмечается возвращение нормальных функций [660]. Прогноз пациентов без функционального улучшения крайне неблагоприятен, а смертность в течение 1 года достигает 75 % [660]. Учитывая такие неблагоприятные результаты лечения после возникновения ПСМ, для снижения риска применили ряд профилактических стратегий, в том числе поддержание кровотока в ЛПА и проходимости подчревной артерии [661], стратегии стадирования при перекрытии длинного сегмента аорты [662], профилактический дренаж СМЖ, профилактика анемии, перmissiveвная гипертензия, терапия стероидами и налоксоном [663], методика «вспышка — подавление», перmissiveвная гипотермия и гипероксигенационная терапия. В большинстве успешных клинических центров используется мультимодальный и систематический подход к профилактике ПСМ с подробными протоколами по проведению спинномозгового дренажа, обеспечению междисциплинарной координации и экстренного лечения пациентов с развитием отсроченного ПСМ [664].

За последние сорок лет значительно изменились методики защиты спинного мозга после операции на грудной аорте [664]. Параплегия после TEVAR, охватывающей только НГА, встречается редко (< 5 %) по сравнению с открытой реконструкцией аневризмы, несмотря на то, что TEVAR неизменно приводит к перекрытию межреберных ветвей. Это говорит о том, что причина развития ПСМ после открытой и эндоваскулярной реконструкции многофакторна и связана не только с прекращением перфузии межреберных артерий. Однако есть данные, показывающие, что увеличение зоны перекрытия аорты приводит к более высокому риску ПСМ. Это подтверждает существующее представление о том, что межреберные артерии на самом деле являются важным источником кровоснабжения спинного мозга [665]. Следует отметить, что уже опубликованы протоколы, описывающие сложное взаимодействие между средним артериальным давлением и давлением спинномозговой жидкости [666].

Показания к профилактической установке катетера для дренажа СМЖ во время TEVAR противоречивы, и дренаж СМЖ следует использовать только в рамках мультимодального протокола снижения риска ПСМ. Некоторые авторы рекомендуют селективную установку дренажа СМЖ только у пациентов из группы высокого риска, в то время как другие врачи планово выполняют установку дренажа СМЖ перед операцией

[667–670]. Факторы риска ПСМ после TEVAR включают длину перекрытия аорты (особенно когда она превышает 15 см НГА) и наличие инфраренальной патологии аорты [670]. В дополнение к этим анатомическим особенностям важным фактором риска может быть хроническая почечная недостаточность [671]. Согласно одному систематическому обзору, частота ПСМ после TEVAR с профилактической установкой дренажа СМЖ и без нее составила 3,2 % и 3,5 % соответственно [672]. Напротив, авторы систематического обзора использования люмбальных дренажей при открытой реконструкции и TEVAR, проведенного в 2016 г. и включающего три рандомизированных исследования, пришли к выводу, что дренаж СМЖ предотвращает раннее ПСМ: ОШ = 0,48 (95 % ДИ: 0,30–0,76; P = 0,002), абсолютное снижение риска — 4,5 % и число пролеченных пациентов на одного излеченного — 23 в пользу дренажа СМЖ [673].

Между протоколами применения дренажа СМЖ отдельных учреждений отмечается множество различий. Эти протоколы значительно различаются по уровню проведения дренажа (место выхода спинномозгового катетера), дренированию до целевого давления или целевого объема, по используемым значениям исходного давления и единицам измерения (сантиметры водного столба или миллиметры ртутного столба), а также по максимальному количеству жидкости, которое разрешается дренировать (в час, за 4 часа или в день), чтобы избежать внутричерепного кровотечения или дислокации головного мозга.

Другие дополнительные методы снижения риска ПСМ включают плановое использование налоксона и стероидов, отказ от наркотических препаратов длительного действия и стратегии контроля уровня гемоглобина, которые различны в разных клинических центрах [674]. Часто используемый целевой уровень гемоглобина составляет > 10 мг/дл, особенно у пациентов с симптомами ПСМ. Также существуют протоколы неотложной помощи, которые включают дальнейшее повышение системного артериального давления до > 100 мм рт. ст., снижение дренажного давления СМЖ (часто до 5 мм рт. ст. или 7 мм рт. ст.), переливание крови до достижения целевого уровня гемоглобина > 10 мг/дл и использование стероидов [675].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
рекомендуется повышать перфузионное давление с помощью контролируемой артериальной	I, B	1,B

<p>гипертензии (среднее артериальное давление > 90 мм рт. ст.) в рамках протокола защиты спинного мозга у пациентов с высоким риском ПСМ из-за большой длины перекрытого участка (> 15 см), плохой гипогастральной перфузии (окклюзия или выраженный стеноз подвздошных артерий) или перекрытия важных коллатералей (подключичных/подвздошных артерий).</p>		
<p>рекомендуется проводить профилактический дренаж СМЖ для защиты спинного мозга от повреждений в случаях TEVAR, которые считаются связанными с высоким риском (перекрытие большой длины нисходящей аорты; предшествующее перекрытие аорты, включая EVAR и открытую реконструкцию АБА; нарушение тазового кровотока из-за поражения или окклюзии общей или внутренней подвздошной артерии; поражение или окклюзия позвоночных артерий; запланированное перекрытие ЛПА или высокий риск по оценке оперирующего хирурга).</p>	<p>I, B</p>	<p>1, B</p>

Наблюдение после операции

Наблюдение после эндоваскулярной реконструкции ТАА имеет решающее значение для выявления эндоподтекания после первоначальной установки стента и для оценки появления долгосрочных осложнений, таких как смещение, расширение аневризмы, несмотря на отсутствие признаков эндоподтекания (эндоподтекание типа V, так называемая эндотензия), новые эндоподтекания, отказ устройства (разрыв, смещение, отделение компонентов), стеноз или окклюзия. Кроме того, долгосрочная оценка может выявить признаки инфизицирования стент-графта. Наиболее часто используемым протоколом

наблюдения за аневризмой после TEVAR является клиническое обследование и компьютерная томография через 1 месяц, 6 месяцев, а затем ежегодно [676,677].

Рекомендация	Класс рекомендации, Уровень доказательности	УДД, УУР
рекомендуется проводить КТ с контрастированием через 1 месяц и 12 месяцев после TEVAR, а затем ежегодно в течение всей жизни с возможностью более частого проведения визуализирующих исследований, если через 1 месяц после операции будет выявлено эндоподтекание или другая вызывающая беспокойство аномалия.	I, B	1,B

Успех лечения. Технический успех

Понятие «технический успех» характеризует события, происходящие за период от начала до окончания эндоваскулярной процедуры. Эта конечная точка относится к возможности доставки аортального компонента протеза и всех компонентов боковых ветвей, необходимых для сохранения целевого сосуда, в ходе эндопротезирования сложной аневризмы. Кроме того, в определение технического успеха обязательно входит успешное выключение аневризматического мешка. Было обнаружено, что у некоторых пациентов с интраоперационным эндоподтеканием типа I или III возможно раннее спонтанное разрешение эндоподтекания за период пребывания в больнице или в первые недели после операции. Поэтому предлагается модифицированное определение технического успеха, основанное на соответствии следующим критериям:

- Успешный доступ к артериальной системе с использованием удаленного артериального доступа, чрескожной методики или открытых хирургических кондуитов.
- Успешная доставка и установка аортального стент-графта и всех компонентов модульного стент-графта.
- Успешная катетеризация боковой ветви и установка соединительных стентов с восстановлением и поддержанием кровотока во всех целевых сосудах.
- Отсутствие эндоподтекания типа I и III, определенных при завершающей ангиографии, более чем через 30 дней по данным подтверждающего визуализирующего

исследования (КТА, магнитно-резонансная ангиография [МРА] или дуплексное ультразвуковое исследование).

- Пройодимость всех компонентов модульного стент-графта аорты и компонентов боковых ветвей. Первичный технический успех определяют исходя из назначенного лечения, и он требует успешного введения и установки устройства без перехода на хирургическое вмешательство или смерти пациента, эндоподтеканий типа I или типа III, окклюзии ветви или обструкции ножки эндопротеза. Определение первичного технического успеха допускает использование дополнительных модульных компонентов, стентов или ангиопластики и вспомогательных хирургических процедур во время первичной процедуры. Термины «первичный ассистированный технический успех» и «вторичный технический успех» применяют для описания любых незапланированных, но вынужденных эндоваскулярных или хирургических процедур соответственно. Особо следует отметить «канальные» эндоподтекания (в случае параллельных стент-графтов), которые следует рассматривать как эндоподтекания типа IA. Следует отметить временные характеристики эндоподтекания, учитывая, что «канальные» эндоподтекания могут присутствовать при исходной ангиографии и спонтанно разрешаться в течение первых 30 дней при обследовании методом КТА. В нескольких исследованиях, включая спонсируемые промышленностью исследования применимости, было предложено определение технического успеха с оценкой эндоподтеканий типа I и типа III методом КТА через 30 дней.

Клинический или терапевтический успех

«Первичный клинический» или «терапевтический успех» определяют на основе анализа в соответствии с назначенным лечением и включает успешную установку и имплантацию модулей эндопротеза аорты и боковых ветвей с критериями, описанными выше для технического успеха, вместе с отсутствием важных клинических последствий, приводящих к стойкой инвалидизации пациента. К таким последствиям относятся смерть, разрыв аневризмы, инфицирование трансплантата, переход на открытую хирургическую реконструкцию и развитие осложнений (таких как стойкая параплегия, инвалидизирующий инсульт и хронический диализ). Под «сохраняющимся первичным клиническим успехом» понимают отсутствие незапланированных вторичных хирургических или эндоваскулярных процедур для лечения заболевания аорты, по поводу которой первоначально выполнялось сложная эндоваскулярная реконструкция аорты. К этому определению не относятся запланированные вторичные процедуры в отношении «преднамеренных эндоподтеканий», такие как закрытие временных перфузионных ветвей аневризматического мешка,

предотвращающих повреждение спинного мозга во время реконструкции обширных АГБА.

Клинический успех определяется на основе соблюдения всех следующих критериев:

- Технический успех.
- Отсутствие смерти вследствие первоначальной процедуры, вторичного вмешательства или причин, связанных с аортой.
- Отсутствие устойчивого эндоподтекания типа I или типа III.
- Отсутствие расширения аневризматического мешка > 5 мм.
- Отсутствие смещения устройства на расстояние > 10 мм.
- Отсутствие отказа устройства из-за нарушения его целостности.
- Отсутствие разрыва аневризмы.
- Отсутствие перехода на открытую хирургическую реконструкцию.
- Отсутствие стойкой параплегии, инвалидизирующего инсульта или диализа в результате первоначальной операции или вторичного вмешательства для лечения исходного заболевания аорты.

Под «первичным ассистированным клиническим успехом» понимают клинический успех, который достигли изначально и поддерживают дополнительными вторичными вмешательствами для достижения указанных выше целей; таким образом, первоначальный клинический успех не прерывается. Под «вторичным клиническим успехом» понимают первоначальный клинический успех, который был прерван безрезультатным лечением и успешно скорректирован вторичным вмешательством, например, при успешном лечении эндоподтекания типа I, типа II или типа III. И наоборот, под «клинической неудачей», или «безрезультатностью лечения» понимают смерть от осложнений исходной операции или вторичного вмешательства, разрыв аневризмы, переход на открытую хирургическую реконструкцию, устойчивое эндоподтекание типа I или типа III, расширение аневризматического мешка > 5 мм, смещение эндопротеза > 10 мм, инфекцию или тромбоз.

Эндоподтекания (эндолики)

Эндоподтекания следует классифицировать как «первичные эндоподтекания», если они наблюдаются при исходной завершающей ангиографии или при первой оценке визуализирующих исследований методом поперечного сечения с помощью КТА или МРА. Под «вторичными эндоподтеканиями» понимают появление нового эндоподтекания, обнаруженного с помощью КТА после исходной процедуры, как только первая

контрольная КТА или МРА показала отсутствие эндоподтекания. Повторное возникновение эндоподтекания после его разрешения (спонтанного или в результате успешного вмешательства) называют «рецидивирующим эндоподтеканием». Для более подробной классификации эндоподтеканий требуется точная информация о направлении кровотока в аневризматическом мешке.

Эндоподтекания I типа.

Эндоподтекания I типа по определению связаны с сохранением канала снаружи стент-графта и, следовательно, с недостаточной герметизацией в местах прикрепления аортального стент-графта и его модульных компонентов. В новой предложенной классификации используются буквенные категории А, В и С для обозначения мест прикрепления фенестрированных, браншированных или параллельных стент-графтов в проксимальном, дистальном отношении и в целевом сосуде. Классификация эндоподтеканий типа IC расширяет предыдущее определение эндоподтеканий, связанных с подвздошным окклюдером, который используются в редких случаях. В этой системе классификации «канальные» эндоподтекания относят к эндоподтеканиям типа IA, поскольку они включают проксимальную зону имплантации в результате недостаточного прилегания стент-графта в сегменте параллельных стентов [678].

Эндоподтекания II типа.

Эндоподтекания II типа связаны с ретроградным кровотоком в аневризматический мешок. Зачастую они представляют собой сложные эндоподтекания с несколькими каналами притока и оттока. Ретроградный кровоток может поступать из поясничных артерий, нижней брыжеечной артерии, добавочных почечных артерий или других коллатеральных сосудов. Поскольку между ВБА и чревной артерией имеется устойчивое коллатеральное сообщение, эндоподтекание II типа может возникнуть из чревного ствола, если для этого сосуда отсутствует фенестрация или бранша и не выполнено стентирование. Для эндоподтеканий следует по возможности описывать источник и путь оттока, учитывая ограничения, связанные с необходимостью динамического исследования для оценки характеристик кровотока.

Эндоподтекания III типа.

Эндоподтекания III типа могут возникать в результате отсоединения стента, недостаточного перекрытия, разрыва или отсоединения ткани либо разрушения эндопротеза. Для обозначения локализации эндоподтекания в конкретном модульном компоненте также используют буквы А, В и С. Эндоподтекание типа IIIA описывает

недостаточное перекрытие или соединение между любыми из модульных компонентов в аорте или подвздошных сосудах, включая любой проксимальный стент-графт грудного отдела аорты, фенестрированный или браншированный компонент, дистальное бифуркационное устройство или удлинительные стенты подвздошных артерий. Эндоподтекание типа IIIВ по-прежнему определяют как разрыв ткани протеза, который может быть дополнительно охарактеризован как незначительный (< 2 мм) или крупный (\geq 2 мм). Наконец, новую категорию типа IIIС определяют как недостаточное перекрытие или соединение, либо разъединение между одним или несколькими соединительными стентами целевого сосуда или между соединительным стентом целевого сосуда и манжетой или фенестрацией аортального эндопротеза.

Эндоподтекания IV типа.

Под эндоподтеканиями IV типа понимают наличие кровотока через неповрежденный аортальный стент-графт, обусловленное пористой тканью, в течение первых 30 дней после процедуры. Это обозначение не применимо к разрывам ткани протеза или сохранению кровотока через ткань в течение более чем 30 дней, что следует классифицировать как эндоподтекание типа IIIВ. Неопределенное эндоподтекание. Термином «неопределенное эндоподтекание» обозначают эндоподтекания, которые обнаруживают при визуализирующих исследованиях, но которые не имеют определенного источника.

Эндотензия.

Увеличение аневризматического мешка более чем на 5 мм без признаков эндоподтекания при визуализирующих исследованиях классифицируют как эндотензию. Она может возникать вследствие эндоподтекания, которое не определяется из-за неоптимального проведения визуализирующих исследований или ограничений доступных методов визуализирующих исследований.

Изменения аневризматического мешка

Поскольку размер может изменяться в каждом из трех измерений, важными параметрами являются как объем, так и диаметр мешка. Кроме того, для оценки изменений размеров мешка необходимы сравнения между исследованиями, выполненными в разные моменты времени. Сравнительно небольшие изменения диаметра обычно не имеют клинического значения и могут с трудом поддаваться точному измерению. Под

«увеличением» или «сокращением аневризматического мешка» понимают увеличение или уменьшение диаметра более чем на 5 мм или измеренного объема более чем на 5 % соответственно. Оценку изменений размеров мешка рекомендуется проводить путем сравнения с предыдущими результатами с использованием одного и того же метода визуализирующего исследования на стандартизированных сегментах аорты.

Смещение устройства

Смещение устройства следует определять на основе последовательных визуализирующих исследований с определенными анатомическими ориентирами (например, расстояние от нижнего края почечных артерий). Под смещением понимают перемещение основного аортального стент-графта или любого из его модульных компонентов более чем на 10 мм. Тип смещения описывается как «краниально», «каудально» или оба из них. Поскольку смещение может привести к нарушению проходимости целевых сосудов, важно указывать его связь с другими показателями исхода, зависящими от ветвей сосудов, такими как перегиб, стеноз, окклюзия или эндоподтекание.

Отсоединение или перемещение компонентов

Добавляемые модульные компоненты подвергаются воздействию ремоделирования аорты или сил смещения, которые со временем могут привести к перемещению или отсоединению компонентов. Под «отсоединением» компонента понимают отсутствие фиксации в ранее установленном стент-графте или боковой ветви. Под «межкомпонентным перемещением» понимают смещение компонента, который остается прикрепленным и не отсоединяется от места исходной установки [679]. Важно отметить длину смещения и его связь с возникновением других осложнений, связанных со стент-графтом, включая смещение, стеноз, перегиб, окклюзию или эндоподтекания. Межкомпонентное перемещение необходимо указывать в миллиметрах или в количестве стентов в перекрывающемся сегменте [679]. Со временем бранша стента может отсоединиться от целевого сосуда, приводя к возникновению эндоподтекания и потенциальной окклюзии сосуда.

4. РЕАБИЛИТАЦИЯ

Ускоренная реабилитация (fast-track surgery) в последние годы приобретает все большее значение в аспекте сокращения пребывания пациента в стационаре. Стратегия основывается на уменьшении хирургического стресса пациента и заключается в:

- Сокращении времени предоперационного голодания;
- Отсутствии премедикации;
- Применении модифицированной техники анестезии с использованием препаратов более короткого действия в сочетании с использованием нестероидных противовоспалительных средств
- Мини-доступах;
- Антимикробной профилактике;
- Профилактике тромбоэмболических осложнений;
- Раннем пробуждении и экстубации пациентов
- Раннем удалении дренажей;
- Ранней мобилизации больных.

Все это позволяет активизировать больного как можно раньше и сократить время его пребывания на больничной койке.

5. ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ*

Рекомендации по скринингу и диспансерному наблюдению представлены в разделах 2.5 и 2.6

6. ОРГАНИЗАЦИЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь пациентам с заболеваниями грудной аорты оказываться в условиях специализированного стационара в виде скорой или плановой высокотехнологичной хирургии.

Особенностью хронических заболеваний грудной аорты является необходимость регулярных скрининговых исследований. Диагностические скрининги, в том числе с применением методов лучевой диагностики, возможно проводить в амбулаторных условиях с дальнейшей интерпретацией полученных данных профильными врачами-хирургами.

Скорая специализированная медицинская помощь оказывается пациентам с подозрением на разрыв и острое расслоение аорты. В остальных случаях пациенты с

хроническими заболеваниями грудной аорты сохраняют мобильность и обращаются за плановой медицинской помощью самостоятельно.

Высокотехнологичная медицинская помощь оказывается в условиях стационара врачами сердечно-сосудистыми хирургами, в ряде случаев врачами по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению. Для проведения диагностических исследований привлекаются врачи ультразвуковой диагностики, врачи лучевой диагностики.

Показаниями для плановой госпитализации пациентов с заболеваниями грудной аорты в стационар являются:

- хирургическое или эндоваскулярное лечение заболеваний грудной аорты;
- хирургическое или эндоваскулярное лечение состояний и осложнений после открытых и эндоваскулярных вмешательств на грудной аорте.

Не является показанием для госпитализации:

- проведение периодических диагностических скринингов заболеваний грудной аорты, при условии технической возможности их выполнения в амбулаторном порядке.

Показания для экстренной госпитализации пациентов с АБА в стационар являются:

- разрыв, расслоение грудной аорты или подозрение на эти состояния;
- появление/усиление клинических симптомов ранее диагностированного заболевания грудной аорты.

Критерии выписки из стационара:

- завершенное хирургическое или эндоваскулярное лечение заболеваний грудной аорты, состояний или осложнений после открытых и эндоваскулярных вмешательств.

7. ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ*

7.1 НЕРЕШЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ

Большая часть рекомендаций в настоящем документе основана на ограниченных сериях хирургических вмешательств, ретроспективном характере анализа данных, одноцентровых исследованиях пациентов с заболеваниями грудной аорты. Вследствие недостаточной доказательной базы рекомендаций рабочая группа подчеркивает необходимость продолжения исследовательской работы с целью ликвидации пробелов при ведении пациентов с заболеваниями грудной аорты. Так, на сегодняшний день:

- недостаточно эпидемиологических данных о распространенности ОАС;
- необходимы современные данные о рисках аортальных осложнений.
- требуется подтверждение наиболее точного, воспроизводимого и предиктивного способа измерения аорты с использованием различных диагностических методов;
- не выявлены предикторы аортальных осложнений (помимо размера) у пациентов с дилатацией грудной аорты.
- требуется изучение эффекта модификации факторов риска в отношении предотвращения или снижения скорости прогрессирования заболеваний грудной аорты.
- необходим поиск генетических, эпигенетических, анатомических детерминант развития и прогрессирования различных форм заболеваний грудной аорты и предикторов острого аортального синдрома.
- отсутствуют доказательства об эффективности существующей медикаментозной терапии при хронических заболеваниях грудной аорты, а также данные о новых группах препаратов;
- в отношении аневризм грудной аорты необходимо проведение РКИ для определения оптимального срока профилактических вмешательств в зависимости от распространенности поражения и других характеристик, а также индивидуальных особенностей пациента;
- отсутствуют высокодоказательные работы по оценке гендерных различий по течению заболевания и результатах хирургического лечения как у пациентов с аневризмами аорты, так и с ее расслоением.
- требуется увеличение доказательной базы при выборе наилучшего варианта лечения у пациентов с острыми и хроническими заболеваниями дуги аорты.
- необходима стандартизация терминологии

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК класс и уровень	УУР	УУД	Да/нет
1.	Проведен сбор жалоб и анамнеза	нет	В	3	да/нет
2.	Проведено физикальное обследование	нет	В	3	да/нет
3.	Выполнена 12-канальная ЭКГ	нет	С	4	да/нет
4.	Выполнена обзорная рентгенография грудной клетки (при условии невыполнения РКТА грудной аорты / грудной клетки)	нет	С	4	да/нет
5.	Выполнена трансторакальная эхокардиография	I	А	1	да/нет
6.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый, биохимический (оценка уровней креатинина, мочевины, АЛТ,	нет	С	3	да/нет

	АСТ, натрия, калия, билирубина, С-реактивного белка, глюкоза) при предоперационном обследовании, а также 1 раз в год на контрольном визите при динамическом наблюдении				
7.	Выполнена чреспищеводная эхокардиография (при клинической необходимости, недостаточном качестве ЭхоКГ визуализации, интраоперационно при операции на АК)	I	A	1	да/нет
8.	Выполнено РКТА грудной аорты (при расширении восходящего отдела аорты >40 мм и/или наличии признаков ее расслоения), в случае отсутствия возможности выполнения исследования пациент направлен	I	B	3	да/нет

	в экспертный центр				
9.	Выполнена коронарная ангиография всем пациентам с хроническим заболеванием восходящей аорты старше 40 лет, женщинами с ранней менопаузой и мужчинам с факторами риска ИБС перед операцией коррекции АН для исключения сопутствующего гемодинамически значимого стеноза коронарного русла перед оперативным вмешательством на восходящей аорте	I	A	3	да/нет
10.	Назначена медикаментозная терапия систолической дисфункции и ХСН пациентам с тяжелой АН	нет	B	3	да/нет
11.	Выполнено вмешательство на аортальном клапане	I	A	2	да/нет

	у пациента с симптомной тяжелой АН в случае отсутствия противопоказаний				
12.	Выполнена трансторакальная ЭхоКГ в течение 2-4 недель после вмешательства на восходящей аорте, затем через 6 и 12 месяцев, затем ежегодно	нет	А	3	да/нет
13.	Выполнен первый осмотр оперированных пациентов через 2–4 недели после выписки из стационара	нет	С	3	да/нет
14.	Проводится послеоперационное клиническое обследование 1 раз в год	нет	В	4	да/нет
15.	Выполняется контроль уровня МНО после протезирования АК при контрольном визите на этапе подбора дозы не	І	А	1	да/нет

	менее 1 раза в 3-4 дня, далее при подобранной дозе АВК 1 раз в 3-4 недели				
--	---	--	--	--	--

Список литературы

- [1] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: Executive summary: A report of the american college of cardiology foundation/american heart association task force on practice guidelines, american association for thoracic surgery, american college of radiology, american stroke association. *Circulation* 2010;121:.
- [2] Corvera JS. Acute aortic syndrome. *Ann Cardiothorac Surg* 2016;5:188–193.
- [3] Griep RB, Ergin MA, Galla JD, et al. Natural history of descending thoracic and thoracoabdominal aneurysms. *Annals of Thoracic Surgery* 1999;67:1927–1930.
- [4] Dapunt OE, Galla JD, Sadeghi AM, et al. The natural history of thoracic aortic aneurysms. Discussion. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994;107:1323–1333.
- [5] Goldfinger JZ, Halperin JL, Marin ML, et al. Thoracic aortic aneurysm and dissection. *J Am Coll Cardiol* 2014;64:1725–1739.
- [6] Krüger T, Forkavets O, Veseli K, et al. Ascending aortic elongation and the risk of dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;50:241–247.
- [7] Kruger T, Oikonomou A, Schibilsky D, et al. Aortic elongation and the risk for dissection: the Tübingen Aortic Pathoanatomy (TAIPAN) project dagger. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;51:1119–1126.
- [8] Lescan M, Veseli K, Oikonomou A, et al. Aortic Elongation and Stanford B Dissection: The Tübingen Aortic Pathoanatomy (TAIPAN) Project. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery* 2017;54:164–169.
- [9] Knaut AL, Cleveland JC. Aortic emergencies. *Emerg Med Clin North Am* 2003;21:817–845.
- [10] Chau KH, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: size matters, plus moving beyond size. *Prog Cardiovasc Dis* 2013;56:74–80.
- [11] Bashir M, Fok M, Hammoud I, et al. A Perspective on Natural History and Survival in Nonoperated Thoracic Aortic Aneurysm Patients. *AORTA* 2013;1:182–189.
- [12] Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA, et al. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2012;56:565–571.
- [13] Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897–903.

- [14] Criado FJ. Aortic Dissection: A 250-Year Perspective. *Tex Heart Inst J* 2011;38:694.
- [15] Tsai TT, Trimarchi S, Nienaber CA. Acute Aortic Dissection: Perspectives from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery* 2009;37:149–159.
- [16] Pacini D, di Marco L, Fortuna D, et al. Acute aortic dissection: epidemiology and outcomes. *Int J Cardiol* 2013;167:2806–2812.
- [17] Sueyoshi E, Nagayama H, Hayashida T, et al. Comparison of outcome in aortic dissection with single false lumen versus multiple false lumens: CT assessment. *Radiology* 2013;267:368–375.
- [18] Dake MD, Thompson M, van Sambeek M, et al. DISSECT: a new mnemonic-based approach to the categorization of aortic dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2013;46:175–190.
- [19] Knaut AL, Cleveland JC. Aortic emergencies. *Emerg Med Clin North Am* 2003;21:817–845.
- [20] Ramanath VS, Oh JK, Sundt TM, et al. Acute aortic syndromes and thoracic aortic aneurysm. *Mayo Clin Proc* 2009;84:465–481.
- [21] Olsson C, Thelin S, Ståhle E, et al. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002. *Circulation* 2006;114:2611–2618.
- [22] Nienaber CA, Powell JT. Management of acute aortic syndromes. *Eur Heart J* 2012;33:26–35.
- [23] Su Y-J, Liu C-H, Yeh Y-H. Gender-Differences in aortic dissection. *Journal of Acute Disease* 2014;3:10–13.
- [24] Svensson LG, Arafat A, Roselli EE, et al. Inflammatory disease of the aorta: patterns and classification of giant cell aortitis, Takayasu arteritis, and nonsyndromic aortitis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;149:S170–S175.
- [25] Robicsek F. Aneurysms of the thoracic aorta. In Haimovici H. (ed) «Vascular Surgery». 2-nd Ed. Appleton-Century-Crofts, E. Norwalk, CT, 1984 - Поиск в Google. no date;
- [26] Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, et al. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 1970;10:237–247.
- [27] Urbanskia PP, Wagner M. Acute non-A-non-B aortic dissection: surgical or conservative approach? *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;49:1249–1254.
- [28] Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, et al. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation* 1999;99:1331–1336.

- [29] Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, et al. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg* 2008;85:.
- [30] Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, et al. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography (from the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol* 2013;111:1510–1516.
- [31] Pelliccia A, di Paolo FM, Quattrini FM. Aortic root dilatation in athletic population. *Prog Cardiovasc Dis* 2012;54:432–437.
- [32] Ikonomidis JS, Ruddy JM, Benton SM, et al. Aortic dilatation with bicuspid aortic valves: cusp fusion correlates to matrix metalloproteinases and inhibitors. *Ann Thorac Surg* 2012;93:457–463.
- [33] Su Y-J, Liu C-H, Yeh Y-H. Gender-Differences in aortic dissection. 2014;
- [34] Tran TP, Khoynezhad A. Current management of type B aortic dissection. *Vasc Health Risk Manag* 2009;5:53.
- [35] Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA* 2002;287:2262–2272.
- [36] Woodring JH, King JG. The potential effects of radiographic criteria to exclude aortography in patients with blunt chest trauma. Results of a study of 32 patients with proved aortic or brachiocephalic arterial injury. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:456–460.
- [37] Mirvis SE, Bidwell JK, Buddemeyer EU, et al. Value of chest radiography in excluding traumatic aortic rupture. *Radiology* 1987;163:487–493.
- [38] Schwab CW, Lawson RB, Lind JF, et al. Aortic injury: comparison of supine and upright portable chest films to evaluate the widened mediastinum. *Ann Emerg Med* 1984;13:896–899.
- [39] Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:557–576.
- [40] Erbel R, Borner N, Steller D, et al. Detection of aortic dissection by transoesophageal echocardiography. *Br Heart J* 1987;58:45–51.
- [41] Evangelista A, Garcia-Del-Castillo H, Gonzalez-Alujas T, et al. Diagnosis of ascending aortic dissection by transesophageal echocardiography: utility of M-mode in recognizing artifacts. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:102–107.
- [42] Evangelista A, Aguilar R, Cuellar H, et al. Usefulness of real-time three-dimensional transoesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr* 2011;12:272–277.

- [43] Picard MH, Adams D, Bierig SM, et al. American Society of Echocardiography recommendations for quality echocardiography laboratory operations. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:1–10.
- [44] de Paulis R, Czerny M, Weltert L, et al. Current trends in cannulation and neuroprotection during surgery of the aortic arch in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:917–923.
- [45] HERT SGD, VERMEYEN KM, MOENS MM, et al. Central-to-peripheral arterial pressure gradient during cardiopulmonary bypass: relation to pre- and intra-operative data and effects of vasoactive agents. *Acta Anaesthesiol Scand* 1994;38:479–485.
- [46] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Soc. *Circulation* 2010;121:.
- [47] Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FRK, et al. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics* 2009;29:537–552.
- [48] Roos JE, Willmann JK, Weishaupt D, et al. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology* 2002;222:271–277.
- [49] Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, et al. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350–1356.
- [50] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23.
- [51] Blanke P, Apfaltrer P, Ebersberger U, et al. CT detection of pulmonary embolism and aortic dissection. *Cardiol Clin* 2012;30:103–116.
- [52] JT H, G A. Multi-detector computed tomography in the diagnosis and management of acute aortic syndromes. *World J Radiol* 2014;6:355.
- [53] Donati T, Wilson J, Kölbl T, et al. Modern diagnostics for type B aortic dissection. *Gefasschirurgie* 2015;20:420–427.
- [54] Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American Society of Echocardiography and the European Association of

Cardiovascular Imaging: endorsed by the Society of Cardiovascular Computed Tomography and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:119–182.

- [55] Knaut AL, Cleveland JC. Aortic emergencies. *Emerg Med Clin North Am* 2003;21:817–845.
- [56] Redheuil A, Yu WC, Mousseaux E, et al. Age-related changes in aortic arch geometry: relationship with proximal aortic function and left ventricular mass and remodeling. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1262–1270.
- [57] Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:645–658.
- [58] Elefteriades JA, Mukherjee SK, Mojibian H. Discrepancies in Measurement of the Thoracic Aorta: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol* 2020;76:201–217.
- [59] Dugas A, Therasse É, Kauffmann C, et al. Reproducibility of abdominal aortic aneurysm diameter measurement and growth evaluation on axial and multiplanar computed tomography reformations. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2012;35:779–787.
- [60] Chaikof EL, Blankensteijn JD, Harris PL, et al. Reporting standards for endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2002;35:1048–1060.
- [61] Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, et al. Variability in measurement of abdominal aortic aneurysms. Abdominal Aortic Aneurysm Detection and Management Veterans Administration Cooperative Study Group. *J Vasc Surg* 1995;21:945–952.
- [62] Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:841–857.
- [63] Cayne NS, Veith FJ, Lipsitz EC, et al. Variability of maximal aortic aneurysm diameter measurements on CT scan: Significance and methods to minimize. *J Vasc Surg* 2004;39:811–815.
- [64] Turkbey EB, Jain A, Johnson C, et al. Determinants and normal values of ascending aortic diameter by age, gender, and race/ethnicity in the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *J Magn Reson Imaging* 2014;39:360–368.
- [65] Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, et al. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350–1356.
- [66] Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FRK, et al. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics* 2009;29:537–552.

- [67] Parker MS, Matheson TL, Rao A v., et al. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1267–1272.
- [68] Quint LE, Francis IR, Williams DM, et al. Evaluation of thoracic aortic disease with the use of helical CT and multiplanar reconstructions: comparison with surgical findings. *Radiology* 1996;201:37–41.
- [69] Brenner DJ, Hall EJ. Computed tomography--an increasing source of radiation exposure. *N Engl J Med* 2007;357:2277–2284.
- [70] Cascade PN, Leibel SA. Decision-making in radiotherapy for the cancer patient: the American College of Radiology Appropriateness Criteria Project. *CA Cancer J Clin* 1998;48:146–150.
- [71] McCollough CH, Bruesewitz MR, Kofler JM. CT dose reduction and dose management tools: overview of available options. *Radiographics* 2006;26:503–512.
- [72] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23.
- [73] Sadowski EA, Bennett LK, Chan MR, et al. Nephrogenic systemic fibrosis: risk factors and incidence estimation. *Radiology* 2007;243:148–157.
- [74] Radbruch A, Roberts DR, Clement O, et al. Chelated or dechelated gadolinium deposition. *Lancet Neurol* 2017;16:955.
- [75] Lenkinski RE. Gadolinium Retention and Deposition Revisited: How the Chemical Properties of Gadolinium-based Contrast Agents and the Use of Animal Models Inform Us about the Behavior of These Agents in the Human Brain. *Radiology* 2017;285:721–724.
- [76] Erbel R, Daniel W, Visser C, et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989;1:457–461.
- [77] Bansal RC, Chandrasekaran K, Ayala K, et al. Frequency and explanation of false negative diagnosis of aortic dissection by aortography and transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:1393–1401.
- [78] Bruckner BA, Reardon MJ. Bicuspid aortic valve and associated aortopathy: surgical considerations. *Methodist Debaquey Cardiovasc J* 2010;6:29–32.
- [79] Orihashi K, Sueda T, Okada K, et al. Near-infrared spectroscopy for monitoring cerebral ischemia during selective cerebral perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:907–911.

- [80] Olsson C, Thelin S. Regional cerebral saturation monitoring with near-infrared spectroscopy during selective antegrade cerebral perfusion: diagnostic performance and relationship to postoperative stroke. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:.
- [81] Harrer M, Waldenberger FR, Weiss G, et al. Aortic arch surgery using bilateral antegrade selective cerebral perfusion in combination with near-infrared spectroscopy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38:561–567.
- [82] Urbanski PP, Luehr M, di Bartolomeo R, et al. Multicentre analysis of current strategies and outcomes in open aortic arch surgery: heterogeneity is still an issue. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;50:249–255.
- [83] Donati T, Wilson J, Kölbel T, et al. Modern diagnostics for type B aortic dissection. *Gefasschirurgie* 2015;20:420–427.
- [84] Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging: endorsed by the Society of Cardiovascular Computed Tomography and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:119–182.
- [85] Guo BL, Shi ZY, Guo DQ, et al. Effect of Intravascular Ultrasound-assisted Thoracic Endovascular Aortic Repair for “Complicated” Type B Aortic Dissection. *Chin Med J (Engl)* 2015;128:2322–2329.
- [86] Koschyk DH, Nienaber CA, Knap M, et al. How to guide stent-graft implantation in type B aortic dissection? Comparison of angiography, transesophageal echocardiography, and intravascular ultrasound. *Circulation* 2005;112:.
- [87] Chau KH, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: size matters, plus moving beyond size. *Prog Cardiovasc Dis* 2013;56:74–80.
- [88] Hirata K, Wake M, Takahashi T, et al. Clinical Predictors for Delayed or Inappropriate Initial Diagnosis of Type A Acute Aortic Dissection in the Emergency Room. *PLoS One* 2015;10:.
- [89] Tran TP, Khoynezhad A. Current management of type B aortic dissection. *Vasc Health Risk Manag* 2009;5:53.
- [90] Albornoz G, Coady MA, Roberts M, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections--incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1400–1405.
- [91] Coady MA, Davies RR, Roberts M, et al. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999;134:361–367.

- [92] Ziganshin BA, Elefteriades JA. Guilt by association: a paradigm for detection of silent aortic disease. *Ann Cardiothorac Surg* 2016;5:174–187.
- [93] Biner S, Rafique AM, Ray I, et al. Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:2288–2295.
- [94] Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, et al. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:138–143.
- [95] Tsai SF, Trivedi M, Daniels CJ. Comparing imaging modalities for screening aortic complications in patients with bicuspid aortic valve. *Congenit Heart Dis* 2012;7:372–377.
- [96] Jondeau G, Detaint D, Tubach F, et al. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* 2012;125:226–232.
- [97] Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010;47:476–485.
- [98] Barrett PM, Topol EJ. The fibrillin-1 gene: unlocking new therapeutic pathways in cardiovascular disease. *Heart* 2013;99:83–90.
- [99] Kalra VB, Gilbert JW, Malhotra A. Loeys-Dietz syndrome: cardiovascular, neuroradiological and musculoskeletal imaging findings. *Pediatr Radiol* 2011;41:1495–1504.
- [100] Bergqvist D, Björck M, Wanhainen A. Treatment of vascular Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review. *Ann Surg* 2013;258:257–261.
- [101] de Paepe A, Malfait F. The Ehlers-Danlos syndrome, a disorder with many faces. *Clin Genet* 2012;82:1–11.
- [102] Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stochholm K, et al. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young* 2006;16:430–436.
- [103] Carlson M, Airhart N, Lopez L, et al. Moderate aortic enlargement and bicuspid aortic valve are associated with aortic dissection in Turner syndrome: report of the international turner syndrome aortic dissection registry. *Circulation* 2012;126:2220–2226.
- [104] Adeola T, Adeleye O, Potts JL, et al. Thoracic aortic dissection in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Natl Med Assoc* 2001;93:282.
- [105] Lee CC, Chang WT, Fang CC, et al. Sudden death caused by dissecting thoracic aortic aneurysm in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Resuscitation* 2004;63:93–96.
- [106] Purnell R, Williams I, von Oppell U, et al. Giant aneurysms of the sinuses of Valsalva and aortic regurgitation in a patient with Noonan's syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;28:346–348.

- [107] Morgan JM, Coupe MO, Honey M, et al. Aneurysms of the sinuses of Valsalva in Noonan's syndrome. *Eur Heart J* 1989;10:190–193.
- [108] Shachter N, Perloff JK, Mulder DG. Aortic dissection in Noonan's syndrome (46 XY turner). *Am J Cardiol* 1984;54:464–465.
- [109] McElhinney DB, Krantz ID, Bason L, et al. Analysis of cardiovascular phenotype and genotype-phenotype correlation in individuals with a JAG1 mutation and/or Alagille syndrome. *Circulation* 2002;106:2567–2574.
- [110] Sauren AAHJ, Kuijpers W, van Steenhoven AA, et al. Aortic valve histology and its relation with mechanics-preliminary report. *J Biomech* 1980;13:97–104.
- [111] Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, et al. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol* 2012;110:1189–1194.
- [112] Hickler RB. Aortic and large artery stiffness: current methodology and clinical correlations. *Clin Cardiol* 1990;13:317–322.
- [113] Braverman AC, Thompson RW, Sanchez LA. Diseases of the aorta. Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P (eds) *Braunwald's Heart Disease 9th ed.* Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 1309–37. - Поиск в Google. no date;
- [114] D B, P L, M T. The anatomy of the aortic root. *Cardiovasc Surg* 2002;10:320–327.
- [115] Anderson RH. Clinical anatomy of the aortic root. *Heart* 2000;84:670–673.
- [116] Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, et al. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North American Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg* 1991;13:452–458.
- [117] Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:645–658.
- [118] Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, et al. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol* 1989;64:507–512.
- [119] Kälsch H, Lehmann N, Möhlenkamp S, et al. Body-surface adjusted aortic reference diameters for improved identification of patients with thoracic aortic aneurysms: results from the population-based Heinz Nixdorf Recall study. *Int J Cardiol* 2013;163:72–78.

- [120] Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, et al. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography (from the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol* 2013;111:1510–1516.
- [121] Lam CSP, Xanthakis V, Sullivan LM, et al. Aortic root remodeling over the adult life course: longitudinal data from the Framingham Heart Study. *Circulation* 2010;122:884–890.
- [122] Vriz O, Aboyans V, D’Andrea A, et al. Normal values of aortic root dimensions in healthy adults. *Am J Cardiol* 2014;114:921–927.
- [123] Hannuksela M, Lundqvist S, Carlberg B. Thoracic aorta--dilated or not? *Scand Cardiovasc J* 2006;40:175–178.
- [124] Yan J, Lehsau AC, Sauer B, et al. Comparison of biomechanical properties in ascending aortic aneurysms of patients with congenital bicuspid aortic valve and Marfan syndrome. *Int J Cardiol* 2019;278:65–69.
- [125] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Soc. *Circulation* 2010;121:.
- [126] Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2873–2926.
- [127] DEBAKEY ME, HENLY WS, COOLEY DA, et al. SURGICAL MANAGEMENT OF DISSECTING ANEURYSMS OF THE AORTA. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965;49:130–149.
- [128] Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, et al. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 1970;10:237–247.
- [129] Bekerredjian R, Grayburn PA. Valvular heart disease: aortic regurgitation. *Circulation* 2005;112:125–134.
- [130] Maurer G. Aortic regurgitation. *Heart* 2006;92:994–1000.
- [131] Gott VL, Cameron DE, Alejo DE, et al. Aortic root replacement in 271 Marfan patients: a 24-year experience. *Ann Thorac Surg* 2002;73:438–443.

- [132] Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002;74:.
- [133] Hasham SN, Guo DC, Milewicz DM. Genetic basis of thoracic aortic aneurysms and dissections. *Curr Opin Cardiol* 2002;17:677–683.
- [134] Hirst AE, Gore I. Editorial: Is cystic medionecrosis the cause of dissecting aortic aneurysm? *Circulation* 1976;53:915–916.
- [135] Lemaire A, Cuttone F, Caprio S, et al. Giant-cell aortitis: an unusual case of Bentall operation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2014;22:342–344.
- [136] Nesi G, Anichini C, Pedemonte E, et al. Giant cell arteritis presenting with annuloaortic ectasia. *Chest* 2002;121:1365–1367.
- [137] Lim PCY, Lee JMH, Chua YL, et al. Staphylococcal thoracic aortitis complicated by aortic dissection. *World J Emerg Med* 2013;4:154.
- [138] Roberts WC, Moore AJ, Roberts CS. Syphilitic aortitis: still a current common cause of aneurysm of the tubular portion of ascending aorta. *Cardiovasc Pathol* 2020;46:.
- [139] Kouchoukos NT, Marshall WG, Wedige-Stecher TA. Eleven-year experience with composite graft replacement of the ascending aorta and aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:691–705.
- [140] Константинов БА, Прелатов ВА, Иванов ВА, Малиновская ТН. Клапаносберегающие и реконструктивные операции в хирургии пороков сердца. М.: Медицина; 1989. 150 p. - Поиск в Google. no date;
- [141] Bauer M, Pasic M, Meyer R, et al. Morphometric analysis of aortic media in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2002;74:58–62.
- [142] Tadros TM, Klein MD, Shapira OM. Ascending aortic dilatation associated with bicuspid aortic valve: pathophysiology, molecular biology, and clinical implications. *Circulation* 2009;119:880–890.
- [143] Alhafez BA, Truong VTT, Ocazonez D, et al. Aortic arch tortuosity, a novel biomarker for thoracic aortic disease, is increased in adults with bicuspid aortic valve. *Int J Cardiol* 2019;284:84–89.
- [144] Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002;73:17–28.
- [145] Davies RR, Kaple RK, Mandapati D, et al. Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1338–1344.

- [146] Elefteriades JA. Thoracic aortic aneurysm: reading the enemy's playbook. *World J Surg* 2008;32:366–374.
- [147] Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, et al. Aortic diameter \geq 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2007;116:1120–1127.
- [148] Ziganshin BA, Elefteriades JA. Treatment of Thoracic Aortic Aneurysm: Role of Earlier Intervention. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2015;27:135–143.
- [149] Weiss RM, Miller JD, Heistad DD. Fibrocalcific aortic valve disease: opportunity to understand disease mechanisms using mouse models. *Circ Res* 2013;113:209–222.
- [150] Esmaeilzadeh M, Alimi H, Maleki M, et al. Aortic valve injury following blunt chest trauma. *Res Cardiovasc Med* 2014;3:2.
- [151] Белов ЮВ, Чарчян ЭР. Аневризмы восходящей аорты с аортальной недостаточностью. М.: ИД «Святогор»; 2006.ё - Поиск в Google. no date;
- [152] Константинов БА, Белов ЮВ, Соборов МА. Аневризма аорты с аортальной недостаточностью: патоморфология и хирургическая тактика. *Кардиология*. 1999;39(11):4-10. - Поиск в Google. no date;
- [153] Хубулава ГГ, Марченко СП, Старчик ДА, Суворов ВВ, Кривошеков ЕВ, Шихвердиев НН, et al. Геометрические и морфологические характеристики корня аорты в норме и при недостаточности аортального клапана. *Хирургия Журнал им НИ Пирогова*. 2018(5):4-12. -;
- [154] Kunzelman KS, Grande KJ, David TE, et al. Aortic root and valve relationships: Impact on surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:162–170.
- [155] Swanson WM, Clark RE. Dimensions and geometric relationships of the human aortic valve as a function of pressure. *Circ Res* 1974;35:871–882.
- [156] Thubrikar MJ, Labrosse MR, Zehr KJ, et al. Aortic root dilatation may alter the dimensions of the valve leaflets. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;28:850–855.
- [157] Furukawa K, Ohteki H, Cao ZL, et al. Does dilatation of the sinotubular junction cause aortic regurgitation? *Annals of Thoracic Surgery* 1999;68:949–953.
- [158] Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *Eur J Echocardiogr* 2010;11:223–244.

- [159] Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2014;129:2440–2492.
- [160] Chaliki HP, Mohty D, Avierinos JF, et al. Outcomes after aortic valve replacement in patients with severe aortic regurgitation and markedly reduced left ventricular function. *Circulation* 2002;106:2687–2693.
- [161] Sambola A, Tornos P, Ferreira-Gonzalez I, et al. Prognostic value of preoperative indexed end-systolic left ventricle diameter in the outcome after surgery in patients with chronic aortic regurgitation. *Am Heart J* 2008;155:1114–1120.
- [162] Bickerstaff LK, Pairolero PC, Hollier LH, et al. Thoracic aortic aneurysms: A population-based study. *Surgery* 1982;92:1103–1108.
- [163] Clouse WD, Hallett JW, Schaff H v., et al. Improved prognosis of thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *JAMA* 1998;280:1926–1929.
- [164] Abraha I, Romagnoli C, Montedori A, et al. Thoracic stent graft versus surgery for thoracic aneurysm. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;
- [165] Clift PF, Cervi E. A review of thoracic aortic aneurysm disease. *Echo Res Pract* 2019;7:R1–R10.
- [166] Coady MA, Rizzo JA, Goldstein LJ, et al. Natural history, pathogenesis, and etiology of thoracic aortic aneurysms and dissections. *Cardiol Clin* 1999;17:615–635.
- [167] Boczar KE, Cheung K, Boodhwani M, et al. Sex Differences in Thoracic Aortic Aneurysm Growth. *Hypertension* 2019;73:190–196.
- [168] Olsson C, Thelin S, Ståhle E, et al. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002. *Circulation* 2006;114:2611–2618.
- [169] Mészáros I, Mórocz J, Szlávi J, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest* 2000;117:1271–1278.
- [170] Clouse WD, Hallett JW, Schaff H v., et al. Acute aortic dissection: population-based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture. *Mayo Clin Proc* 2004;79:176–180.
- [171] Sampson UKA, Norman PE, Fowkes FGR, et al. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Glob Heart* 2014;9:159–170.

- [172] Sampson UKA, Norman PE, Fowkes FGR, et al. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms: mortality trends in 21 world regions, 1990 to 2010. *Glob Heart* 2014;9:171-180.e10.
- [173] Maleki S, Björck HM, Paloschi V, et al. Aneurysm Development in Patients With Bicuspid Aortic Valve (BAV): Possible Connection to Repair Deficiency? *Aorta (Stamford)* 2013;1:13–22.
- [174] Гаврилюк НД, Успенский ВЕ, Малашичева АБ, Иртюга ОБ, Дружкова ТА, Костина ДА, et al. Аневризма восходящего отдела аорты: от молекулярно- генетических особенностей патогенеза до выбора метода лечения. *Трансляционная медицина*. 2016;3(1):6-20.;
- [175] Lindsay ME, Dietz HC. Lessons on the pathogenesis of aneurysm from heritable conditions. *Nature* 2011;473:308–316.
- [176] Ziganshin BA, Elefteriades JA. Guilt by association: a paradigm for detection of silent aortic disease. *Ann Cardiothorac Surg* 2016;5:174–187.
- [177] Guo DC, Pannu H, Tran-Fadulu V, et al. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) lead to thoracic aortic aneurysms and dissections. *Nat Genet* 2007;39:1488–1493.
- [178] Pannu H, Tran-Fadulu V, Papke CL, et al. MYH11 mutations result in a distinct vascular pathology driven by insulin-like growth factor 1 and angiotensin II. *Hum Mol Genet* 2007;16:2453–2462.
- [179] Loscalzo ML, Goh DLM, Loeys B, et al. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet A* 2007;143A:1960–1967.
- [180] Milewicz DM, Østergaard JR, Ala-Kokko LM, et al. De novo ACTA2 mutation causes a novel syndrome of multisystemic smooth muscle dysfunction. *Am J Med Genet A* 2010;152A:2437–2443.
- [181] Milewicz DM, Chen H, Park ES, et al. Reduced penetrance and variable expressivity of familial thoracic aortic aneurysms/dissections. *American Journal of Cardiology* 1998;82:474–479.
- [182] Regalado ES, Guo DC, Villamizar C, et al. Exome sequencing identifies SMAD3 mutations as a cause of familial thoracic aortic aneurysm and dissection with intracranial and other arterial aneurysms. *Circ Res* 2011;109:680–686.
- [183] Zhu L, Vranckx R, van Kien PK, et al. Mutations in myosin heavy chain 11 cause a syndrome associating thoracic aortic aneurysm/aortic dissection and patent ductus arteriosus. *Nat Genet* 2006;38:343–349.
- [184] Wang R, Sun L zhong, Chang Q, et al. [Aortic valve preservation and root reconstruction in Marfan syndrome]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2010;48:217–220.

- [185] Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J* 2014;35:2873–2926.
- [186] Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:303–371.
- [187] de Kerchove L, el Khoury G. Anatomy and pathophysiology of the ventriculo-aortic junction: implication in aortic valve repair surgery. *Ann Cardiothorac Surg* 2013;2:57–64.
- [188] Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2017;38:2739–2786.
- [189] Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *EuroIntervention* 2022;17:E1126–E1196.
- [190] Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2017 AHA/ACC Focused Update of the 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:252–289.
- [191] A V, F B, F P, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2021;60:727–800.
- [192] Кардиология. Национальное руководство. Краткое издание. Шляхто ЕВ, editor. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2019. 816 p. - Поиск в Google. no date;
- [193] Booher AM, Eagle KA. Diagnosis and management issues in thoracic aortic aneurysm. *Am Heart J* 2011;162:.
- [194] Kumeda H, Tomita Y, Morita S, et al. Compression of trachea and left main bronchus by arch aneurysm. *Annals of Thoracic Surgery* 2005;79:1038–1040.
- [195] Miller CP, Firoozan S, Woo EK, et al. Chronic cough: a herald symptom of thoracic aortic aneurysm in a patient with a bicuspid aortic valve. *BMJ Case Rep* 2014;2014:.
- [196] Respiratory insufficiency due to tracheal compression by an aneurysm of the ascending, transverse, and descending thoracic aorta. Successful surgical management in a 76-year-old man - PubMed. no date;
- [197] Iskandrian A, Kimbiris D, Pennock PC, et al. Right heart failure secondary to compression of the right pulmonary artery by a syphilitic aortic aneurysm. *Chest* 1977;72:530–532.

- [198] [Displacement and compression of the pulmonary artery by aneurysm of the ascending aorta] - PubMed. no date;
- [199] Walpot J, Amsel B, Pasteuning WH, et al. Left atrial compression by dissecting aneurysm of the ascending aorta. *J Am Soc Echocardiogr* 2007;20:1220.e4-1220.e6.
- [200] Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012): the Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:S1–S44.
- [201] Attenhofer Jost CH, Turina J, Mayer K, et al. Echocardiography in the evaluation of systolic murmurs of unknown cause. *Am J Med* 2000;108:614–620.
- [202] Tutar E, Ekici F, Atalay S, et al. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005;150:513–515.
- [203] Stout KK, Verrier ED. Acute valvular regurgitation. *Circulation* 2009;119:3232–3241.
- [204] Agozzino L, de Vivo F, Falco A, et al. Surgical pathology of the aortic valve: gross and histological findings in 1120 excised valves. *Cardiovasc Pathol* 1994;3:155–161.
- [205] Maganti K, Rigolin VH, Sarano ME, et al. Valvular heart disease: diagnosis and management. *Mayo Clin Proc* 2010;85:483–500.
- [206] Clavel MA, Tribouilloy C, Vanoverschelde JL, et al. Association of B-Type Natriuretic Peptide With Survival in Patients With Degenerative Mitral Regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:1297–1307.
- [207] Lindman BR, Clavel MA, Mathieu P, et al. Calcific aortic stenosis. *Nat Rev Dis Primers* 2016;2:.
- [208] Lindman BR, Clavel MA, Abu-Alhayja'a R, et al. Multimarker Approach to Identify Patients with Higher Mortality and Rehospitalization Rate after Surgical Aortic Valve Replacement for Aortic Stenosis. *JACC Cardiovasc Interv* 2018;11:2172.
- [209] TA M, M M, M A, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;42:3599–3726.
- [210] Graffeo JM, Persaud H. Aortic regurgitation. *JAAPA* 2017;30:47–48.
- [211] Miller WT. Thoracic aortic aneurysms: plain film findings. *Semin Roentgenol* 2001;36:288–294.
- [212] von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C, et al. Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. *American Journal of Medicine* 2004;116:73–77.

- [213] Oztunç F, Babaoğlu K, Yılmaz E, Demir T, Ahunbay G. Predictive value of cardiothoracic ratio as a marker of severity of aortic regurgitation and mitral regurgitation. *Anadolu kardiyoloji dergisi : AKD = the Anatolian journal of cardiology*. 2007;7(2):146-9. - Поиск в Google. no date;
- [214] Roelandt JR, Bruining N, Bom N. Perspectives in cardiac ultrasound. *Przegląd lekarski*. 2002;59(8):557-61. - Поиск в Google. no date;
- [215] Рыбакова МК, Алехин МН, Митьков ВВ, et al. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике Эхокардиография Издание 22е, исправленное и дополненное. no date;
- [216] Lansac E, di Cetta I, Raoux F, et al. A lesional classification to standardize surgical management of aortic insufficiency towards valve repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33:872–878.
- [217] le Polain De Waroux JB, Pouleur AC, Goffinet C, et al. Functional Anatomy of Aortic Regurgitation. *Circulation* 2007;116:.
- [218] Гавриленков ВИ, Кузнецов АА, Перлей ВЕ. Эхокардиографическая оценка нормальной биомеханики аортального клапана. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2003(2):89-96.;
- [219] Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:557–576.
- [220] Lancellotti P, Rosenhek R, Pibarot P, et al. ESC Working Group on Valvular Heart Disease position paper--heart valve clinics: organization, structure, and experiences. *Eur Heart J* 2013;34:1597–1606.
- [221] Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, et al. Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:611–644.
- [222] Magne J, Cosyns B, Popescu BA, et al. Distribution and Prognostic Significance of Left Ventricular Global Longitudinal Strain in Asymptomatic Significant Aortic Stenosis: An Individual Participant Data Meta-Analysis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2019;12:84–92.
- [223] Prihadi EA, Vollema EM, Ng ACT, et al. Determinants and prognostic implications of left ventricular mechanical dispersion in aortic stenosis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2019;20:740–748.
- [224] Maron BJ, Zipes DP, Kovacs RJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Preamble, Principles, and General Considerations. no date;

- [225] Amsallem M, Ou P, Milleron O, et al. Comparative assessment of ascending aortic aneurysms in Marfan patients using ECG-gated computerized tomographic angiography versus trans-thoracic echocardiography. *Int J Cardiol* 2015;184:22–27.
- [226] Hall T, Shah P, Wahi S. The role of transesophageal echocardiography in aortic valve preserving procedures. *Indian Heart J* 2014;66:327.
- [227] Borger MA, Fedak PWM, Stephens EH, et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: Executive summary. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018;156:473–480.
- [228] Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging: endorsed by the Society of Cardiovascular Computed Tomography and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:119–182.
- [229] Doherty JU, Kort S, Mehran R, et al. ACC/AATS/AHA/ASE/ASNC/HRS/SCAI/SCCT/SCMR/STS 2017 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging in Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Appropriate Use Criteria Task Force, American Association for Thoracic Surgery, American Heart Association, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:1647–1672.
- [230] Kammerlander AA, Wiesinger M, Duca F, et al. Diagnostic and Prognostic Utility of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Aortic Regurgitation. *JACC Cardiovasc Imaging* 2019;12:1474–1483.
- [231] Freeman LA, Young PM, Foley TA, et al. CT and MRI assessment of the aortic root and ascending aorta. *AJR Am J Roentgenol* 2013;200:.
- [232] Бокерия ЛА, Малашенков А С, Макаренко В Н, Гришаева ОМ, Юрпольская ЛА. Спиральная компьютерная томография в диагностике аневризм аорты. *Вестник Российской академии медицинских наук*. 2005(4):5-9;
- [233] Прозоров СА, Белозёров ГЕ, Дубров ЭЯ, Шарифуллин ФА, Михайлов ИП. Лучевая диагностика множественных аневризм аорты. *Медицинская визуализация*. 2005(3):83-7;
- [234] Downing SW, Sperling JS, Mirvis SE, et al. Experience with spiral computed tomography as the sole diagnostic method for traumatic aortic rupture. *Ann Thorac Surg* 2001;72:495–502.

- [235] Remy-Jardin M, Bonnel F, Masson P, Mastora I, Remy J. Optimal screening tool for thoracic diseases: chest X ray or CT? *Journal de radiologie*. 2001;82(9 Pt 2):1108-18;
- [236] Ellis JD, Mayo JR. Computed tomography evaluation of traumatic rupture of the thoracic aorta: an outcome study. *Canadian Association of Radiologists journal = Journal l'Association canadienne des radiologistes*. 2007;58(1):22-6;
- [237] Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897–903.
- [238] Szymczyk K, Polguy M, Szymczyk E, et al. Assessment of aortic valve in regard to its anatomical variants morphology in 2053 patients using 64-slice CT retrospective coronary angiography. *BMC Cardiovasc Disord* 2016;16:1–9.
- [239] Lee HY, Kim SM, Lee KS, et al. Quantification of Aortic Valve Calcifications Detected During Lung Cancer-Screening CT Helps Stratify Subjects Necessitating Echocardiography for Aortic Stenosis Diagnosis. *Medicine* 2016;95:.
- [240] Белов ЮВ, Кертеc МИ, Богопольская ОМ, Зверхановская ТН, Садовникова НЛ. Стратегия и тактика инструментального обследования больных с аневризмой грудного и торакоабдоминального отделов аорты. *Ангиология и сосудистая хирургия*. 2005;4:33-47;
- [241] Tops LF, Wood DA, Delgado V, et al. Noninvasive evaluation of the aortic root with multislice computed tomography implications for transcatheter aortic valve replacement. *JACC Cardiovasc Imaging* 2008;1:321–330.
- [242] Wolterink JM, Leiner T, de Vos BD, et al. Automatic coronary artery calcium scoring in cardiac CT angiography using paired convolutional neural networks. *Med Image Anal* 2016;34:123–136.
- [243] Engbers EM, Timmer JR, Mouden M, et al. Visual estimation of coronary calcium on computed tomography for attenuation correction. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2016;10:327–329.
- [244] André F, Fortner P, Vembar M, et al. Improved image quality with simultaneously reduced radiation exposure: Knowledge-based iterative model reconstruction algorithms for coronary CT angiography in a clinical setting. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2017;11:213–220.
- [245] Erol C, Koplay M, Şeker M, et al. The prevalence and clinical importance of incidentally detected noncoronary cardiovascular findings with coronary multidetector CT angiography. *Wien Klin Wochenschr* 2014;126:460–467.
- [246] Sommer T, Fehske W, Holzknecht N, et al. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology* 1996;199:347–352.

- [247] Kapustin AJ, Litt HI. Diagnostic imaging for aortic dissection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005;17:214–223.
- [248] Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. Acute aortic syndromes. *Circulation* 2005;112:3802–3813.
- [249] Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW, et al. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. Old standards and new directions. *N Engl J Med* 1993;328:35–43.
- [250] Тютин ЛА, Яковлева ЕК. Магнитно-резонансная ангиография: этапы развития, диагностические возможности и ограничения. *Медицинская визуализация*. 2013(2):29-40;
- [251] François CJ, Carr JC. MRI of the Thoracic Aorta. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2007;15:639–651.
- [252] Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. Imaging of thoracic aortic disease. *Br J Radiol* 2011;84 Spec No 3:
- [253] Barker AJ, Markl M, Bürk J, et al. Bicuspid aortic valve is associated with altered wall shear stress in the ascending aorta. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:457–466.
- [254] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23.
- [255] Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, et al. CT and MRI in diseases of the aorta. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193:928–940.
- [256] Azevedo CF, Nigri M, Higuchi ML, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis quantification by histopathology and magnetic resonance imaging in patients with severe aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:278–287.
- [257] Bing R, Cavalcante JL, Everett RJ, et al. Imaging and Impact of Myocardial Fibrosis in Aortic Stenosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2019;12:283–296.
- [258] Neumann FJ, Sousa-Uva M, Ahlsson A, et al. 2018 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *Eur Heart J* 2019;40:87–165.
- [259] Feldman L. Digital subtraction angiography of the chest. *Clin Chest Med* 1984;5:313–328.
- [260] Rauber K, Kollath J. [Diagnosis of aortic rupture using digital subtraction angiography]. *Rofo* 1983;139:167–170.
- [261] Lambelin M, Janssens L, Haenen L. Iatrogenic Ascending Aorta Dissection during Diagnostic Coronary Angiography: Rare but Life-Threatening. *Case Rep Cardiol* 2014;2014:1–3.

- [262] Carpenter SW, Kodolitsch YV, Debus ES, Wipper S, Tsilimparis N, Larena-Avellaneda A, et al. Acute aortic syndromes: definition, prognosis and treatment options. *The Journal of cardiovascular surgery*. 2014;55(2 Suppl 1):133-44;
- [263] Albornoz G, Coady MA, Roberts M, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections--incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1400–1405.
- [264] Pannu H, Fadulu VT, Chang J, et al. Mutations in transforming growth factor-beta receptor type II cause familial thoracic aortic aneurysms and dissections. *Circulation* 2005;112:513–520.
- [265] Stheneur C, Collod-Bérout G, Faivre L, et al. Identification of 23 TGFBR2 and 6 TGFBR1 gene mutations and genotype-phenotype investigations in 457 patients with Marfan syndrome type I and II, Loeys-Dietz syndrome and related disorders. *Hum Mutat* 2008;29:E284–E295.
- [266] Barili F, Pacini D, Capo A, et al. Does EuroSCORE II perform better than its original versions? A multicentre validation study. *Eur Heart J* 2013;34:22–29.
- [267] Shahian DM, Jacobs JP, Badhwar V, et al. The Society of Thoracic Surgeons 2018 Adult Cardiac Surgery Risk Models: Part 1-Background, Design Considerations, and Model Development. *Ann Thorac Surg* 2018;105:1411–1418.
- [268] Kundi H, Popma JJ, Reynolds MR, et al. Frailty and related outcomes in patients undergoing transcatheter valve therapies in a nationwide cohort. *Eur Heart J* 2019;40:2231–2239.
- [269] Hosler QP, Maltagliati AJ, Shi SM, et al. A Practical Two-Stage Frailty Assessment for Older Adults Undergoing Aortic Valve Replacement. *J Am Geriatr Soc* 2019;67:2031–2037.
- [270] Dent E, Martin FC, Bergman H, et al. Management of frailty: opportunities, challenges, and future directions. *Lancet* 2019;394:1376–1386.
- [271] Goldfarb M, Lauck S, Webb JG, et al. Malnutrition and Mortality in Frail and Non-Frail Older Adults Undergoing Aortic Valve Replacement. *Circulation* 2018;138:2202–2211.
- [272] Yanagisawa R, Tanaka M, Yashima F, et al. Frequency and Consequences of Cognitive Impairment in Patients Underwent Transcatheter Aortic Valve Implantation. *Am J Cardiol* 2018;122:844–850.
- [273] Abramowitz Y, Jilaihawi H, Chakravarty T, et al. Porcelain aorta: a comprehensive review. *Circulation* 2015;131:827–836.
- [274] Abramowitz Y, Kazuno Y, Chakravarty T, et al. Concomitant mitral annular calcification and severe aortic stenosis: prevalence, characteristics and outcome following transcatheter aortic valve replacement. *Eur Heart J* 2017;38:1194–1203.

- [275] Puri R, Iung B, Cohen DJ, et al. TAVI or No TAVI: identifying patients unlikely to benefit from transcatheter aortic valve implantation. *Eur Heart J* 2016;37:2217–2225.
- [276] Gunter RL, Kilgo P, Guyton RA, et al. Impact of preoperative chronic lung disease on survival after surgical aortic valve replacement. *Ann Thorac Surg* 2013;96:1322–1328.
- [277] Allende R, Webb JG, Munoz-Garcia AJ, et al. Advanced chronic kidney disease in patients undergoing transcatheter aortic valve implantation: insights on clinical outcomes and prognostic markers from a large cohort of patients. *Eur Heart J* 2014;35:2685–2696.
- [278] Tirado-Conte G, Rodés-Cabau J, Rodríguez-Olivares R, et al. Clinical Outcomes and Prognosis Markers of Patients With Liver Disease Undergoing Transcatheter Aortic Valve Replacement: A Propensity Score-Matched Analysis. *Circ Cardiovasc Interv* 2018;11:.
- [279] Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016;37:2129–2200m.
- [280] Lacro R v., Dietz HC, Sleeper LA, et al. Atenolol versus losartan in children and young adults with Marfan’s syndrome. *N Engl J Med* 2014;371:2061–2071.
- [281] Forteza A, Evangelista A, Sánchez V, et al. Efficacy of losartan vs. atenolol for the prevention of aortic dilation in Marfan syndrome: a randomized clinical trial. *Eur Heart J* 2016;37:978–985.
- [282] Yang LT, Michelena HI, Scott CG, et al. Outcomes in Chronic Hemodynamically Significant Aortic Regurgitation and Limitations of Current Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:1741–1752.
- [283] Elder DHJ, Wei L, Szwejkowski BR, et al. The impact of renin-angiotensin-aldosterone system blockade on heart failure outcomes and mortality in patients identified to have aortic regurgitation: a large population cohort study. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2084–2091.
- [284] Seferovic PM, Ponikowski P, Anker SD, et al. Clinical practice update on heart failure 2019: pharmacotherapy, procedures, devices and patient management. An expert consensus meeting report of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2019;21:1169–1186.
- [285] Otto CM. Heartbeat: Beta-blockers for aortic regurgitation. *Heart* 2016;102:165–167.
- [286] Groenink M, den Hartog AW, Franken R, et al. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J* 2013;34:3491–3500.

- [287] Mullen M, Jin XY, Child A, et al. Irbesartan in Marfan syndrome (AIMS): a double-blind, placebo-controlled randomised trial. *Lancet* 2019;394:2263–2270.
- [288] Brady AR, Thompson SG, Fowkes FGR, et al. Abdominal aortic aneurysm expansion: risk factors and time intervals for surveillance. *Circulation* 2004;110:16–21.
- [289] Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, et al. 2013 ESH/ESC Guidelines for the management of arterial hypertension: the Task Force for the management of arterial hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *J Hypertens* 2013;31:1281–1357.
- [290] McKellar SH, MacDonald RJ, Michelena HI, et al. Frequency of cardiovascular events in women with a congenitally bicuspid aortic valve in a single community and effect of pregnancy on events. *Am J Cardiol* 2011;107:96–99.
- [291] Pizarro R, Bazzino OO, Oberti PF, et al. Prospective validation of the prognostic usefulness of B-type natriuretic peptide in asymptomatic patients with chronic severe aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1705–1714.
- [292] Chiappini B, Schepens M, Tan E, et al. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J* 2005;26:180–186.
- [293] Perko MJ, Nørgaard M, Herzog TM, et al. Unoperated aortic aneurysm: A survey of 170 patients. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1204–1209.
- [294] de Paulis R, Cetrano E, Moscarelli M, et al. Effects of ascending aorta replacement on aortic root dilatation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:86–89.
- [295] Stalder M, Staffelbach S, Immer FF, et al. Aortic root replacement does not affect outcome and quality of life. *Ann Thorac Surg* 2007;84:775–781.
- [296] David TE, Feindel CM, Bos J. Repair of the aortic valve in patients with aortic insufficiency and aortic root aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:345–352.
- [297] Morimoto N, Matsumori M, Tanaka A, et al. Adjustment of sinotubular junction for aortic insufficiency secondary to ascending aortic aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1238–1243.
- [298] Vaughan CJ, Casey M, He J, et al. Identification of a chromosome 11q23.2–q24 locus for familial aortic aneurysm disease, a genetically heterogeneous disorder. *Circulation* 2001;103:2469–2475.
- [299] Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122–1128.

- [300] Abedin M, Tintut Y, Demer LL. Vascular calcification: mechanisms and clinical ramifications. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2004;24:1161–1170.
- [301] Bentall H, de Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1968;23:338–339.
- [302] Kouchoukos NT, Wareing TH, Murphy SF, et al. Sixteen-year experience with aortic root replacement. Results of 172 operations. *Ann Surg* 1991;214:308–320.
- [303] Joo HC, Chang BC, Youn YN, et al. Clinical experience with the Bentall procedure: 28 years. *Yonsei Med J* 2012;53:915–923.
- [304] Katselis C, Samanidis G, Papatirou A, et al. Long-Term Results after Modified Bentall Operation in 200 Patients. *J Heart Valve Dis* 2017;26:639–645.
- [305] Бокерия ЛА и соавт. Протезирование восходящей аорты по классической методике бенталла-де Боно ксеноперикардальным кондуитом: отдаленные результаты. *Анналы Хирургии* 2012;
- [306] Auffret V, Voisine P, Cinq-Mars A, et al. Prevalence and Impact of Prosthesis-Patient Mismatch Following Surgical Aortic Valve Replacement for Pure Aortic Regurgitation. *J Heart Valve Dis* 2016;25:543–551.
- [307] Mannacio VA, Mannacio L, Antignano A, et al. Impact of different values of prosthesis-patient mismatch on outcome in male patients with aortic valve replacement. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2017;18:366–373.
- [308] di Eusanio M, Murana G, Cefarelli M, et al. The Bentall procedure with a biological valved conduit: substitute options and techniques. *Multimedia Manual of Cardiothoracic Surgery: MMCTS / European Association for Cardio-Thoracic Surgery* 2014;2014:.
- [309] Sirajuddin S, Wang CK, Al-Abri Q, et al. Early results of a modified biological valved conduit for the Bentall procedure. *J Card Surg* 2019;34:412–418.
- [310] Beckerman Z, Leshnowar BG, McPherson L, et al. The evidence in a Bentall procedure with Valsalva graft: is this standard of care? *J Vis Surg* 2018;4:98–98.
- [311] LeMaire SA, Green SY, Sharma K, et al. Aortic root replacement with stentless porcine xenografts: early and late outcomes in 132 patients. *Ann Thorac Surg* 2009;87:503–513.
- [312] Mazzola A, di Mauro M, Pellone F, et al. Freestyle aortic root bioprosthesis is a suitable alternative for aortic root replacement in elderly patients: a propensity score study. *Ann Thorac Surg* 2012;94:1185–1190.

- [313] Bach DS, Kon ND. Long-term clinical outcomes 15 years after aortic valve replacement with the Freestyle stentless aortic bioprosthesis. *Ann Thorac Surg* 2014;97:544–551.
- [314] Bochenek-Klimczyk K, Lau KKW, Galiñanes M, et al. Preassembled stentless valved-conduit for the replacement of the ascending aorta and aortic root. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008;7:964–968.
- [315] di Bartolomeo R, Botta L, Leone A, et al. Bio-Valsalva prosthesis: “new” conduit for “old” patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008;7:1062–1066.
- [316] Kaya A, Heijmen RH, Kelder JC, et al. First 102 patients with the BioValsalva conduit for aortic root replacement. *Ann Thorac Surg* 2012;94:72–77.
- [317] Berg GA, Sonecki P, Berg RBS, et al. The Vascutek Elan stentless porcine prosthesis - The Glasgow experience. *Aortic Root Surgery: The Biological Solution* 2010;396–405.
- [318] El-Hamamsy I, Clark L, Stevens LM, et al. Late outcomes following freestyle versus homograft aortic root replacement: results from a prospective randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:368–376.
- [319] O’Brien MF, Harrocks S, Stafford EG, et al. The homograft aortic valve: a 29-year, 99.3% follow up of 1,022 valve replacements. *J Heart Valve Dis* 2001;10:334–44; discussion 335.
- [320] Bang JH, Im YM, Kim JB, et al. Long Term Outcomes of Aortic Root Replacement: 18 Years’ Experience. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;46:104.
- [321] Kindo M, Mazzucotelli J-P, Eisenmann B. Twenty-seven-year experience with composite valve graft replacement of the aortic root Serotonin and cardiac remodeling View project. 2007;
- [322] Белов ЮВ, Степаненко АБ, Генс АП и соавт. Результаты одномоментных операций протезирования восходящего отдела аорты и реваскуляризации миокарда. *Патология Кровообращения и Кардиохирургия* 2013;
- [323] Белов Ю В, Комаров РН, Россейкин Е, Винокуров ИА. Осложнения операции Бенталла—Де Боно и пути совершенствования техники операции. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2013;3:51-4;
- [324] Etz CD, Homann TM, Silovitz D, et al. Long-term survival after the Bentall procedure in 206 patients with bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007;84:1186–1194.
- [325] Nishida T, Sonoda H, Oishi Y, et al. More than 20-year experience of Bentall operation with mechanical prostheses for chronic aortic root aneurysm. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2015;63:78–85.

- [326] Paulis R de, Scaffa R, Salica A, et al. Biological solutions to aortic root replacement: valve-sparing versus bioprosthetic conduit. *J Vis Surg* 2018;4:94–94.
- [327] El Khoury G, de Kerchove L. Principles of aortic valve repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:.
- [328] Fu Y, Guidoin R, de Paulis R, et al. The Gelweave Valsalva Graft to Better Reconstruct the Anatomy of the Aortic Root. *J Long Term Eff Med Implants* 2016;26:97–121.
- [329] Lansac E, di Centa I, Sleilaty G, et al. Long-term results of external aortic ring annuloplasty for aortic valve repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;50:350–360.
- [330] Urbanski PP, Zhan X, Hijazi H, et al. Valve-sparing aortic root repair without down-sizing of the annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;143:294-302.e1.
- [331] Чернявский АМ, Альсов СА, Хван ДС, Сирота ДА, Ляшенко ММ. Сравнительная клинико-функциональная оценка клапаносохраняющей операции на корне аорты при реимплантации корня аорты в протез. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2014;7(6):54-8;
- [332] Чернявский АМ, Сирота ДА, Альсов СА, Хван ДС, Ляшенко ММ. Качество жизни после экстравальвулярного протезирования восходящего отдела аорты протезом с синусами Вальсальвы. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2012;
- [333] Arabkhani B, Mookhoek A, di Centa I, et al. Reported Outcome After Valve-Sparing Aortic Root Replacement for Aortic Root Aneurysm: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Ann Thorac Surg* 2015;100:1126–1131.
- [334] Lee H, Cho YH, Sung K, et al. Clinical Outcomes of Root Reimplantation and Bentall Procedure: Propensity Score Matching Analysis. *Ann Thorac Surg* 2018;106:539–547.
- [335] Schneider U, Feldner SK, Hofmann C, et al. Two decades of experience with root remodeling and valve repair for bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:S65–S71.
- [336] Mazzitelli D, Pfeiffer S, Rankin JS, et al. A Regulated Trial of Bicuspid Aortic Valve Repair Supported by Geometric Ring Annuloplasty. *Ann Thorac Surg* 2015;99:2010–2016.
- [337] Шнейдер ЮА, Кузнецов КВ, Ужахов ИР, Алешкин НГ. Метод пластики и бандажирования в лечении аневризм восходящей аорты. *Вестник Санкт-Петербургской Академии последипломного образования*. 2009;2:29-32;
- [338] Белов ЮВ, Степаненко АБ, Генс АП, Мкртчян АН, Савичев ДД. Дозированная резекция с интимсохраняющим экзопротезированием в хирургическом лечении аневризм восходящей аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2010;5:53-7;

- [339] Walker T, Bail DHL, Gruler M, et al. Unsupported reduction ascending aortoplasty: fate of diameter and of Windkessel function. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1047–1053.
- [340] Cotrufo M, della Corte A, de Santo LS, et al. Asymmetric medial degeneration of the ascending aorta in aortic valve disease: a pilot study of surgical management. *J Heart Valve Dis* 2003;12:127–33; discussion 134.
- [341] Feindt P, Litmathe J, Börgens A, et al. Is size-reducing ascending aortoplasty with external reinforcement an option in modern aortic surgery? *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31:614–617.
- [342] Скопин ИИ, Фарулова ИЮ, Цискаридзе ИМ, Акимов ИВ, Асатрян ТВ, Нерсисян ИЛ, et al. Реконструкция двустворчатого аортального клапана и редуцирующая восходящая аортопластика с наружным укреплением стенки восходящего отдела аорты. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2010;3:63-7. - Поиск в Google. no date;
- [343] Carrel T, von Segesser L, Jenni R, et al. Dealing with dilated ascending aorta during aortic valve replacement: advantages of conservative surgical approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991;5:137–143.
- [344] Bauer M, Pasic M, Schaffarzyk R, et al. Reduction aortoplasty for dilatation of the ascending aorta in patients with bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2002;73:720–723.
- [345] Olearchyk AS. Congenital bicuspid aortic valve and an aneurysm of the ascending aorta. *J Card Surg* 2004;19:462–463.
- [346] Polvani G, Barili F, Dainese L, et al. Reduction ascending aortoplasty: midterm follow-up and predictors of redilatation. *Ann Thorac Surg* 2006;82:586–591.
- [347] Robicsek F, Cook JW, Reames MK, et al. Size reduction ascending aortoplasty: Is it dead or alive? *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2004;128:562–570.
- [348] Бокерия ЛА, Малашенков АИ, Скопин ИИ, Какулия ПВ, Мироненко ВА, Макушин АА. Хирургическое лечение дилатированной восходящей аорты при двухстворчатом аортальном клапане. *Анналы хирургии*. 2005;4:8-13;
- [349] Mesana TG, Caus T, Gaubert JY, et al. Late complications after prosthetic replacement of the ascending aorta: what did we learn from routine magnetic resonance imaging follow-up? *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:313–320.
- [350] Mohammadi S, Bonnet N, Leprince P, et al. Reoperation for false aneurysm of the ascending aorta after its prosthetic replacement: surgical strategy. *Ann Thorac Surg* 2005;79:147–152.

- [351] Mulder EJ, van Bockel JH, Maas J, et al. Morbidity and mortality of reconstructive surgery of noninfected false aneurysms detected long after aortic prosthetic reconstruction. *Arch Surg* 1998;133:45–49.
- [352] Gomibuchi T, Takano T, Wada Y, et al. Pseudoaneurysm of graft-graft anastomosis of a hand-sewn branched graft: A case report. *J Cardiothorac Surg* 2015;10:1–3.
- [353] Arsan S, Akgun S, Kurtoglu N, et al. Reduction aortoplasty and external wrapping for moderately sized tubular ascending aortic aneurysm with concomitant operations. *Annals of Thoracic Surgery* 2004;78:858–861.
- [354] Immer FF, Barmettler H, Berdat PA, et al. Effects of deep hypothermic circulatory arrest on outcome after resection of ascending aortic aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2002;74:422–425.
- [355] Fukada J, Morishita K, Kawaharada N, et al. [Antegrade selective cerebral perfusion for extended total arch replacement using separated graft technique; reassessment from the type of aneurysms and dissections]. *Kyobu Geka* 2002;55:1087–93; discussion 1093.
- [356] Белов ЮВ, Чарчян Э Р, Мкртчян АН. Использование метода «эндопротезирования» для профилактики дилатации аорты дистальнее зоны анастомоза при реконструкции восходящей аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2010;2:29-32;
- [357] Sioris T, David TE, Ivanov J, et al. Clinical outcomes after separate and composite replacement of the aortic valve and ascending aorta. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2004;128:260–265.
- [358] Prifti E, Bonacchi M, Frati G, et al. Early and long-term outcome in patients undergoing aortic root replacement with composite graft according to the Bentall's technique. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:15–21.
- [359] Sheikh-Yusuf B, Sheinfeld A, Tager S, Ghosh P, Priesman S, Smolinsky AK, et al. Aortic root surgery in Marfan syndrome. *The Israel Medical Association journal : IMAJ*. 2008;10(3):189-93;
- [360] Finkbohner R, Johnston D, Crawford ES, et al. Marfan syndrome. Long-term survival and complications after aortic aneurysm repair. *Circulation* 1995;91:728–733.
- [361] Шамсиев ГА, Муратов РМ, Бабенко СИ, Мидинов АШ. Абсцесс паракондуитного пространства через 3 года после операции Бенталла-Де Боно в сочетании с аневризмой нисходящей грудной аорты. Обсуждение тактики хирургического лечения. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2013;3:44-7;
- [362] Мироненко, В. А., Рычин, С. В., Макаренко, В. Н., Попов, Д. А.. Особенности диагностики и успешное хирургическое лечение пациента по поводу инфекционной фистулы левого

коронарного анастомоза после операции Бенталла-Де Боно. *Анналы хирургии*, 2013 (4), 49-51.

- [363] de Meester C, Gerber BL, Vancraeynest D, et al. Do Guideline-Based Indications Result in an Outcome Penalty for Patients With Severe Aortic Regurgitation? *JACC Cardiovasc Imaging* 2019;12:2126–2138.
- [364] Tornos P, Sambola A, Permanyer-Miralda G, et al. Long-term outcome of surgically treated aortic regurgitation: influence of guideline adherence toward early surgery. *J Am Coll Cardiol* 2006;47:1012–1017.
- [365] Bhudia SK, McCarthy PM, Kumpati GS, et al. Improved outcomes after aortic valve surgery for chronic aortic regurgitation with severe left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1465–1471.
- [366] Fiedler AG, Bhambhani V, Laikhter E, et al. Aortic valve replacement associated with survival in severe regurgitation and low ejection fraction. *Heart* 2018;104:835–840.
- [367] Mastrobuoni S, de Kerchove L, Navarra E, et al. Long-term experience with valve-sparing reimplantation technique for the treatment of aortic aneurysm and aortic regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;158:14–23.
- [368] Hindricks G, Potpara T, Dagres N, et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J* 2021;42:373–498.
- [369] Gillinov AM, Gelijns AC, Parides MK, et al. Surgical ablation of atrial fibrillation during mitral-valve surgery. *N Engl J Med* 2015;372:1399–1409.
- [370] Tsai YC, Phan K, Munkholm-larsen S, et al. Surgical left atrial appendage occlusion during cardiac surgery for patients with atrial fibrillation: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:847–854.
- [371] Yao X, Gersh BJ, Holmes DR, et al. Association of Surgical Left Atrial Appendage Occlusion With Subsequent Stroke and Mortality Among Patients Undergoing Cardiac Surgery. *JAMA* 2018;319:2116–2126.
- [372] Gutiérrez EM, Castaño M, Gualis J, et al. Beneficial effect of left atrial appendage closure during cardiac surgery: a meta-analysis of 280 585 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;57:252–262.

- [373] Рыбка ММ, Хинчагов ДЯ, Мумладзе КВ, Никулкина ЕС. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Москва: НМИЦССХ; 2018. 73 p.;
- [374] Рыбка ММ, Хинчагов ДЯ. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела и дуги аорты у пациентов различных возрастных групп. Москва: НЦССХ; 2015. 77 p.;
- [375] Landoni G, Lomivorotov V v., Nigro Neto C, et al. Volatile Anesthetics versus Total Intravenous Anesthesia for Cardiac Surgery. *N Engl J Med* 2019;380:.
- [376] Kazui T, Washiyama N, Muhammad BAH, et al. Improved results of atherosclerotic arch aneurysm operations with a refined technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:491–499.
- [377] Moon MC, Morales JP, Greenberg RK. The Aortic Arch and Ascending Aorta: Are They Within the Endovascular Realm? *Semin Vasc Surg* 2007;20:97–107.
- [378] Selnes OA, McKhann GM, Borowicz LM, et al. Cognitive and neurobehavioral dysfunction after cardiac bypass procedures. *Neurol Clin* 2006;24:133–145.
- [379] Verhoeven ELG, Katsargyris A, Oikonomou K, et al. Fenestrated Endovascular Aortic Aneurysm Repair as a First Line Treatment Option to Treat Short Necked, Juxtarenal, and Suprarenal Aneurysms. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery* 2016;51:775–781.
- [380] Kato N, Shimono T, Hirano T, et al. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of type A aortic dissection with an entry tear in the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2001;34:1023–1028.
- [381] Kolvenbach RR, Karmeli R, Pinter LS, et al. Endovascular management of ascending aortic pathology. *J Vasc Surg* 2011;53:1431–1437.
- [382] Dorros G, Dorros AM, Planton S, et al. Transseptal Guidewire Stabilization Facilitates Stent-Graft Deployment for Persistent Proximal Ascending Aortic Dissection. <http://DxDoiOrg/101177/152660280000700612> 2016;7:506–512.
- [383] Preventza O, Henry MJ, Cheong BYC, et al. Endovascular Repair of the Ascending Aorta: When and How to Implement the Current Technology. *Ann Thorac Surg* 2014;97:1555–1560.
- [384] Roselli EE, Brozzi N, Albacker T, et al. Transapical Endovascular Ascending Repair for Inoperable Acute Type A Dissection. *JACC Cardiovasc Interv* 2013;6:425–426.

- [385] Ronchey S, Serrao E, Alberti V, et al. Endovascular Stenting of the Ascending Aorta for Type A Aortic Dissections in Patients at High Risk for Open Surgery. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery* 2013;45:475–480.
- [386] Mestres G, Yugueros ; Xavier, Rimbau V. *COVER STORY Endovascular Techniques for Treating Ascending Aortic Pathology*. 2014;
- [387] Bernardes RC, Navarro TP, Reis FR, et al. Early experience with off-the-shelf endografts using a zone 0 proximal landing site to treat the ascending aorta and arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:105–112.
- [388] Piffaretti G, Galli M, Lomazzi C, et al. Endograft repair for pseudoaneurysms and penetrating ulcers of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;151:1606–1614.
- [389] Lu Q, Feng J, Zhou J, et al. Endovascular Repair of Ascending Aortic Dissection: A Novel Treatment Option for Patients Judged Unfit for Direct Surgical Repair. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:1917–1924.
- [391] Tsilimparis N, Debus ES, Oderich GS, et al. International experience with endovascular therapy of the ascending aorta with a dedicated endograft. *J Vasc Surg* 2016;63:1476–1482
- [392] Haulon S, Greenberg RK, Spear R, et al. Global experience with an inner branched arch endograft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:1709–1716.
- [393] Clouse WD, Hallett JW Jr., Schaff HV, et al. Improved prognosis of thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *JAMA*. 1998;280: 1926–9
- [394] Greenberg RK, Haddad F, Svensson L, et al. Hybrid approaches to thoracic aortic aneurysms: the role of endovascular elephant trunk completion. *Circulation*. 2005;112:2619 –26.
- [395] Svensson LG. The elephant trunk procedure: uses in complex aortic diseases. *Curr Opin Cardiol*. 2005;20:491–5.
- [396] Svensson LG, Kim KH, Blackstone EH, et al. Elephant trunk procedure: newer indications and uses. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:109 –16.
- [397] Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, et al. Total arch replacement using aortic arch branched grafts with the aid of antegrade selective cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg*. 2000;70:3– 8.
- [398] 6.Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, et al. Improved results of atherosclerotic arch aneurysm operations with a refined technique. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;121:491–9.
- [399] Kouchoukos NT, Mauney MC, Masetti P, et al. Single-stage repair of extensive thoracic aortic aneurysms: experience with the arch-first technique and bilateral anterior thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;128:669 –76.
- [400] Lemaire SA, Carter SA, Coselli JS. The elephant trunk technique for staged repair of complex aneurysms of the entire thoracic aorta. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:1561–9.

- [401] Safi HJ, Miller CC III, Estrera AL, et al. Staged repair of extensive aortic aneurysms: long-term experience with the elephant trunk technique. *Ann Surg.* 2004;240:677–84.
- [402] Strauch JT, Spielvogel D, Lauten A, et al. Technical advances in total aortic arch replacement. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:581–9.
- [403] Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002;73:17-27 [discussion 27-18].
- [404] Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Kopf GS, Elefteriades JA. Surgical intervention criteria for thoracic aortic aneurysms: a study of growth rates and complications. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1922-6 [discussion: 1953-8].
- [405] Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008;117:2776-84.
- [406] Tzemos N, Therrien J, Yip J, et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008;300:1317-25.
- [407] Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2011;306:1104-12.
- [408] Daniel P Judge, Harry C Dietz. Marfan's syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1965–76.
- [409] Jondeau G, Detaint D, Tubach F, et al. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* 2012;125:226-32.
- [410] Roman MJ, Rosen SE, Kramer-Fox R, Devereux RB. Prognostic significance of the pattern of aortic root dilation in the Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1470-6.
- [411] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE. Jr, Eagle KA, Hermann LK, Isselbacher EM, Kazerooni EA, Kouchoukos NT, Lytle BW, Milewicz DM, Reich DL, Sen S, Shinn JA, Svensson LG, Williams DM. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation.* 2014; 35(41):2873—2926.
- [412] Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, Eggebrecht H, Evangelista A, Falk V, Frank H, Gaemperli O, Grabenwoger M, Haverich A, Iung B, Manolis AJ, Meijboom F, Nienaber CA, Roffi M, Rousseau H, Sechtem U, Sirnes PA, von Allmen RS, Vrints CJM. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases Document covering acute and chronic

- aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) *European Heart Journal*. 2014;35:2873–2926.
- [413] Wen D, Zhou XL, Li J-J, Hui R-T. Biomarkers in aortic dissection. *Clinica Chimica Acta*. 2011;412:688–695.
- [414] Loeys BL, Schwarze U, Holm T, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006;355:788-98.
- [415] Albornoz G, Coady MA, Roberts M, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissection: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1400-5.
- [416] Coady MA, Davies RR, Roberts M, et al. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999;134:361-7.
- [417] van Karnebeek CD, Naeff MS, Mulder BJ, et al. Natural history of cardiovascular manifestations in Marfan syndrome. *Arch Dis Child*. 2001;84:129 –37.
- [418] Albornoz G, Coady MA, Roberts M, Davies RR, Tranquilli M, Rizzo JA, Elefteriades JA. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82: 1400–1405.
- [419] Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2012;56:565–571.
- [420] Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart* 2014;100:126–134.
- [421] Fayad ZY, Semaan E, Fahoum B, Briggs M, Tortolani A, D’Ayala M. Aortic mural thrombus in the normal or minimally atherosclerotic aorta. *Ann Vasc Surg* 2013;27:282e90.
- [422] Machleder HI, Takiff H, Lois JF, Holburt E. Aortic mural thrombus: an occult source of arterial thromboembolism. *J Vasc Surg* 1986;4:473e8.
- [423] Weiss S, Bühlmann R, von Allmen RS, Makaloski V, Carrel TP, Schmidli J, et al. Management of floating thrombus in the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;152:810e7.
- [424] Rancic Z, Pfammatter T, Lachat M, Frauenfelder T, Veith FJ, Mayer D. Floating aortic arch thrombus involving the supra- aortic trunks: successful treatment with supra-aortic debranch- ing and antegrade endograft implantation. *J Vasc Surg* 2009;50: 1177e80.
- [425] Yang C, Shu C, Li M, Li Q, Kopp R. Aberrant subclavian artery pathologies and Kommerell’s diverticulum: a review and analysis of published endovascular/hybrid treatment options. *J Endovasc Ther* 2012;19:373e82.

- [426] Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2015;63:245e59.
- [427] Kozlov BN, Panfilov DS, Saushkin VV, Shipulin VM. Hybrid treatment of aortic dissection associated with Kommerell's diverticulum. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2016;22:854–5.
- [428] Burkhart HM, Gomez GA, Jacobson LE, Pless JE, Broadie TA. Fatal blunt aortic injuries: a review of 242 autopsy cases. *J Trauma* 2001;50:113e5
- [429] Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC, Coogan SM, Safi HJ, Estrera AL. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J VascSurg* 2009;49:1403e8.
- [430] Lyons OTA, Baguneid M, Barwick TD, Bell RE, Foster N, Homer-Vanniasinkam S, et al. Diagnosis of aortic graft infection: a case definition by the management of aortic graft infection collaboration (MAGIC). *Eur JVasc Endovasc Surg* 2016;52:758e63.
- [431] Kubota H, Endo H, Noma M, Ishii H, Tsuchiya H, Yoshimoto A, et al. Xenopericardial roll graft replacement for infectious pseudoaneurysms and graft infections of the aorta. *J Cardiothorac Surg* 2015;10:133.
- [432] Weiss S, Tobler E-L, von Tengg-Kobligk H, Makaloski V, Becker D, Carrel TP, et al. Self made xeno-pericardial aortic tubes to treat native and aortic graft infections. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017;54:646e52
- [433] Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA*. 2002;287:2262–72.
- [434] Woodring JH, King JG. The potential effects of radiographic criteria to exclude aortography in patients with blunt chest trauma. Results of a study of 32 patients with proved aortic or brachiocephalic arterial injury. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1989;97:456–60.
- [435] Mirvis SE, Bidwell JK, Buddemeyer EU, et al. Value of chest radiography in excluding traumatic aortic rupture. *Radiology*. 1987;163:487–93.
- [436] Schwab CW, Lawson RB, Lind JF, et al. Aortic injury: comparison of supine and upright portable chest films to evaluate the widened mediastinum. *Ann Emerg Med*. 1984;13:896–9
- [437] Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, Feneck RO, Fox KF, Fraser AG, Pasquet A, Pepi M, Perez de Isla L, Zamorano JL, Roelandt JR, Pierard L. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:557–576
- [438] Erbel R, Borner N, Steller D, Brunier J, Thelen M, Pfeiffer C, Mohr-Kahaly S, Iversen S, Oelert H, Meyer J. Detection of aortic dissection by transoesophageal echocardiography. *Br Heart J* 1987;58:45–51.
- [439] Evangelista A, Garcia-del-Castillo H, Gonzalez-Alujas T, Dominguez-Oronoz R, Salas A, Permanyer-Miralda G, Soler-Soler J. Diagnosis of ascending aortic dissection by transesophageal echocardiography: utility of M-mode in recognizing artifacts. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:102–107.

- [440] Evangelista A, Aguilar R, Cuellar H, Thomas M, Laynez A, Rodriguez-Palomares J, Mahia P, Gonzalez-Alujas T, Garcia-Dorado D. Usefulness of real-time three-dimensional transoesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr* 2011;12:272–277.
- [441] Picard MH, Adams D, Bierig SM, et al. American Society of Echocardiography recommendations for quality echocardiography laboratory operations. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:1-10.
- [442] Expert Panels on Vascular Imaging and Interventional Radiology; Bonci G, Steigner ML, Hanley M, Braun AR, Desjardins B, Gaba RC et al. ACR appropriateness Criteria® thoracic aorta interventional planning and follow-up. *J Am Coll Radiol* 2017;14:S570-8.
- [443] De Paulis R, Czerny M, Weltert L, Bavaria J, Borger MA, Carrel TP et al. Current trends in cannulation and neuroprotection during surgery of the aortic arch in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:917-23.
- [444] De Hert SG, Vermeyen KM, Moens MM, Hoffmann VL, Bataillie KJ. Central-to-peripheral arterial pressure gradient during cardiopulmonary bypass: relation to pre- and intra-operative data and effects of vasoactive agents. *Acta Anaesthesiol Scand* 1994;38:479-85.
- [445] Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FR, Kazerooni EA. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics* 2009;29:537–552.
- [446] Roos JE, Willmann JK, Weishaupt D, Lachat M, Marincek B, Hilfiker PR. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology* 2002;222:271–277.
- [447] Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350–1356.
- [448] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23. ICRP. Recommendations of the International Commission on Radiological Protection. *Ann ICRP* 1977;1:1-53.
- [449] Brenner DJ, Hall EJ. Computed tomography: an increasing source of radiation exposure. *N Engl J Med* 2007;357:2277-84.
- [450] Cascade PN, Leibel SA. Decision-making in radiotherapy for the cancer patient: the American College of Radiology Appropriateness Criteria Project. *CA Cancer J Clin* 1998;48:146-50.
- [451] McCollough CH, Bruesewitz MR, Kofler JM Jr. CT dose reduction and dose management tools: overview of available options. *Radiographics* 2006;26:503-12.
- [452] Parker MS, Matheson TL, Rao AV, et al. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1267-72.

- [453] Sadowski EA, Bennett LK, Chan MR, Wentland AL, Garrett AL, Garrett RW et al. Nephrogenic systemic fibrosis: risk factors and incidence estimation. *Radiology* 2007;243:148- 57.
- [454] Radbruch A, Roberts DR, Clement O, Rovira A, Quattrocchi CC. Chelated or dechelated gadolinium deposition. *Lancet Neurol* 2017;16:955.
- [455] Lenkinski RE. Gadolinium retention and deposition revisited: how the chemical properties of gadolinium-based contrast agents and the use of animal models inform us about the behavior of these agents in the human brain. *Radiology* 2017;285:721-4
- [456] Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW, et al. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. Old standards and new directions *N Engl J Med.* 1993;328:35– 43.
- [457] Miller JS, Lemaire SA, Coselli JS. Evaluating aortic dissection: when is coronary angiography indicated? *Heart.* 2000;83:615– 6.
- [458] Moore AG, Eagle KA, Bruckman D, et al. Choice of computed tomography, transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging, and aortography in acute aortic dissection: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Am J Cardiol.* 2002;89:1235–8.
- [459] Erbel R, Engberding R, Daniel W, et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet.* 1989;1:457– 61
- [460] Bansal RC, Chandrasekaran K, Ayala K, et al. Frequency and explanation of false negative diagnosis of aortic dissection by aortography and transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25:1393–401.
- [461] Borst HG. The elephant trunk operation in complex aortic disease. *Curr Opin Cardiol* 1999;14:427e31.
- [462] Borst HG, Walterbusch G, Schaps D. Extensive aortic replacement using “elephant trunk” prosthesis. *Thorac Cardiovasc Surg* 1983;31:37e40.
- [463] Панфилов Д.С., Козлов Б.Н., Затолокин В.В., Пономаренко И.В., Ходашинский И.А., Шипулин В.М. Профилактика геморрагических осложнений при операциях на грудной аорте. *Российский кардиологический журнал.* 2018;(11):70-76.
- [464] Белов Ю.В., Алексеев И.А., Чарчян Э.Р. Способы формирования герметичного анастомоза в хирургии аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия* 2009;6:38-41
- [465] Белов Ю.В., Чарчян Э.Р., Степаненко А.Б, Генс, А.П., Хачатрян З.Р. Опыт хирургического лечения больных с расслоением аорты 1-го типа по DeBakey. *Хирургия.* 2018; 7: 8-17.
- [466] De Hert SG, Vermeyen KM, Moens MM, Hoffmann VL, Bataillie KJ. Central-to-peripheral arterial pressure gradient during cardiopulmonary bypass: relation to pre- and intraoperative data and effects of vasoactive agents. *Acta Anaesthesiol Scand* 1994;38:479e85.

- [467] Manecke GR, Parimucha M, Stratmann G, Wilson WC, Roth DM, Auger WR, et al. Deep hypothermic circulatory arrest and the femoral-to-radial arterial pressure gradient. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2004;18:175-9.
- [468] Svensson LG, Blackstone EH, Rajeswaran J, Sabik III JF, Lytle BW, Gonzalez-Stawinski G, Varvitsiotis P, Banbury MK, McCarthy PM, Pettersson GB, Cosgrove DM. Does the arterial cannulation site for circulatory arrest influence stroke risk? *Ann Thorac Surg.* 2004;78:1274–1284. doi:10.1016/j.athoracsur.2004.04.063
- [469] Козлов Б.Н., Панфилов Д.С., Пономаренко И.В., Мирошниченко А.Г., Горохов А.С., Кузнецов М.С., Насрашвили Г.Г., Шипулин В.М. Антеградная перфузия головного мозга через брахиоцефальный ствол при операциях на дуге аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2015;8(1): 30-34.
- [470] Goldman S, Sutter F, Ferdinand F, Trace C. Optimizing intraoperative cerebral oxygen delivery using noninvasive cerebral oximetry decreases the incidence of stroke for cardiac surgical patients. *Heart Surg Forum* 2004;7:E376e81.
- [471] Edmonds HL. Protective effect of neuromonitoring during cardiac surgery. *Ann N Y Acad Sci* 2005;1053:12e9.
- [472] De Paulis R, Czerny M, Weltert L, Bavaria J, Borger MA, Carrel TP, et al. Current trends in cannulation and neuroprotection during surgery of the aortic arch in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:917e23.
- [473] Reich DL, Horn LM, Hossain S, Uysal S. Using jugular bulb oxyhemoglobin saturation to guide onset of deep hypothermic circulatory arrest does not affect post-operative neuropsychological function. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:401e8
- [474] Shirasaka T, Okada K, Kano H, Matsumori M, Inoue T, Okita Y. New indicator of postoperative delayed awakening after total aortic arch replacement. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:101e5
- [475] Orihashi K, Sueda T, Okada K, Imai K. Near-infrared spectroscopy for monitoring cerebral ischemia during selective cerebral perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:907e11.
- [476] Olsson C, Thelin S. Regional cerebral saturation monitoring with near-infrared spectroscopy during selective antegrade cerebral perfusion: diagnostic performance and relationship to postoperative stroke. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:371e9.
- [477] Harrer M, Waldenberger FR, Weiss G, Folkmann S, Grolitzer M, Moidl R, et al. Aortic arch surgery using bilateral antegrade selective cerebral perfusion in combination with near-infrared spectroscopy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38:561e7
- [478] Urbanski PP, Luehr M, Di Bartolomeo R, Diegeler A, De Paulis R, Esposito G, et al. Multicentre analysis of current strategies and outcomes in open aortic arch surgery: heterogeneity is still an issue. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;50:249e55

- [479] Erdös G, Tzanova I, Schirmer U, Ender J. Neuromonitoring and neuroprotection in cardiac anaesthesia. Nationwide survey conducted by the cardiac anaesthesia working group of the German Society of anaesthesiology and intensive care medicine. *Anaesthesist* 2009;58:247e58.
- [480] Brandes I, Heringlake M, Koster A, Michels P, Schirmer U, Dinkel M, et al. Neuromonitoring in der Kardioanästhesie. Eine gemeinsame Stellungnahme der deutschen Gesellschaft für Anesthesiologie und Intensivmedizin (DGAI) und der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG). *Anasth Intensivmed* 2014;55:2e19.
- [481] Bevan PJW. Should cerebral near-infrared spectroscopy be standard of care in adult cardiac surgery? *Heart Lung Circ* 2015;24:544e50.
- [482] Tian DH, Wan B, Bannon PG, Misfeld M, LeMaire SA, Kazui T, et al. A meta-analysis of deep hypothermic circulatory arrest alone versus with adjunctive selective antegrade cerebral perfusion. *Ann Cardiothorac Surg* 2013;2:261e70
- [483] Keenan JE, Wang H, Gulack BC, Ganapathi AM, Andersen ND, Englum BR, et al. Does moderate hypothermia really carry less bleeding risk than deep hypothermia for circulatory arrest? A propensity-matched comparison in hemiarch replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;152:1559e69.
- [484] Keenan JE, Wang H, Ganapathi AM, Englum BR, Kale E, Mathew JP, et al. Electroencephalography during hemiarch replacement with moderate hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2016;101:631e7.
- [485] Nussmeier NA. Management of temperature during and after cardiac surgery. *Tex Heart Inst J* 2005;32:472e6
- [486] Shirasaka T, Okada K, Kano H, Matsumori M, Inoue T, Okita Y. New indicator of postoperative delayed awakening after total aortic arch replacement. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:101e5.
- [487] Grigore AM, Grocott HP, Mathew JP, Phillips-Bute B, Stanley TO, Butler A, et al. The rewarming rate and increased peak temperature alter neurocognitive outcome after cardiac surgery. *Anesth Analg* 2002;94:4e10.
- [488] Grocott HP, Mackensen GB, Grigore AM, Mathew J, Reves JG, Phillips-Bute B, et al. Postoperative hyperthermia is associated with cognitive dysfunction after coronary artery bypass graft surgery. *Stroke* 2002;33:537e41.
- [489] Kato M, Ohnishi K, Kaneko M, Ueda T, Kishi D, Mizushima T, et al. New graft-implanting method for thoracic aortic aneurysm or dissection with a stented graft. *Circulation* 1996;94:II188e93.
- [490] Suto Y, Yasuda K, Shiiya N, Murashita T, Kawasaki M, Imamura M, et al. Stented elephant trunk procedure for an extensive aneurysm involving distal aortic arch and descending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1389e90.

- [491] Fleck T, Hutschala D, Czerny M, Ehrlich MP, Kasimir M-T, Cejna M, et al. Combined surgical and endovascular treatment of acute aortic dissection type A: preliminary results. *Ann Thorac Surg* 2002;74:761e6.
- [492] Herold U, Piotrowski J, Baumgart D, Eggebrecht H, Erbel R, Jakob H. Endoluminal stent graft repair for acute and chronic type B aortic dissection and atherosclerotic aneurysm of the thoracic aorta: an interdisciplinary task. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:891e7.
- [493] Kozlov BN, Panfilov DS, Ponomarenko IV, Miroshnichenko AG, Nenakhova AA, Maksimov AI et al. The risk of spinal cord injury during the frozen elephant trunk procedure in acute aortic dissection. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2018;26:972–6.
- [494] Tsagakis K, Kamler M, Benedik J, Jakob H. Angioscopy a valuable tool in guiding hybrid stent grafting and decision making during type A aortic dissection surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38:507e9.
- [495] Tsagakis K, Dohle DS, Wendt D, Wiese W, Benedik J, Lieder H, et al. Left subclavian artery rerouting and selective perfusion management in frozen elephant trunk surgery. *Minim Invasive Ther Allied Technol* 2015;24:311e6.
- [496] Bertoglio L, Castiglioni A, Grandi A, Cambiagli T, Verzini A, Chiesa R. Custom-made E-vita graft for frozen elephant trunk with arch-first technique. *Ann Thorac Surg* 2017;104:e467e9
- [497] Panfilov DS, Kozlov BN, Pryakhin AS, Kopeva KV. Frozen elephant trunk technique with different proximal landing zone for aortic dissection. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2021;33:286–92.
- [498] Charchyan E, Breshenkov D, Belov Y. Follow-up outcomes after the frozen elephant trunk technique in chronic type B dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;57:904–11.
- [499] Белов Ю.В., Чарчян Э.Р., Аксельрод Б.А., Гуськов Д.А., Федулова С.В., Еременко А.А., Скворцов А.А., Хачатрян З.Р., Медведева Л.А., Ойстрах А.С. Защита головного мозга и внутренних органов при реконструктивных вмешательствах на дуге аорты: особенности интраоперационной тактики и мониторинга. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2016;20(4): 34–44
- [500] Козлов Б.Н., Панфилов Д.С., Березовская М.О., Пономаренко И.В., Афанасьева Н.Л., Максимов А.И., Подоксенов Ю.К., Дьякова М.Л., Гусакова А.М., Шипулин В.М. Анализ степени нейронального повреждения и когнитивного статуса после операций на дуге аорты. *Российский кардиологический журнал*. 2019;24(8):53-58.
- [501] Pacini D, Tsagakis K, Jakob H, Mestres C-A, Armario A, Weiss G, et al. The frozen elephant trunk for the treatment of chronic dissection of the thoracic aorta: a multicenter experience. *Ann Thorac Surg* 2011;92:1663e70.

- [502] Katayama K, Uchida N, Katayama A, Takahashi S, Takasaki T, Kurosaki T, et al. Multiple factors predict the risk of spinal cord injury after the frozen elephant trunk technique for extended thoracic aortic disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:616e20
- [503] Hoffman A, Damberg ALM, Schälte G, Mahnken AH, Raweh A, Autschbach R. Thoracic stent graft sizing for frozen elephant trunk repair in acute type A dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:964-969. doi:10.1016/j.jtcvs.2012.03.059
- [504] Etz CD, Weigang E, Hartert M, Lonn L, Mestres CA, Di Bartolomeo R, et al. Contemporary spinal cord protection during thoracic and thoracoabdominal aortic surgery and endovascular aortic repair: a position paper of the vascular domain of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:943e57.
- [505] Tian DH, Wan B, Di Eusanio M, Black D, Yan TD. A systematic review and meta-analysis on the safety and efficacy of the frozen elephant trunk technique in aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg* 2013;2:581e91.
- [506] Khan NR, Smalley Z, Nesvick CL, Lee SL, Michael LM. The use of lumbar drains in preventing spinal cord injury following thoracoabdominal aortic aneurysm repair: an updated systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg Spine* 2016;25:383e93.
- [507] Белов Ю.В., Голощапов-Аксенов Р.С., Комаров Р.Н. «Гибридная» хирургия грудной аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия* 2014;6:64-70.
- [508] Song S, Song S-W, Kim TH, Lee K-H, Yoo K-J. Effects of preemptive cerebrospinal fluid drainage on spinal cord protection during thoracic endovascular aortic repair. *J Thorac Dis* 2017;9:2404e12.
- [509] Keith CJ, Passman MA, Carignan MJ, Parmar GM, Nagre SB, Patterson MA, et al. Protocol implementation of selective postoperative lumbar spinal drainage after thoracic aortic endograft. *J Vasc Surg* 2012;55:1e8
- [510] Estrera AL, Sheinbaum R, Miller CC, Azizzadeh A, Walkes J-C, Lee T-Y, et al. Cerebrospinal fluid drainage during thoracic aortic repair: safety and current management. *Ann Thorac Surg* 2009;88:9e15.
- [511] Kozlov BN, Panfilov DS, Saushkin VV, Nasrashvili GG, Kuznetsov MS, Nenakhova AA et al. Distal aortic remodelling after the standard and the elongated frozen elephant trunk procedure. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2019;29:117–23.
- [512] Di Eusanio M, Borger M, Petridis FD, Leontyev S, Pantaleo A, Moz M, Mohr F, Di Bartolomeo R. Conventional versus frozen elephant trunk surgery for extensive disease of the thoracic aorta. *J Cardiovasc Med*. 2014, 15:803–809.

- [513] Shrestha M, Beckmann E, Krueger H, Fleissner F, Kaufeld T, Koigeldiyev N, Umminger J, Ius F, Haverich A, Martens A. The elephant trunk is freezing: The Hannover experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149:1286-1293.
- [514] Rustum S, Beckmann E, Wilhelmi M, Krueger H, Kaufeld T, Umminger J, Haverich A, Martens A, Shrestha M. Is the frozen elephant trunk procedure superior to the conventional elephant trunk procedure for completion of the second stage? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018;53(3):519-524.
- [515] Fillinger MF, Greenberg RK, McKinsey JF, Chaikof EL; Society for Vascular Surgery Ad Hoc Committee on TEVAR Reporting Standards. Reporting standards for thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *J Vasc Surg* 2010;52:1022-33.
- [516] Casserly IP, Yadav JS. Carotid intervention. In: Casserly IP, Sachar R, Yadav JS (eds). *Manual of Peripheral Vascular Intervention.* Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2005, 83-109.
- [517] Riambau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G et al. Management of descending thoracic aorta diseases: clinical practice guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017;53:4-52.
- [518] Белов Ю.В., Абугов С.А., Поляков Р.С., Чарчян Э.Р., Пурецкий М.В., Саакян Ю.М. Сравнение непосредственных и отдаленных результатов эндопротезирования и открытой хирургии при аневризмах грудной аорты. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2017;10(2):52-57
- [519] Czerny M, Schoenhoff F, Etz C, Englberger L, Khaladj N, Zierer A et al. The impact of pre-operative malperfusion on outcome in acute type A aortic dissection: results from the GERAADA registry. *J Am Coll Cardiol* 2015;65:2628-35.
- [520] Czerny M, Bachet J, Bavaria J, Bonser RS, Borger MA, De Paulis R et al. The future of aortic surgery in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43:226-30.
- [521] Andersen ND, Ganapathi AM, Hanna JM, Williams JB, Gaca JG, Hughes GC. Outcomes of acute type A dissection repair before and after implementation of a multidisciplinary thoracic aortic surgery program. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:1796-803.
- [522] Miyata H, Motomura N, Ueda Y, Tsukihara H, Tabayashi K, Takamoto S. Toward quality improvement of thoracic aortic surgery: estimating volume-outcome effect from nationwide survey. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;36:517-21.
- [523] Henebiens M, van den Broek TAA, Vahl AC, Koelemay MJW. Relation between hospital volume and outcome of elective surgery for abdominal aortic aneurysm: a systematic review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;33:285-92.
- [524] Cowan JA, Dimick JB, Henke PK, Huber TS, Stanley JC, Upchurch GR. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aortic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume-related outcomes. *J Vasc Surg* 2003;37:1169-74

- [525] Dean J. Arnaoutakis, George J. Arnaoutakis, Robert J. Beaulieu, Christopher J. Abularrage, Ying Wei Lum, James H. Black, Results of Adjunctive Spinal Drainage and/or Left Subclavian Artery Bypass in Thoracic Endovascular Aortic Repair, *Annals of Vascular Surgery*, Volume 28, Issue 1, 2014, 65-73
- [526] Weigang E, Parker JA, Czerny M, Lonn L, Bonser RS, Carrel TP, Mestres CA, Di Bartolomeo R, Schepens MA, Bachet JE, Vahl CF, Grabenwoger M. Should intentional endovascular stent-graft coverage of the left subclavian artery be preceded by prophylactic revascularisation? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011 Oct;40(4):858-68. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.01.046
- [527] Czerny M, Schmidli J, Adler S, van den Berg JC, Bertoglio L, Carrel T, Chiesa R, Clough RE, Eberle B, Etz C, Grabenwöger M, Haulon S, Jakob H, Kari FA, Mestres CA, Pacini D, Resch T, Rylski B, Schoenhoff F, Shrestha M, von Tengg-Kobligk H, Tsagakis K, Wyss TR; EACTS/ESVS scientific document group. Current options and recommendations for the treatment of thoracic aortic pathologies involving the aortic arch: an expert consensus document of the European Association for Cardio-Thoracic surgery (EACTS) and the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019 Jan 1;55(1):133-162. doi: 10.1093/ejcts/ezy313
- [528] P. С. Акчурин, Т. Э. Имаев, А. Е. Комлев, Д. В. Саличкин / Варианты дебрэншинга дуги аорты при гибридных хирургических вмешательствах // Клиническая физиология кровообращения. – 2016. – Т. 13. – № 2. – С. 102-107. – EDN WLXVSJ
- [529] Matsuyama M, Nakamura K, Nagahama H, Nina K, Endou J, Kojima K, Nishimura M, Ishii H, Yokota A. Long-term results of endovascular repair for distal arch and descending thoracic aortic aneurysms treated by custom-made endografts: usefulness of fenestrated endografts. *Ann Vasc Dis*. 2014;7(4):383-92. doi: 10.3400/avd.oa.14-00057. Epub 2014 Dec 25. PMID: 25593623; PMCID: PMC4293188
- [530] Т. Э. Имаев, Д. В. Саличкин, А. Е. Комлев и др. / Эндоваскулярное протезирование дуги аорты // Ангиология и сосудистая хирургия. – 2021. – Т. 27. – № 3. – С. 34-45. – DOI 10.33529/ANGIQ2021303
- [531] Milne CPE, Amako M, Spear R, Clough RE, Hertault A, Sobocinski J, et al. Inner-branched endografts for the treatment of aortic arch aneurysms after open ascending aortic replacement for type A dissection. *Ann Thorac Surg* 2016;102:2028e35
- [532] Larzon T, Gruber G, Friberg O, Geijer H, Norgren L. Experiences of intentional carotid stenting in endovascular repair of aortic arch aneurysms: two case reports. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005;30:147e51
- [533] Bosiers MJ, Donas KP, Mangialardi N, Torsello G, Rimbau V, Criado FJ, et al. European Multicenter Registry for the performance of the chimney/snorkel technique in the treatment of aortic arch pathologic conditions. *Ann Thorac Surg* 2016;101:2224-2230

- [534] Ali Alsafi, Colin D. Bicknell, Nung Rudarakanchana, Erika Kashef, Richard G. Gibbs, Nicholas J. Cheshire, Michael P. Jenkins, Mohamad Hamady. Endovascular treatment of thoracic aortic aneurysms with a short proximal landing zone using scalloped endografts. *Journal of Vascular Surgery*, Volume 60, Issue 6, 2014, 1499-1506, <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.08.062>
- [535] Spear R, Haulon S, Ohki T, Tsilimparis N, Kanaoka Y, Milne CPE, et al. Subsequent results for arch aneurysm repair with inner branched endografts. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2016; 51:380-385
- [536] O'Callaghan A, Mastracci TM, Greenberg RK, Eagleton MJ, Bena J, Kuramochi Y. Outcomes for supra-aortic branch vessel stenting in the treatment of thoracic aortic disease. *J Vasc Surg* 2014;60:914e20
- [537] Maurel B, Mastracci TM, Spear R, Hertault A, Azzaoui R, Sobocinski J, Haulon S. Branched and fenestrated options to treat aortic arch aneurysms. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2016 Oct;57(5):686-97. Epub 2016 Jun 22. PMID: 27332680.
- [538] Hongku K, Dias NV, Sonesson B, Resch TA. Total aortic endovascular repair. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2016;57:784e805
- [539] Macedo TA, Stanson AW, Oderich GS, Johnson CM, Panneton JM, Tie ML. Infected aortic aneurysms: imaging findings. *Radiology* 2004;231:250-7.
- [540] Riesenman PJ, Brooks JD, Farber MA. Thoracic endovascular aortic repair of aortobronchial fistulas. *J Vasc Surg* 2009;50:992-8.
- [541] Mekinian A, Neel A, Sibilia J, Cohen P, Connault J, Lambert M et al. Efficacy and tolerance of infliximab in refractory Takayasu arteritis: French multicentre study. *Rheumatology* 2012;51:882-6.
- [542] Loricera J, Blanco R, Hernandez JL, Castaneda S, Humbrla A, Ortego N et al. Tocilizumab in patients with Takayasu arteritis: a retrospective study and literature review. *Clin Exp*
- [543] Kubota H, Endo H, Noma M, Ishii H, Tsuchiya H, Yoshimoto A et al. Xenopericardial roll graft replacement for infectious pseudoaneurysms and graft infections of the aorta. *J Cardiothorac Surg* 2015; 10:133.
- [544] Weiss S, Tobler E-L, von Tengg-Kobligk H, Makaloski V, Becker D, Carrel TP et al. Self made xenopericardial aortic tubes to treat native and aortic graft infections. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017;54:646-52.
- [545] Adkisson CD, Oldenburg WA, Belli EV, Harris AS, Walser EM, Hakaim AG. Treatment of a mycotic descending thoracic aortic aneurysm using endovascular stent-graft placement and rifampin infusion with postoperative aspiration of the aneurysm sac. *Vasc Endovascular Surg* 2011;45:765-8.
- [546] Davis FM, Miller DJ, Newton D, Arya S, Escobar GA. Successful treatment of a mycotic multifocal thoracoabdominal aortic aneurysm as a late sequelae of intravesical bacillus Calmette-Guerin therapy: case report and literature review. *Ann Vasc Surg* 2015;29:840.e9-13.

- [547] Mezzetto L, Treppiedi E, Scorsone L, Giacopuzzi S, Perandini S, Macri M, et al. Thoracic aortic pseudoaneurysm after esophageal perforation and mediastinitis caused by accidental ingestion of a mutton bone: a case report on staged endoscopic and endovascular treatments. *Ann Vasc Surg* 2016;30:307.e15-9.
- [548] Setacci C, de Donato G, Setacci F. Endografts for the treatment of aortic infection. *Semin Vasc Surg* 2011;24: 242-9.
- [549] Escobar GA, Eliason JL, Hurie J, Arya S, Rectenwald JE, Coleman DM. Rifampin soaking Dacron-based endografts for implantation in infected aortic aneurysms—new application of a time-tested principle. *Ann Vasc Surg* 2014;28: 744-8.
- [550] Heneghan RE, Singh N, Starnes BW. Successful emergent endovascular repair of a ruptured mycotic thoracic aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg* 2015;29:843.e1-6.
- [551] Evangelista A, Maldonado G, Moral S, Teixido-Tura G, Lopez A, Cuellar H, et al. Intramural hematoma and penetrating ulcer in the descending aorta: differences and similarities. *Ann Cardiothorac Surg* 2019;8:456-70.
- [552] Hunder GG. Epidemiology of giant-cell arteritis. *Cleve Clin J Med* 2002; 69 (Suppl2): SII79-82.
- [553] Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol* 2000;75(Suppl 1):S21-33; discussion: S35-6.
- [554] Adler S, Sprecher M, Wermelinger F, Klink T, Bonel H, Villiger PM. Diagnostic value of contrast-enhanced magnetic resonance angiography in large-vessel vasculitis. *Swiss Med Wkly* 2017;147:w14397.
- [555] Klink T, Geiger J, Both M, Ness T, Heinzelmann S, Reinhard M et al. Giant cell arteritis: diagnostic accuracy of MR imaging of superficial cranial arteries in initial diagnosis—results from a multicenter trial. *Radiology* 2014;273:844-52.
- [556] Villiger PM, Adler S, Kuchen S, Wermelinger F, Dan D, Fiege V et al. Tocilizumab for induction and maintenance of remission in giant cell arteritis: a phase 2, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2016;387:1921-7.
- [557] Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, Klearman M, Aringer M, Blockmans D et al. Trial of tocilizumab in giant-cell arteritis. *N Engl J Med* 2017;377: 317-28.
- [558] Mekinian A, Neel A, Sibia J, Cohen P, Connault J, Lambert M et al. Efficacy and tolerance of infliximab in refractory Takayasu arteritis: French multicentre study. *Rheumatology* 2012;51:882-6.
- [559] Loricera J, Blanco R, Hernandez JL, Castaneda S, Humbrla A, Ortego N et al. Tocilizumab in patients with Takayasu arteritis: a retrospective study and literature review. *Clin Exp Rheumatol* 2016;34:S44-53.

- [560] Lin TC, Shih CC. Review of Treatment for Thoracoabdominal Aortic Aneurysm, and the Modern Experience of Multi-Branched Endograft in Taiwan. *Acta Cardiol Sin.* 2017;33(1):1-9. doi:10.6515/acs20160401a
- [561] Safi HJ, Miller CC 3rd. Spinal cord protection in descending thoracic and thoracoabdominal aortic repair. *Ann Thorac Surg.* 1999;67(6):1937-9; doi: 10.1016/s0003-4975(99)00397-5
- [562] Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg.* 2002;74(5):S1877-80; doi: 10.1016/s0003-4975(02)04147-4
- [563] Frederick JR, Woo YJ. Thoracoabdominal aortic aneurysm. *Ann Cardiothorac Surg.* 2012;1(3):277-85. doi: 10.3978/j.issn.2225-319X.2012.09.01.
- [564] Huynh TTT, Estrera AL, Millers CC, et al. Thoracic vasculature (with emphasis on the thoracic aorta). In: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, et al. eds. *Sabiston textbook of surgery: the biological basis of modern surgical practice.* 17th ed. New York: Elsevier Saunders, 2004.
- [565] Ito S, Akutsu K, Tamori Y, Sakamoto S, Yoshimuta T, Hashimoto H et al. Differences in atherosclerotic profiles between patients with thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Am J Cardiol.* 2008;101(5):696-9. doi: 10.1016/j.amjcard.2007.10.039.
- [566] Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, Tittle SL, Rizzo JA, Kopf GS, Elefteriades JA. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(1):17-27. doi: 10.1016/s0003-4975(01)03236-2
- [567] Lin TC, Shih CC. Review of Treatment for Thoracoabdominal Aortic Aneurysm, and the Modern Experience of Multi-Branched Endograft in Taiwan. *Acta Cardiol Sin.* 2017;33(1):1-9. doi:10.6515/acs20160401a
- [568] Juvonen T, Ergin MA, Galla JD, Lansman SL, McCullough JN, Nguyen K et al. Risk factors for rupture of chronic type B dissections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117(4):776-86. doi: 10.1016/S0022-5223(99)70299-0.
- [569] Simon G, Nordgren D, Connelly S, Shultz PJ: Screening for abdominal aortic aneurysms in a hypertensive patient population. *Arch Intern Med* 1996, 156:2081–2084
- [570] von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C, et al.: Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. *Am J Med* 2004, 116:73–77
- [571] Gowda, R. M., Khan, I. A. Thoracoabdominal aortic aneurysm: Diagnosis and management. *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine.* 2006; 8(2), 175–179.
- [572] Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, Feneck RO, Fox KF, Fraser AG, Pasquet A, Pepi M, Perez de Isla L, Zamorano JL, Roelandt JR, Pierard L. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:557–576

- [573] Evangelista A, Aguilar R, Cuellar H, Thomas M, Laynez A, Rodriguez-Palomares J, Mahia P, Gonzalez-Alujas T, Garcia-Dorado D. Usefulness of real-time three-dimensional transoesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr* 2011;12:272–277.
- [574] Picard MH, Adams D, Bierig SM, et al. American Society of Echocardiography recommendations for quality echocardiography laboratory operations. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:1-10.
- [575] Expert Panels on Vascular Imaging and Interventional Radiology; Bonci G, Steigner ML, Hanley M, Braun AR, Desjardins B, Gaba RC et al. ACR appropriateness Criteria® thoracic aorta interventional planning and follow-up. *J Am Coll Radiol* 2017;14:S570-8.
- [576] De Paulis R, Czerny M, Weltert L, Bavaria J, Borger MA, Carrel TP et al. Current trends in cannulation and neuroprotection during surgery of the aortic arch in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:917-23
- [577] Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FR, Kazerooni EA. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics* 2009;29:537–552.
- [578] Roos JE, Willmann JK, Weishaupt D, Lachat M, Marincek B, Hilfiker PR. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology* 2002;222:271–277.
- [579] Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350–1356.
- [580] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23.
- [581] McCollough CH, Bruesewitz MR, Kofler JM Jr. CT dose reduction and dose management tools: overview of available options. *Radiographics* 2006;26:503-12.
- [582] Parker MS, Matheson TL, Rao AV, et al. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1267-72.
- [583] Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350–1356.
- [584] Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23.
- [585] Radbruch A, Roberts DR, Clement O, Rovira A, Quattrocchi CC. Chelated or dechelated gadolinium deposition. *Lancet Neurol* 2017;16:955.

- [586] Lenkinski RE. Gadolinium retention and deposition revisited: how the chemical properties of gadolinium-based contrast agents and the use of animal models inform us about the behavior of these agents in the human brain. *Radiology* 2017;285:721-4
- [587] Moore AG, Eagle KA, Bruckman D, et al. Choice of computed tomography, transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging, and aortography in acute aortic dissection: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Am J Cardiol.* 2002;89:1235–8.
- [588] Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, Verter J, Yu Z-F, Mitchell RS; Gore TAG Investigators. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133: 369–377.
- [589] Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Mandapati D, Darr U, Kopf GS, Elefteriades JA. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997; 113: 476–491.
- [590] Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, Kitzman D, Lee ET, Mosley TH Jr., Weder A, Roman MJ. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol* 2012;110:1189–1194.
- [591] Brady AR, Thompson SG, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT. Abdominal aortic aneurysm expansion: risk factors and time intervals for surveillance. *Circulation* 2004;110:16–21.
- [592] Groenink M, den Hartog AW, Franken R, Radonic T, deWaard V, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, Spijkerboer AM, Marquering HA, Zwinderman AH, Mulder BJ. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J* 2013;34:3491–3500.
- [593] Chiu HH, Wu MH, Wang JK, Lu CW, Chiu SN, Chen CA, Lin MT, Hu FC. Losartan added to beta-blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome: a randomized, open-label pilot study. *Mayo Clin Proc* 2013;88:271–276.
- [594] Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994;330:1335–1341.
- [595] Jovin IS, Duggal M, Ebisu K, Paek H, Oprea AD, Tranquilli M, Rizzo J, Memet R, Feldman M, Dziura J, Brandt CA, Elefteriades JA. Comparison of the effect on longterm outcomes in patients with thoracic aortic aneurysms of taking versus not taking a statin drug. *Am J Cardiol* 2012;109:1050–1054.
- [596] Stein LH, Berger J, Tranquilli M, Elefteriades JA. Effect of statin drugs on thoracic aortic aneurysms. *Am J Cardiol* 2013;112:1240–1245.

- [597] de Bruin JL, Baas AF, Heymans MW, Buimer MG, Prinssen M, Grobbee DE, Blankensteijn JD. Statin therapy is associated with improved survival after endovascular and open aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2014;59:p39–44 e1.
- [598] Walsh SR, Tang TY, Sadat U, Naik J, Gaunt ME, Boyle JR, Hayes PD, Varty K. Endovascular stenting versus open surgery for thoracic aortic disease: systematic review and meta-analysis of perioperative results. *J Vasc Surg* 2008;47:1094–1098.
- [599] Cheng D, Martin J, Shennib H, Dunning J, Muneretto C, Schueler S, Von Segesser L, Sergeant P, Turina M. Endovascular aortic repair versus open surgical repair for descending thoracic aortic disease a systematic review and meta-analysis of comparative studies. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:986–1001.
- [600] Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, Verter J, Yu ZF, Mitchell RS. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:369–377.
- [601] Makaroun MS, Dillavou ED, Wheatley GH, Cambria RP. Five-year results of endovascular treatment with the Gore TAGdevice compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2008;47:912–918.
- [602] Goodney PP, Travis L, Lucas FL, Fillinger MF, Goodman DC, Cronenwett JL, Stone DH. Survival after open versus endovascular thoracic aortic aneurysm repair in an observational study of the Medicare population. *Circulation* 2011;124: 2661–2669.
- [603] Shah AA, Barfield ME, Andersen ND, Williams JB, Shah JA, Hanna JM, McCann RL, Hughes GC. Results of thoracic endovascular aortic repair 6 years after United States Food and Drug Administration approval. *Ann Thorac Surg* 2012;94: 1394–1399.
- [604] Patterson B, Holt P, Nienaber C, Cambria R, Fairman R, Thompson M. Aortic pathology determines midterm outcome after endovascular repair of the thoracic aorta: report from the Medtronic Thoracic Endovascular Registry (MOTHER) database. *Circulation* 2013;127:24–32.
- [605] Grabenwoger M, Alfonso F, Bachet J, Bonser R, Czerny M, Eggebrecht H, Evangelista A, Fattori R, Jakob H, Lonn L, Nienaber CA, Rocchi G, Rousseau H, Thompson M, Weigang E, Erbel R. Thoracic Endovascular Aortic Repair (TEVAR) for the treatment of aortic diseases: a position statement from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in collaboration with the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J* 2012;33:1558–1563.
- [606] Dumfarth J, Michel M, Schmidli J, Sodeck G, Ehrlich M, Grimm M, Carrel T, Czerny M. Mechanisms of failure and outcome of secondary surgical interventions after thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Ann Thorac Surg* 2011;91: 1141–1146.

- [607] Waterman AL, Feezor RJ, Lee WA, Hess PJ, Beaver TM, Martin TD, Huber TS, BeckAW. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2012;55:1234–1240; discussion 1240–1241.
- [608] CooperDG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther* 2009;16:60–70.
- [609] Etz CD, Di Luozzo G, Bello R, Luehr M, Khan MZ, Bodian CA et al. Pulmonary complications after descending thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair: predictors, prevention, and treatment. *Ann Thorac Surg*. 2007; 83(2):S870-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.10.099
- [610] Møller AM, Villebro N, Pedersen T, Tønnesen H. Effect of preoperative smoking intervention on postoperative complications: a randomised clinical trial. *Lancet*. 2002; 359(9301):114-7. doi: 10.1016/S0140-6736(02)07369-5.
- [611] Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg*. 1993; 17(2):357-68. PMID: 8433431.
- [612] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, Jr, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. *J Am Coll Card*. 2010;55:e27–e129.
- [613] Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Experience with 9 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1993;17:357–68; discussion 368–370.
- [614] Johansson G, Markstrom U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg* 1995;21:985–988.
- [615] Minatoya K, Ogino H, Matsuda H, Sasaki H, Yagihara T, Kitamura S. Replacement of the descending aorta: recent outcomes of open surgery performed with partial cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:431–435.
- [616] Corvera J, Copeland H, Blitzer D, Hicks A, Manghelli J, Hess P, Fehrenbacher J. Open repair of chronic thoracic and thoracoabdominal aortic dissection using deep hypothermia and circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017 Aug;154(2):389-395. doi: 10.1016/j.jtcvs.2017.03.020. Epub 2017 Mar 18. PMID: 28433350.
- [617] Minatoya K, Ogino H, Matsuda H, Sasaki H, Yagihara T, Kitamura S. Replacement of the descending aorta: recent outcomes of open surgery performed with partial cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:431–435.
- [618] Coselli JS, LeMaire SA. Surgical techniques. Thoracoabdominal aorta. *Cardiol Clin*. 1999 Nov;17(4):751-65. doi: 10.1016/s0733-8651(05)70112-0. PMID: 10589343.
- [619] Kahn RA, Stone ME, Moskowitz DM. Anesthetic consideration for descending thoracic aortic aneurysm repair. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2007; 11(3):205-23. doi: 10.1177/1089253207306098.

- [620] Coselli JS, LeMaire SA, Köksoy C, Schmittling ZC, Curling PE. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg.* 2002;35(4):631-9. doi: 10.1067/mva.2002.122024.
- [621] Gelman S. The pathophysiology of aortic cross-clamping and unclamping. *Anesthesiology.* 1995; 82(4):1026-60. doi: 10.1097/00000542-199504000-00027.
- [622] Goel N, Jain D, Savlania A, Bansal A. Thoracoabdominal Aortic Aneurysm Repair: What Should the Anaesthetist Know? *Turk J Anaesthesiol Reanim.* 2019; 47(1):1-11. doi: 10.5152/TJAR.2018.39129.
- [623] Gertler JP, Cambria RP, Brewster DC, Davison JK, Purcell P, Zannetti S, et al. Coagulation changes during thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 1996;24:936–45. doi: 10.1016/S0741-5214(96)70039-3.
- [624] de Figueiredo LF, Coselli JS. Individual strategies of hemostasis for thoracic aortic surgery. *J Card Surg.* 1997; 12(2 Suppl):222-8.
- [625] Major outcomes in high-risk hypertensive patients randomized to angiotensin-converting enzyme inhibitor or calcium channel blocker vs diuretic: The Antihypertensive and Lipid-Lowering Treatment to Prevent Heart Attack Trial (ALLHAT). *JAMA.* 2002;288:2981–97.
- [626] Hunt SA, Baker DW, Chin MH, et al. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:2101–13.
- [627] Lewington S, Clarke R, Qizilbash N, et al. Age-specific relevance of usual blood pressure to vascular mortality: a meta-analysis of individual data for one million adults in 61 prospective studies. *Lancet.* 2002;360: 1903–13.
- [628] Neal B, MacMahon S, Chapman N. Effects of ACE inhibitors, calcium antagonists, and other blood-pressure-lowering drugs: results of prospectively designed overviews of randomised trials. Blood Pressure Lowering Treatment Trialists' Collaboration. *Lancet.* 2000;356: 1955–64.
- [629] Ogden LG, He J, Lydick E, et al. Long-term absolute benefit of lowering blood pressure in hypertensive patients according to the JNC VI risk stratification. *Hypertension.* 2000;35:539–43.
- [630] Evans J, Powell JT, Schwalbe E, et al. Simvastatin attenuates the activity of matrix metalloproteinase-9 in aneurysmal aortic tissue. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2007;34:302– 3.
- [631] Leurs LJ, Visser P, Laheij RJ, et al. Statin use is associated with reduced all-cause mortality after endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Vascular.* 2006;14:1– 8.
- [632] Kurzencwyg D, Filion KB, Pilote L, et al. Cardiac medical therapy among patients undergoing abdominal aortic aneurysm repair. *Ann Vasc Surg.* 2006;20:569 –76.
- [633] Yilmaz MB, Biyikoglu SF, Guray Y, et al. Level of awareness of on-treatment patients about prescribed statins. *Cardiovasc Drugs Ther.* 2004;18:399–404.

- [634] Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, Jr, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. *J Am Coll Card.* 2010;55:e27–e129.
- [635] Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS, Hess KR, Brooks B et al. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg.* 1986; 3(3):389-404. doi: 10.1067/mva.1986.av0030389.
- [636] Safi HJ, Miller CC 3rd. Spinal cord protection in descending thoracic and thoracoabdominal aortic repair. *Ann Thorac Surg.* 1999; 67(6):1937-9; discussion 1953-8. doi: 10.1016/s0003-4975(99)00397-5.
- [637] Frederick JR, Woo YJ. Thoracoabdominal aortic aneurysm. *Ann Cardiothorac Surg.* 2012; 1(3):277-85. doi: 10.3978/j.issn.2225-319X.2012.09.01.
- [638] Lopez-Marco A, Adams B, Oo AY. Thoracoabdominal aneurysmectomy: Operative steps for Crawford extent II repair. *JTCVS Tech.* 2020 Jun 25;3:25-36. doi: 10.1016/j.jtc.2020.06.028. PMID: 34317802; PMCID: PMC8303063.
- [639] Coselli JS. The use of left heart bypass in the repair of thoracoabdominal aortic aneurysms: current techniques and results. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 15(4):326-32. doi: 10.1053/s1043-0679(03)00090-x.
- [640] Chaikof EL, Blankensteijn JD, Harris PL, White GH, Zarins CK, Bernhard VM, et al. Reporting standards for endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2002;35:1048-60.
- [641] Fillinger MF, Greenberg RK, McKinsey JF, Chaikof EL. Society for Vascular Surgery Ad Hoc Committee on TEVAR Reporting Standards. Reporting standards for thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *J Vasc Surg* 2010;52: 1022-33.e15.
- [642] O'Neill S, Greenberg RK, Resch T, Bathurst S, Fleming D, Kashyap V, et al. An evaluation of centerline of flow measurement techniques to assess migration after thoracic endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2006;43:1103-10.
- [643] Bisdas T, Panuccio G, Sugimoto M, Torsello G, Austermann M. Risk factors for spinal cord ischemia after endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2015;61:1408-16.
- [644] Gasper WJ, Reilly LM, Rapp JH, Grenon SM, Hiramoto JS, Sobel JD, et al. Assessing the anatomic applicability of the multibranch endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysm technique. *J Vasc Surg* 2013;57:1553-8; discussion: 1558.
- [645] Sweet MP, Hiramoto JS, Park KH, Reilly LM, Chuter TA. A standardized multi-branched thoracoabdominal stent graft for endovascular aneurysm repair. *J Endovasc Ther* 2009;16:359- 64.

- [646] Park KH, Hiramoto JS, Reilly LM, Sweet M, Chuter TA. Variation in the shape and length of the branches of a thoracoabdominal aortic stent graft: implications for the role of standard off-the-shelf components. *J Vasc Surg* 2010;51:572-6.
- [647] Mendes BC, Rathore A, Ribeiro MS, Oderich GS. Off-the-shelf fenestrated and branched stent graft designs for abdominal aortic aneurysm repair. *Semin Vasc Surg* 2016;29:74-83.
- [648] Mendes BC, Ribeiro MS, Oderich GS. Limitations for branch incorporation and implications on off-the-shelf designs. In: Oderich GS, editor. *Endovascular aortic repair*. New York: Springer; 2017. p. 395-411.
- [649] Oderich GS, Mendes BC. Sizing and planning fenestrated and multibranched endovascular repair. In: Oderich GS, editor. *Endovascular aortic repair*. New York: Springer; 2017. p. 375-94.
- [650] Conway BD, Greenberg RK, Mastracci TM, Hernandez AV, Coscas R. Renal artery implantation angles in thoracoabdominal aneurysms and their implications in the era of branched endografts. *J Endovasc Ther* 2010;17:380-7.
- [651] Sugimoto M, Panuccio G, Bisdas T, Berekoven B, Torsello G, Austermann M. Tortuosity is the significant predictive factor for renal branch occlusion after branched endovascular aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2016;51: 350-7.
- [652] Greenberg RK, Lawrence-Brown M, Bhandari G, Hartley D, Stelter W, Umscheid T, et al. An update of the Zenith endovascular graft for abdominal aortic aneurysms: initial implantation and mid-term follow-up data. *J Vasc Surg* 2001;33(Suppl):S157-64. *Journal of Vascular Surgery Tom 73*, Homep 1S Oderich et al 67S
- [653] Greenberg RK, Chuter TA, Sternbergh WC 3rd, Fearnot NE, Investigators Zenith. Zenith AAA endovascular graft: intermediate-term results of the US multicenter trial. *J Vasc Surg* 2004;39:1209-18. 73. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS, Hess KR, Brooks B, et al. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg* 1986;3:389-404.
- [654] Mastracci TM, Eagleton MJ, Kuramochi Y, Bathurst S, Wolski K. Twelve-year results of fenestrated endografts for juxtarenal and group IV thoracoabdominal aneurysms. *J Vasc Surg* 2015;61:355-64.
- [655] Forbes TL, DeRose G, Lawlor DK, Harris KA. The association between a surgeon's learning curve with endovascular aortic aneurysm repair and previous institutional experience. *Vasc Endovascular Surg* 2007;41:14-8.
- [656] Greenberg RK, Clair D, Srivastava S, Bhandari G, Turc A, Hampton J, et al. Should patients with challenging anatomy be offered endovascular aneurysm repair? *J Vasc Surg* 2003;38:990-6.
- [657] Lachat M, Mayer D, Pfammatter T, Criado FJ, Rancic Z, Larzon T, et al. Periscope endograft technique to revascularize the left subclavian artery during thoracic endovascular aortic repair. *J*

Endovasc Ther 2013;20:728-34. 68S Oderich et al Journal of Vascular Surgery Дополнение от января 2021 г.

- [658] Lachat M, Veith FJ, Pfammatter T, Glenck M, Bettex D, Mayer D, et al. Chimney and periscope grafts observed over 2 years after their use to revascularize 169 renovisceral branches in 77 patients with complex aortic aneurysms. J Endovasc Ther 2013;20:597-605.
- [659] Montelione N, Pecoraro F, Puipe G, Chaykovska L, Rancic Z, Pfammatter T, et al. A 12-year experience with chimney and periscope grafts for treatment of type I endoleaks. J Endovasc Ther 2015;22:568-74.
- [660] Lobato AC. Sandwich technique for aortoiliac aneurysms extending to the internal iliac artery or isolated common/internal iliac artery aneurysms: a new endovascular approach to preserve pelvic circulation. J Endovasc Ther 2011;18:106-11.
- [661] McWilliams RG, Murphy M, Hartley D, Lawrence-Brown MM, Harris PL. In situ stent-graft fenestration to preserve the left subclavian artery. J Endovasc Ther 2004;11:170-4.
- [662] Redlinger RE Jr, Ahanchi SS, Panneton JM. In situ laser fenestration during emergent thoracic endovascular aortic repair is an effective method for left subclavian artery revascularization. J Vasc Surg 2013;58:1171-7.
- [663] Malina M, Sonesson B. In situ fenestration: a novel option for endovascular aortic arch repair. J Cardiovasc Surg (Torino) 2015;56:355-62.
- [664] Kasprzak PM, Kobuch R, Schmid C, Kopp R. Long-term durability of aortic arch in situ stent graft fenestration requiring lifelong surveillance. J Vasc Surg 2017;65:538-41.
- [665] Oderich GS, Ribeiro M, Hofer J, Wigham J, Cha S, Chini J, et al. Prospective, nonrandomized study to evaluate endovascular repair of pararenal and thoracoabdominal aortic aneurysms using fenestrated-branched endografts based on supraceliac sealing zones. J Vasc Surg 2017;65: 1249-59.e10.
- [666] Mastracci TM, Greenberg RK, Eagleton MJ, Hernandez AV. Durability of branches in branched and fenestrated endografts. J Vasc Surg 2013;57:926-33; discussion: 933.
- [667] Martin-Gonzalez T, Pincon C, Maurel B, Hertault A, Sobocinski J, Spear R, et al. Renal outcomes following fenestrated and branched endografting. Eur J Vasc Endovasc Surg 2015;50:420-30.
- [668] Reilly LM, Rapp JH, Grenon SM, Hiramoto JS, Sobel J, Chuter TA. Efficacy and durability of endovascular thoracoabdominal aortic aneurysm repair using the caudally directed cuff technique. J Vasc Surg 2012;56:53-63; discussion: 63-4. Journal of Vascular Surgery Том 73, Номер 1S Oderich et al 69S
- [669] Tenorio ER, Kärkkäinen JM, Mendes BC, DeMartino RR, Macedo TA, Diderrich A, et al. Outcomes of directional branches using self-expandable or balloon-expandable stent grafts during endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. J Vasc Surg 2020;71: 1489- 1502.e6.

- [670] Kasprzak PM, Gallis K, Cucuruz B, Pfister K, Janotta M, Kopp R. Editor's choice — temporary aneurysm sac perfusion as an adjunct for prevention of spinal cord ischemia after branched endovascular repair of thoracoabdominal aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014;48:258- 65.
- [671] O'Callaghan A, Mastracci TM, Eagleton MJ. Staged endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms limits incidence and severity of spinal cord ischemia. *J Vasc Surg* 2015;61:347-54.e1.
- [672] Eagleton MJ, Greenberg RK. Spinal and visceral ischemia after endovascular aortic repair. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2010;51:71-83.
- [673] Maurel B, Delclaux N, Sobocinski J, Hertault A, Martin-Gonzalez T, Moussa M, et al. The impact of early pelvic and lower limb reperfusion and attentive peri-operative management on the incidence of spinal cord ischemia during thoracoabdominal aortic aneurysm endovascular repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2015;49:248-54.
- [674] Lioupis C, Corriveau MM, Mackenzie KS, Obrand DI, Steinmetz OK, Ivancev K, et al. Paraplegia prevention branches: a new adjunct for preventing or treating spinal cord injury after endovascular repair of thoracoabdominal aneurysms. *J Vasc Surg* 2011;54:252-7.
- [675] Harrison SC, Agu O, Harris PL, Ivancev K. Elective sac perfusion to reduce the risk of neurologic events following endovascular repair of thoracoabdominal aneurysms. *J Vasc Surg* 2012;55:1202-5.
- [676] Banga PV, Oderich GS, Reis de Souza L, Hofer J, Cazares Gonzalez ML, Pulido JN, et al. Neuromonitoring, cerebrospinal fluid drainage, and selective use of iliofemoral conduits to minimize risk of spinal cord injury during complex endovascular aortic repair. *J Endovasc Ther* 2016;23:139-49.
- [677] Etz CD, Homann TM, Plestis KA, Zhang N, Luehr M, Weisz DJ, et al. Spinal cord perfusion after extensive segmental artery sacrifice: can paraplegia be prevented? *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31:643-8.
- [678] Etz CD, Kari FA, Mueller CS, Silovitz D, Brenner RM, Lin HM, et al. The collateral network concept: a reassessment of the anatomy of spinal cord perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:1020-8.
- [679] Etz CD, Weigang E, Hartert M, Lonn L, Mestres CA, Di Bartolomeo R, et al. Contemporary spinal cord protection during thoracic and thoracoabdominal aortic surgery and endovascular aortic repair: a position paper of the vascular domain of the European Association for CardioThoracic Surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:943-57.
- [680] Drews JD, Patel HJ, Williams DM, Dasika NL, Deeb GM. The impact of acute renal failure on early and late outcomes after thoracic aortic endovascular repair. *Ann Thorac Surg* 2014;97:2027-33.
- [681] Piffaretti G, Mariscalco G, Bonardelli S, Sarcina A, Gelpi G, Bellosta R, et al. Predictors and outcomes of acute kidney injury after thoracic aortic endograft repair. *J Vasc Surg* 2012;56:1527-34.

- [682] Silver SA, Shah PM, Chertow GM, Harel S, Wald R, Harel Z. Risk prediction models for contrast induced nephropathy: systematic review. *BMJ* 2015;351:h4395.
- [683] Wichmann JL, Katzberg RW, Litwin SE, Zwerner PL, De Cecco CN, Vogl TJ, et al. Contrast-induced nephropathy. *Circulation* 2015;132:1931-6.
- [684] Eng J, Wilson RF, Subramaniam RM, Zhang A, Suarez- Cuervo C, Turban S, et al. Comparative effect of contrast media type on the incidence of contrast-induced nephropathy: a systematic review and meta-analysis. *Ann Intern Med* 2016;164:417-24.
- [685] Wang N, Qian P, Kumar S, Yan TD, Phan K. The effect of N- acetylcysteine on the incidence of contrast-induced kidney injury: a systematic review and trial sequential analysis. *Int J Cardiol* 2016;209:319-27.
- [686] Eng J, Subramaniam RM, Wilson R, Turban S, Choi MJ, Zhang A, et al. Contrast-induced nephropathy: comparative effects of different contrast media. *Comparative Effectiveness Review No. 155*. Rockville, Md: Agency for Healthcare Research and Quality (US); 2016.
- [687] DeSart K, Scali ST, Feezor RJ, Hong M, Hess PJ Jr, Beaver TM, et al. Fate of patients with spinal cord ischemia complicating thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg* 2013;58:635-42.e2.
- [688] DeSart K, Scali ST, Feezor RJ, Hong M, Hess PJ Jr, Beaver TM, et al. Fate of patients with spinal cord ischemia complicating thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg* 2013;58:635-42.e2.
- [689] Buth J, Harris PL, Hobo R, van Eps R, Cuypers P, Duijm L, et al. Neurologic complications associated with endovascular repair of thoracic aortic pathology: incidence and risk factors. A study from the European Collaborators on Stent/ Graft Techniques for Aortic Aneurysm Repair (EUROSTAR) registry. *J Vasc Surg* 2007;46:1103-10.
- [690] Eagleton MJ, Shah S, Petkosevek D, Mastracci TM, Greenberg RK. Hypogastric and subclavian artery patency affects onset and recovery of spinal cord ischemia associated with aortic endografting. *J Vasc Surg* 2014;59:89-94.
- [691] O'Callaghan A, Mastracci TM, Eagleton MJ. Staged endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms limits incidence and severity of spinal cord ischemia. *J Vasc Surg* 2015;61:347-54.
- [692] Acher CW, Wynn MM, Hoch JR, Popic P, Archibald J, Turnipseed WD. Combined use of cerebral spinal fluid drainage and naloxone reduces the risk of paraplegia in thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 1994;19:236-46.
- [693] Acher C, Acher CW, Marks E, Wynn M. Intraoperative neuroprotective interventions prevent spinal cord ischemia and injury in thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg* 2016;63:1458-65.
- [694] Escobar GA, Upchurch GR Jr. Management of thoracoabdominal aortic aneurysms. *Curr Probl Surg* 2011;48: 70-133

- [695] Melissano G, Kahlberg A, Bertoglio L, Chiesa R. Endovascular exclusion of thoracic aortic aneurysms with the 1- and 2-component Zenith TX2 TAA endovascular grafts: analysis of 2-year data from the TX2 pivotal trial. *J Endovasc Ther* 2011;18:338-49.
- [696] Bobadilla JL, Wynn M, Tefera G, Acher CW. Low incidence of paraplegia after thoracic endovascular aneurysm repair with proactive spinal cord protective protocols. *J Vasc Surg* 2013;57:1537-42.
- [697] Banga PV, Oderich GS, Reis de Souza L, Hofer J, Cazares Gonzalez ML, Pulido JN, et al. Neuromonitoring, cerebrospinal fluid drainage, and selective use of iliofemoral conduits to minimize risk of spinal cord injury during complex endovascular aortic repair. *J Endovasc Ther* 2016;23:139-49.
- [698] Arnaoutakis DJ, Arnaoutakis GJ, Beaulieu RJ, Abularrage CJ, Lum YW, Black JH 3rd. Results of adjunctive spinal drainage and/or left subclavian artery bypass in thoracic endovascular aortic repair. *Ann Vasc Surg* 2014;28:65-73.
- [699] Keith CJ Jr, Passman MA, Carignan MJ, Parmar GM, Nagre SB, Patterson MA, et al. Protocol implementation of selective postoperative lumbar spinal drainage after thoracic aortic endograft. *J Vasc Surg* 2012;55:1-8.
- [700] Bisdas T, Panuccio G, Sugimoto M, Torsello G, Austermann M. Risk factors for spinal cord ischemia after endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2015;61:1408-16.
- [701] Ullery BW, Cheung AT, Fairman RM, Jackson BM, Woo EY, Bavaria J, et al. Risk factors, outcomes, and clinical manifestations of spinal cord ischemia following thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg* 2011;54:677-84.
- [702] Wong CS, Healy D, Canning C, Coffey JC, Boyle JR, Walsh SR. A systematic review of spinal cord injury and cerebrospinal fluid drainage after thoracic aortic endografting. *J Vasc Surg* 2012;56:1438-47.
- [703] Khan NR, Smalley Z, Nesvick CL, Lee SL, Michael LM 2nd. The use of lumbar drains in preventing spinal cord injury following thoracoabdominal aortic aneurysm repair: an updated systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg Spine* 2016;25:383-93.
- [704] Scali ST, Kim M, Kubilis P, Feezor RJ, Giles KA, Miller B, et al. Implementation of a bundled protocol significantly reduces risk of spinal cord ischemia after branched or fenestrated endovascular aortic repair. *J Vasc Surg* 2018;67: 409-23.
- [705] Ziza V, Canaud L, Molinari N, Branchereau P, Marty-Ane C, Alric P. Thoracic endovascular aortic repair: a single center's 15-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;151: 1595-603.e7.

- [706] Khashram M, He Q, Oh TH, Khanafer A, Wright IA, Vasudevan TM, et al. Late radiological and clinical outcomes of traumatic thoracic aortic injury managed with thoracic endovascular aortic repair. *World J Surg* 2016;40:1763-70.
- [707] Ullery BW, Tran K, Itoga NK, Dalman RL, Lee JT. Natural history of gutter-related type Ia endoleaks after snorkel/chimney endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2017;65:981-90.
- [708] Dowdall JF, Greenberg RK, WestK, Moon M, Lu Q, Francis C, et al. Separation of components in fenestrated and branched endovascular grafting — branch protection or a potentially new mode of failure? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;36:2-9.

Приложение А1.

Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Разработчик клинических рекомендаций:

6. Российское общество ангиологов и сосудистых хирургов
7. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
8. Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
9. Российское общество хирургов
10. Российское кардиологическое общество

Председатели

1. Академик РАН, Акчурин Р.С.
2. Академик РАН Алекян Б.Г.
3. Академик РАН Белов Ю.В.

Рабочая группа

1. Член-корр РАН Чарчян Э.Р.
2. Член-корр РАН Абуггов С.А.
3. Академик РАН Хубулава Г.Г.
4. Проф. Козлов Б.Н.
5. Проф. Гордеев М.Л.
6. Проф. Барбухатти К.О.
7. Проф. Аракелян В.С.
8. Д.м.н. Комаров Р.Н.
9. Д.м.н.. Богачев-Прокофьев А.В.
10. Д.м.н. Россейкин Е.В.
11. Д.м.н. Поляков Р.С.
12. Д.м.н. Имаев Т.Э.
13. Д.м.н. Светликов А.В.

14. Д.м.н. Панфилов Д.С.
15. К.м.н. Лепилин П.М.
16. К.м.н. Сирота Д.А.
17. К.м.н. Гапонов Д.П.
18. К.м.н. Хафизов Т. Н.
19. К.м.н. Сухоручкин В.А.
20. К.м.н. Брешенков Д.Г.

Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2.

Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

- Врач сердечно-сосудистый хирург
- Врач-кардиолог
- Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
- Врач-аритмолог
- Врач ультразвуковой диагностики
- Врач функциональной диагностики
- Врач-рентгенолог
- Врач-терапевт
- Врач общей практики

Методы сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой рекомендаций являются публикации, включенные в базы данных PubMed, Scopus, Google Scholar. Глубина поиска составила 40 лет.

Методы оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы П1 и П2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы П3, П4 и П5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы

две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

Таблица П1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций (ЕОК)	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	
IIb	Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред	Не рекомендуется применять

Таблица П2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

Уровни достоверности доказательств (ЕОК)	
А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
В	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
С	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

Таблица ПЗ. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

Уровни достоверности доказательств (УДД)	
<p>Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)</p>	
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»

5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов
---	---

Таблица П4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

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

Таблица П5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

Уровень убедительности рекомендации (УРР)	
<p>Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)</p>	
А	<p>Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)</p>
В	<p>Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)</p>
С	<p>Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)</p>

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию — не реже чем один раз в три года, — а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение АЗ.

Справочные материалы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. О внесении изменений в отдельные законодательные акты Российской Федерации по вопросам применения информационных технологий в сфере охраны здоровья (ФЗ №242 от 29.07.2017)
3. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
4. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17.12.2015)
5. О Порядке организации медицинской реабилитации взрослых (Приказ Министерства здравоохранения РФ №778н от 31.07.2020)

Приложение Б.

Алгоритмы Ведения пациента

Рис. 1. Классификация аортальной недостаточности по типам (адаптировано из Н. Baumgartner и соавт., 2017, W.A. Zoghbi и соавт., 2017) (77, 79)

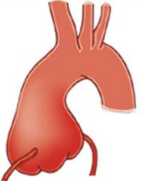
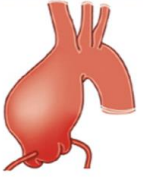
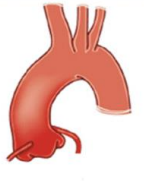
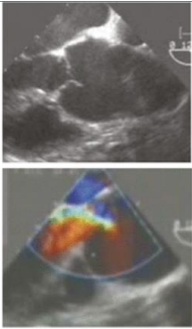
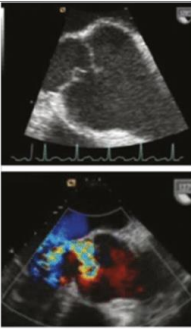
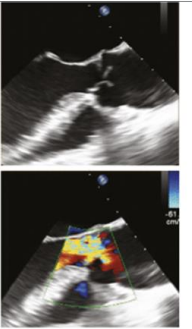









Аневризма корня аорты	Аневризма тубулярной части восходящей аорты	Изолированная АН (диаметр восходящей аорты <40 мм)
Тип I 	Тип II 	Тип III 
Обычная подвижность створок, центральный поток регургитации	Проплапс створок, эксцентричный поток регургитации	Укорочение/ограничение движений створок, массивная центральная или эксцентричная регургитация
		

Рис. 2. Классификация двустворчатого аортального клапана (по Н.-Н. Sievers, C. Schmidtke, 2007) (298, 299)

Главная категория: число «ложных» комиссур	Тип 1 (нет «ложных» комиссур)	Тип 2 (1 «ложная» комиссура)	Тип 3 (2 «ложные» комиссуры)
			

1 подкатегория	lat	ap	L – R	R – N	N – L	L – R / R – N
Позиция створок и «ложных» комиссур						
2 подкатегория						
Функция клапана	I – недостаточность S – стеноз B (I + S) – сочетание недостаточности и стеноза No – нормальная функция аортального клапана					

Алгоритм ведения пациента с аневризмой нисходящего грудного отдела аорты

