

Wytyczne ESC dotyczące rozpoznawania i leczenia chorób aorty w 2014 roku

Dokument dotyczy ostrych i przewlekłych chorób aorty piersiowej i brzusznej u osób dorosłych

Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) do spraw rozpoznawania i leczenia chorób aorty

Spis treści

Skróty i akronimy	1170
1. Przedmowa.....	1171
2. Wprowadzenie	1172
3. Prawidłowa i starzejąca się aorta	1173
4. Ocena aorty.....	1174
4.1. Badanie kliniczne	1174
4.2. Badania laboratoryjne	1175
4.3. Badania obrazowe	1175
4.3.1. RTG klatki piersiowej	1176
4.3.2. Badania ultrasonograficzne.....	1176
4.3.2.1. Echokardiografia przezklatkowa.....	1176
4.3.2.2. Echokardiografia przezprzelykowa.....	1177
4.3.2.3. Ultrasonografia jamy brzusznej.....	1177
4.3.3. Tomografia komputerowa.....	1177
4.3.4. Pozytonowa tomografia emisyjna/tomografia komputerowa	1178
4.3.5. Rezonans magnetyczny	1178
4.3.6. Aortografia	1179
4.3.7. Ultrasonografia wewnątrznaczyniowa.....	1179
4.4. Ocena sztywności aorty.....	1179
5. Opcje leczenia.....	1180
5.1. Zasady leczenia zachowawczego.....	1180
5.2. Leczenie wewnątrznaczyniowe	1180
5.2.1. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej.....	1180
5.2.1.1. Technika.....	1180
5.2.1.2. Powikłania.....	1181
5.2.2. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty brzusznej.....	1181
5.2.2.1. Technika.....	1181
5.2.2.2. Powikłania.....	1182
5.3. Leczenie operacyjne	1183
5.3.1. Aorta wstępująca.....	1183
5.3.2. Łuk aorty.....	1184
5.3.3. Aorta zstępująca.....	1184
5.3.4. Aorta piersiowo-brzuszna	1184
5.3.5. Aorta brzuszna	1185
6. Ostre zespoły aortalne aorty piersiowej	1185
6.1. Definicja	1185
6.2. Patologia i klasyfikacja.....	1185
6.3. Ostre rozwarstwienie aorty	1187
6.3.1. Definicja i klasyfikacja.....	1187
6.3.2. Epidemiologia	1187

6.3.3. Obraz kliniczny i powikłania	1187
6.3.3.1. Ból w klatce piersiowej	1187
6.3.3.2. Niedomykalność aortalna	1188
6.3.3.3. Niedokrwienie mięśnia sercowego	1188
6.3.3.4. Zastoinowa niewydolność serca.....	1188
6.3.3.5. Masywny wysięk w jamie opłucnej.....	1188
6.3.3.6. Powikłania płucne	1188
6.3.3.7. Omdlenie.....	1188
6.3.3.8. Objawy neurologiczne	1188
6.3.3.9. Niedokrwienie kręzki	1188
6.3.3.10. Niewydolność nerek.....	1189
6.3.4. Badania laboratoryjne	1189
6.3.5. Diagnostyka obrazowa w ostrym rozwarstwieniu aorty	1189
6.3.5.1. Echokardiografia.....	1190
6.3.5.2. Tomografia komputerowa.....	1190
6.3.5.3. Rezonans magnetyczny	1191
6.3.5.4. Aortografia	1191
6.3.6. Postępowanie diagnostyczne	1191
6.3.7. Leczenie	1193
6.3.7.1. Rozwarstwienie aorty typu A	1193
6.3.7.2. Leczenie rozwarstwienia aorty typu B.....	1195
6.3.7.2.1. Niepowikłane rozwarstwienie aorty typu B	1195
6.3.7.2.1.1. Leczenie zachowawcze	1195
6.3.7.2.1.2. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej	1195
6.3.7.2.2. Powikłane rozwarstwienie aorty typu B — leczenie wewnątrznaczyniowe	1195
6.3.7.2.2.1. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej	1195
6.3.7.2.2.2. Leczenie operacyjne.....	1195
6.4. Krwiak śródścienny.....	1196
6.4.1. Definicja	1196
6.4.2. Rozpoznanie	1196
6.4.3. Przebieg naturalny, zmiany morfologiczne i powikłania	1196
6.4.4. Wskazania do leczenia operacyjnego i wewnątrznaczyniowego zabiegu naprawczego aorty piersiowej	1197
6.4.4.1. Krwiak śródścienny typu A.....	1197
6.4.4.2. Krwiak śródścienny typu B.....	1197
6.5. Penetrujące owrzodzenie aorty	1197
6.5.1. Definicja	1197
6.5.2. Diagnostyka obrazowa	1198
6.5.3. Postępowanie.....	1198
6.5.4. Leczenie interwencyjne.....	1198
6.6. Tętniak rzekomy aorty	1199
6.7. (Ograniczone) pęknięcie tętniaka aorty	1199
6.7.1. Ograniczone pęknięcie tętniaka aorty piersiowej.....	1199
6.7.1.1. Obraz kliniczny	1199
6.7.1.2. Postępowanie diagnostyczne	1199
6.7.1.3. Leczenie	1199
6.8. Pourazowe uszkodzenie aorty	1200
6.8.1. Definicja, epidemiologia i klasyfikacja	1200
6.8.2. Obraz kliniczny i rozpoznanie	1200
6.8.3. Wskazania do leczenia w pourazowym uszkodzeniu aorty	1201
6.8.4. Leczenie zachowawcze pourazowego uszkodzenia aorty	1201
6.8.5. Leczenie operacyjne pourazowego uszkodzenia aorty	1201
6.8.6. Leczenie wewnątrznaczyniowe pourazowego uszkodzenia aorty.....	1201
6.8.7. Długookresowa obserwacja po pourazowym uszkodzeniu aorty.....	1201
6.9. Jatrogenne rozwarstwienie aorty.....	1202

7. Tętniaki aorty	1202
7.1. Tętniaki aorty piersiowej	1203
7.1.1. Rozpoznanie	1203
7.1.2. Anatomia	1203
7.1.3. Ocena.....	1203
7.1.4. Przebieg naturalny	1204
7.1.4.1. Powiększanie się aorty w przypadku rodzinnych tętniaków aorty piersiowej	1204
7.1.4.2. Powiększanie się aorty zstępującej.....	1204
7.1.4.3. Ryzyko rozwarstwienia aorty	1204
7.1.5. Interwencje.....	1204
7.1.5.1. Tętniaki aorty wstępującej.....	1204
7.1.5.2. Tętniaki łuku aorty	1205
7.1.5.3. Tętniaki aorty zstępującej.....	1206
7.2. Tętniak aorty brzusznej	1206
7.2.1. Definicja	1206
7.2.2. Czynniki ryzyka.....	1206
7.2.3. Przebieg naturalny	1206
7.2.4. Rozpoznanie	1206
7.2.4.1. Obraz kliniczny	1206
7.2.4.2. Diagnostyka obrazowa	1207
7.2.4.3. Badania przesiewowe w kierunku tętniaka aorty brzusznej w populacjach wysokiego ryzyka	1207
7.2.5. Postępowanie w przypadku małych tętniaków aorty brzusznej	1208
7.2.5.1. Zwalczanie czynników ryzyka.....	1208
7.2.5.2. Leczenie zachowawcze	1208
7.2.5.3. Obserwacja małych tętniaków aorty brzusznej.....	1209
7.2.6. Zabiegi naprawcze tętniaków aorty brzusznej.....	1210
7.2.6.1. Przedoperacyjna ocena sercowo-naczyniowa	1210
7.2.6.2. Zabiegi naprawcze aorty w przypadku bezobjawowych tętniaków aorty brzusznej	1210
7.2.6.3. Otwarta operacja naprawcza tętniaka aorty	1210
7.2.6.4. Wewnątrznaczyniowe zabiegi naprawcze tętniaków aorty	1210
7.2.6.5. Rozważania porównujące postępowania w przypadku tętniaków aorty brzusznej	1211
7.2.7. (Ograniczone) pęknięcie tętniaka aorty brzusznej.....	1212
7.2.7.1. Obraz kliniczny	1212
7.2.7.2. Postępowanie diagnostyczne	1212
7.2.7.3. Leczenie	1212
7.2.8. Rokowanie długookresowe i obserwacja po zabiegu naprawczym tętniaka aorty	1213
8. Choroby aorty o podłożu genetycznym	1213
8.1. Chromosomalne i dziedziczne zespoły z tętniakami aorty piersiowej i rozwarstwieniem	1214
8.1.1. Zespół Turnera	1214
8.1.2. Zespół Marfana	1214
8.1.3. Zespół Ehlersa-Danlosa typu IV lub typu naczyniowego.....	1214
8.1.4. Zespół Loeysa-Dietza	1215
8.1.5. Zespół krętości tętnic	1215
8.1.6. Zespół tętniaki–zapalenie kości i stawów.....	1215
8.1.7. Niezespołowe rodzinne tętniaki aorty piersiowej i rozwarstwienia	1216
8.1.8. Genetyka i dziedziczenie tętniaków aorty brzusznej.....	1216
8.2. Choroby aorty związane z dwupłatkową zastawką aortalną	1217
8.2.1. Epidemiologia	1217
8.2.1.1. Dwupłatkowa zastawka aortalna.....	1217
8.2.1.2. Powiększanie aorty wstępującej w przypadku zastawki dwupłatkowej	1217
8.2.1.3. Rozwarstwienie aorty	1217
8.2.1.4. Dwupłatkowa zastawka aortalna i koarktacja	1217
8.2.2. Przebieg naturalny	1218
8.2.3. Patofizjologia.....	1218
8.2.4. Rozpoznanie	1218
8.2.4.1. Obraz kliniczny	1218
8.2.4.2. Obrazowanie	1218

8.2.4.3. Badania przesiewowe wśród krewnych.....	1218
8.2.4.4. Obserwacja.....	1218
8.2.5. Leczenie.....	1218
8.2.6. Rokowanie.....	1218
8.3. Koarktacja aorty.....	1219
8.3.1. Wprowadzenie.....	1219
8.3.2. Postępowanie diagnostyczne.....	1219
8.3.3. Leczenie operacyjne lub interwencyjne przezcewnikowe.....	1219
9. Miażdżycza aorty.....	1220
9.1. Choroba zakrzepowo-zatorowa aorty.....	1220
9.1.1. Epidemiologia.....	1220
9.1.2. Rozpoznanie.....	1221
9.1.3. Leczenie.....	1221
9.1.3.1. Leki przeciwzakrzepowe (leki przeciw płytkowe a antagoniści witaminy K).....	1221
9.1.3.2. Leki hipolipemizujące.....	1221
9.1.3.3. Postępowanie operacyjne i interwencyjne.....	1221
9.2. Ruchoma zakrzepica aorty.....	1222
9.3. Zamknięcie aorty na podłożu miażdżycy.....	1222
9.4. Zwapnienia aorty.....	1222
9.5. Aorta typu „rafy koralowej”.....	1222
10. Zapalenie aorty.....	1222
10.1. Definicja, typy i rozpoznanie.....	1222
10.1.1. Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic.....	1223
10.1.2. Choroba Takayasu.....	1223
10.2. Leczenie.....	1223
11. Guzy aorty.....	1224
11.1. Pierwotne nowotwory złośliwe aorty.....	1224
12. Obserwacja długookresowa w chorobach aorty.....	1224
12.1. Przewlekłe rozwarstwienie aorty.....	1224
12.1.1. Definicja i klasyfikacja.....	1224
12.1.2. Obraz kliniczny.....	1224
12.1.3. Rozpoznanie.....	1225
12.1.4. Leczenie.....	1225
12.2. Obserwacja po interwencjach dotyczących aorty piersiowej.....	1226
12.2.1. Obserwacja kliniczna.....	1226
12.2.2. Badania obrazowe po TEVAR.....	1226
12.2.3. Badania obrazowe po operacji aorty piersiowej.....	1226
12.3. Obserwacja pacjentów po interwencji z powodu tętniaka aorty brzusznej.....	1226
12.3.1. Obserwacja po EVAR.....	1226
12.3.2. Obserwacja po operacji otwartej.....	1226
13. Ograniczenia w dowodach naukowych.....	1227
14. Dodatek.....	1228
15. Dodatek internetowy.....	1228
Rozdział 4.3. Badania obrazowe: dodatkowa tabela 1.....	1228
Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.2.1. Echokardiografia przezklatkowa: dodatkowa rycina 1.....	1233
Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.2.2. Echokardiografia przezprzelykowa: dodatkowa rycina 2.....	1233
Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.2.3. Ultrasonografia jamy brzusznej: dodatkowa rycina 3.....	1233
Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.5. Rezonans magnetyczny: dodatkowa rycina 4.....	1234
Rozdział 4.3.6. Aortografia: dodatkowa rycina 5.....	1234
Rozdział 4.3.6. Aortografia: dodatkowa rycina 6.....	1235
Rozdział 4.3.7. Ultrasonografia wewnątrzmaczyniowa: dodatkowa rycina 7.....	1235

Rozdział 4.3.7. Ultrasonografia wewnętrzznacyniowa: dodatkowa rycina 8	1236
Rozdział 5.3.1. Aorta wstępująca: dodatkowa rycina 9.....	1236
Rozdział 5.3.2. Łuk aorty: dodatkowa rycina 10.....	1237
Rozdział 5.3.2. Łuk aorty: dodatkowa rycina 11.....	1237
Rozdziały 5.3.3. Aorta zstępująca i 5.3.4. Aorta piersiowo-brzuszną: dodatkowa rycina 12.....	1238
Rozdział 5.3.4. Aorta piersiowo-brzuszną: dodatkowa rycina 13	1238
Rozdział 6.4.3. Przebieg naturalny, zmiany morfologiczne i powikłania: dodatkowa rycina 14	1238
Rozdział 7.2.4.2. Diagnostyka obrazowa: dodatkowa rycina 15	1239
Rozdział 7.2.5.3. Obserwacja małych tętniaków aorty brzusznej: dodatkowa tabela 2	1239
Rozdział 9.1.2. Rozpoznanie: dodatkowa tabela 3.....	1240
Rozdział 10.2. Leczenie: dodatkowa tabela 4.....	1240
Piśmiennictwo	1241

Wytyczne ESC dotyczące rozpoznawania i leczenia chorób aorty w 2014 roku

Dokument dotyczy ostrych i przewlekłych chorób aorty piersiowej i brzusznej u osób dorosłych

Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) do spraw rozpoznawania i leczenia chorób aorty

Autorzy/członkowie Grupy Roboczej: Raimund Erbel*, przewodniczący (Niemcy), Victor Aboyans*, przewodniczący (Francja), Catherine Boileau (Francja), Eduardo Bossone (Włochy), Roberto Di Bartolomeo (Włochy), Holger Eggebrecht (Niemcy), Arturo Evangelista (Hiszpania), Volkmar Falk (Szwajcaria), Herbert Frank (Austria), Oliver Gaemperli (Szwajcaria), Martin Grabenwöger (Austria), Axel Haverich (Niemcy), Bernard Jung (Francja), Athanasios John Manolis (Grecja), Folkert Meijboom (Holandia), Christoph A. Nienaber (Niemcy), Marco Roffi (Szwajcaria), Hervé Rousseau (Francja), Udo Sechtem (Niemcy), Per Anton Sirnes (Norwegia), Regula S. von Allmen (Szwajcaria), Christiaan J.M. Vrints (Belgia)

Komisja Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego do spraw Wytycznych Postępowania (*ESC Committee for Practice Guidelines*):

Jose Luis Zamorano, przewodniczący (Hiszpania), Stephan Achenbach (Niemcy), Helmut Baumgartner (Niemcy), Jeroen J. Bax (Holandia), Héctor Bueno (Hiszpania), Veronica Dean (Francja), Christi Deaton (Wielka Brytania), Çetin Erol (Turcja), Robert Fagard (Belgia), Roberto Ferrari (Włochy), David Hasdai (Izrael), Arno Hoes (Holandia), Paulus Kirchhof (Niemcy/Wielka Brytania), Juhani Knuuti (Finlandia), Philippe Kolh (Belgia), Patrizio Lancellotti (Belgia), Ales Linhart (Czechy), Petros Nihoyannopoulos (Wielka Brytania), Massimo F. Piepoli (Włochy), Piotr Ponikowski (Polska), Per Anton Sirnes (Norwegia), Juan Luis Tamargo (Hiszpania), Michał Tendera (Polska), Adam Torbicki (Polska), William Wijns (Belgia), Stephan Windecker (Szwajcaria)

*Autorzy, do których należy kierować korespondencję:

Raimund Erbel, Department of Cardiology, West-German Heart Centre Essen, University Duisburg-Essen, Hufelandstrasse 55, DE-45122 Essen, Germany, tel: +49 201 723 4801; faks: +49 201 723 5401; e-mail: erbel@uk-essen.de
Victor Aboyans, Department of Cardiology, CHRU Dupuytren Limoges, 2 Avenue Martin Luther King, 87042 Limoges, France, tel: +33 5 55 05 63 10; faks: +33 5 55 05 63 84; e-mail: vaboyans@live.fr

W opracowaniu tego dokumentu uczestniczyli również inne organizacje ESC:

Stowarzyszenia ESC: *Acute Cardiovascular Care Association (ACCA)*, *European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI)*, *European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI)*

Rady ESC: *Council for Cardiology Practice (CCP)*

Grupy Robocze ESC: *Cardiovascular Magnetic Resonance*, *Cardiovascular Surgery*, *Grown-up Congenital Heart Disease*, *Hypertension and the Heart*, *Nuclear Cardiology and Cardiac Computed Tomography*, *Peripheral Circulation*, *Valvular Heart Disease*

Niniejsze wytyczne ESC opublikowano wyłącznie do użytku prywatnego i edukacyjnego. Nie zezwala się na wykorzystywanie w celach komercyjnych. Żadna część wytycznych ESC nie może być tłumaczona ani kopiowana w żadnej postaci bez wcześniejszej pisemnej zgody ESC. Pozwolenie można uzyskać, zwracając się z pisemną prośbą do wydawnictwa *Oxford University Press*, wydawcy czasopisma *European Heart Journal* i strony upoważnionej do wydawania takich zezwoleń w imieniu ESC.

Oświadczenie: Wytyczne ESC reprezentują stanowisko tego towarzystwa i powstały po dokładnej ocenie dowodów naukowych dostępnych w czasie, kiedy przygotowywano niniejszy dokument. ESC nie ponosi odpowiedzialności w przypadku jakichkolwiek sprzeczności, rozbieżności i/lub niejednoznaczności między wytycznymi ESC a jakimikolwiek innymi oficjalnymi zaleceniami lub wytycznymi wydanymi przez odpowiednie instytucje zdrowia publicznego, zwłaszcza w odniesieniu do właściwego wykorzystywania strategii opieki zdrowotnej lub leczenia. Zachęca się pracowników opieki zdrowotnej, aby w pełni uwzględniali te wytyczne ESC, gdy dokonują oceny klinicznej, a także kiedy określają i realizują medyczne strategie prewencji, diagnostyki lub leczenia. Wytyczne nie znoszą jednak w żaden sposób indywidualnej odpowiedzialności pracowników opieki zdrowotnej za podejmowanie właściwych i dokładnych decyzji z uwzględnieniem stanu zdrowia danego pacjenta i po konsultacji z danym pacjentem oraz, jeżeli jest to właściwe i/lub konieczne, z opiekunem pacjenta. Wytyczne ESC nie zwalniają też pracowników opieki zdrowotnej z konieczności pełnego i dokładnego rozważenia odpowiednich oficjalnych uaktualnionych zaleceń lub wytycznych wydanych przez kompetentne instytucje zdrowia publicznego w celu odpowiedniego postępowania z każdym pacjentem w świetle naukowo akceptowanych danych odnoszących się do ich zobowiązań etycznych i zawodowych. Na pracownikach opieki zdrowotnej spoczywa również odpowiedzialność za weryfikację zasad i przepisów odnoszących się do leków i urządzeń w momencie ich stosowania (przepisywania).

© *The European Society of Cardiology* 2014. Wszystkie prawa zastrzeżone. Prośby o zezwolenia prosimy kierować na adres e-mail: journals.permissions@oup.com

Tłumaczenie: dr n. med. Paweł Stasiorowski; korekty: dr n. med. Urszula Grochowicz, dr hab. n. med. Bronisław Bednarz, prof. dr hab. n. med. Krzysztof J. Filipiak, prof. nadzw. UR dr hab. n. med. Kazimierz Widenka

Recenzenci dokumentu: Petros Nihoyannopoulos, koordynator recenzji (Wielka Brytania), Michał Tendera, koordynator recenzji (Polska), Martin Czerny (Szwajcaria), John Deanfield (Wielka Brytania), Carlo Di Mario (Wielka Brytania), Mauro Pepi (Włochy), Maria Jesus Salvador Taboada (Hiszpania), Marc R. van Sambeek (Holandia), Charalambos Vlachopoulos (Grecja), Jose Luis Zamorano (Hiszpania)

Recenzentów dokumentu ze strony narodowych towarzystw kardiologicznych wchodzących w skład ESC wymieniono w Dodatku.

Formularze dotyczące potencjalnych konfliktów interesów autorów i recenzentów są dostępne na stronie internetowej ESC pod adresem www.escardio.org/guidelines

Słowa kluczowe: wytyczne, choroby aorty, tętniak aorty, ostry zespół aortalny, rozwarstwienie aorty, krwíak śródcíenny, penetrujące owrzodzenie aorty, pourazowe uszkodzenie aorty, tętniak aorty brzusznej, leczenie wewnątrznaczyniowe, chirurgia naczyniowa, wrodzone choroby aorty, genetyczne choroby aorty, zakrzepowo-zatorowe choroby aorty, zapalenie aorty, guzy aorty

Skróty i akronimy

3D	trójwymiarowy	IVUS	ultrasonografia wewnątrznaczyniowa
AAA	tętniak aorty brzusznej	LCC	lewy płatek wieńcowy
AAS	ostry zespół aortalny	LDS	zespół Loeyesa-Dietza
ACC	<i>American College of Cardiology</i>	MASS	<i>Multicentre Aneurysm Screening Study</i>
ACE	konwertaza angiotensyny	MESA	<i>Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis</i>
AD	rozwarstwienie aorty	MPR	rekonstrukcja wielopłaszczyznowa
ADAM	<i>Aneurysm Detection and Management</i>	MRA	angiografia rezonansu magnetycznego
AHA	<i>American Heart Association</i>	MRI	rezonans magnetyczny
AJAX	<i>Amsterdam Acute Aneurysm</i>	MSCT	wielorzędowa tomografia komputerowa
AO	aorta	NA	nie dotyczy
AOS	zespół tętniaki–zapalenie kości i stawów	NCC	płatek niewieńcowy
ARCH	<i>Aortic Arch Related Cerebral Hazard</i>	ns-TAAD	niezespółowe tętniaki aorty piersiowej i jej rozwarstwienie
ATS	zespół krętości tętnic	OR	iloraz szans
BAV	dwupłatkowa zastawka aortalna	OVER	<i>Open Versus Endovascular Repair</i>
BSA	powierzchnia ciała	OxVasc	<i>Oxford Vascular study</i>
CI	przedział ufności	PARTNER	<i>Placement of AoRtic TraNscathetER Valves</i>
CoA	koarkatacja aorty	PAU	penetrujące owrzodzenie aorty
CPG	<i>Committee for Practice Guidelines</i>	PICSS	<i>Patent Foramen Ovale in Cryptogenic Stroke study</i>
CSF	płyn mózgowo-rdzeniowy	PET	pozytonowa tomografia emisyjna
CT	tomografia komputerowa	RCCA	prawa tętnica szyjna wspólna
DREAM	<i>Dutch Randomized Aneurysm Management</i>	RCC	prawy płatek wieńcowy
EBCT	tomografia komputerowa strumienia elektronów	RCT	badanie kliniczne z randomizacją
EKG	elektrokardiogram	RR	ryzyko względne
EDSIV	zespół Ehlersa-Danlosa typ IV	RTG	rentgenogram
ESC	<i>European Society of Cardiology</i>	SIRS	zespół ogólnoustrojowej reakcji zapalnej
ESH	<i>European Society of Hypertension</i>	SMC	komórka mięśni gładkich
EVAR	wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty	TAA	tętniak aorty piersiowej
FDG	¹⁸ F-fluorodeoksyglukoza	TAAD	tętniaki i rozwarstwienie aorty piersiowej
FL	światło rzekome	TAI	pourazowe uszkodzenie aorty
GCA	olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic	TEE	echokardiografia przezprzełykowa
GERAADA	<i>German Registry for Acute Aortic Dissection Type A</i>	TEVAR	wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej
IAD	jatrogenne rozwarstwienie aorty	TGF	transformujący czynnik wzrostu
IMH	krwíak śródcíenny	TI	tętnica tarczowa najniższa (<i>A. thyroidea ima</i>)
INSTEAD	<i>Investigation of Stent Grafts in Patients with type B Aortic Dissection</i>	TL	światło prawdziwe
IRAD	<i>International Registry of Aortic Dissection</i>	TS	zespół Turnera
		TTE	echokardiografia przezklatkowa

UKSAT	<i>UK Small Aneurysm Trial</i>
ULP	projekcja przypominająca owrzodzenie
WARSS	<i>Warfarin-Aspirin Recurrent Stroke Study</i>

1. Przedmowa

W wytycznych podsumowuje się i ocenia wszystkie dowody naukowe dostępne w chwili ich pisania dotyczące konkretnego zagadnienia, a mają one na celu wspieranie lekarzy w wyborze najlepszych strategii postępowania właściwych dla danego pacjenta z określoną chorobą, uwzględniając wpływ na wyniki, jak również stosunek korzyści do ryzyka w przypadku metod diagnostycznych lub leczniczych. Wytyczne i zalecenia powinny pomagać lekarzom w podejmowaniu decyzji w ich codziennej praktyce. Jednak ostateczne decyzje dotyczące danego pacjenta powinny być podejmowane przez lekarza odpowiedzialnego za leczenie w porozumieniu z pacjentem i jego opiekunem, jeśli jest to konieczne.

W ostatnich latach zarówno Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne (ESC), jak i inne towarzystwa i organizacje wydały wiele wytycznych. Z uwagi na ich wpływ na praktykę kliniczną ustalono kryteria jakości stosowane przy tworzeniu zaleceń, aby wszystkie decyzje stały się przejrzyste dla ich użytkowników. Zalecenia dotyczące opracowywania i wydawania wytycznych ESC są dostępne na stronie internetowej ESC (<http://www.escardio.org/guidelinesurveys/esc-guidelines/about/Pages/rules-writing.aspx>). Wytyczne ESC przedstawiają oficjalne stanowisko ESC na dany temat i są systematycznie uaktualniane.

Członkowie niniejszej Grupy Roboczej zostali wybrani przez ESC do reprezentowania lekarzy zaangażowanych w opiekę medyczną nad pacjentami z tą chorobą. Wybrani eksperci w tej dziedzinie dokonali wszechstronnego przeglądu opublikowanych dowodów naukowych dotyczących postępowania (w tym rozpoznawania, leczenia, prewencji i rehabilitacji) w danym schorzeniu zgodnie z zasadami przyjętymi przez Komitet ESC ds. Wytycznych Postępowania (ESC CPG). Dokonano krytycznej oceny zabiegów diagnostycznych i terapeutycznych, w tym oceny stosunku korzyści do ryzyka. Uwzględniono szacunkowe obliczenia dotyczące

oczekiwanych efektów leczenia w większych populacjach, jeżeli takie dane były dostępne. Poziom dowodów i siłę zaleceń odnoszących się do poszczególnych sposobów postępowania wyważono i skategoryzowano, posługując się uprzednio zdefiniowanymi klasyfikacjami, które przedstawiono w tabelach 1 i 2.

Ekspertki wchodzący w skład zespołów tworzących i recenzujących wytyczne wypełnili formularze deklaracji konfliktów interesów, które mogą być postrzegane jako realne lub potencjalne źródła takich konfliktów. Powyższe formularze połączono w jeden dokument, który jest dostępny na stronie internetowej (<http://www.escardio.org/guidelines>). Jakikolwiek zmiany w oświadczeniach dotyczących konfliktów interesów powstałe w czasie przygotowywania wytycznych muszą być zgłaszane do ESC, a formularze odpowiednio uaktualniane. Grupa Robocza otrzymała wsparcie finansowe wyłącznie od ESC, bez żadnego zaangażowania przemysłu medycznego.

Komitet ds. Wytycznych Postępowania ESC nadzoruje i koordynuje przygotowywanie nowych wytycznych przez grupy robocze, grupy ekspertów lub panele uzgodnieniowe. Komitet jest również odpowiedzialny za proces uzyskiwania poparcia dla wytycznych. Wytyczne ESC są poddawane dokładnej recenzji przez CPG oraz ekspertów zewnętrznych. Po wprowadzeniu odpowiednich zmian wytyczne są akceptowane przez wszystkich ekspertów będących członkami Grupy Roboczej. Ostateczna wersja dokumentu jest zatwierdzana przez CPG do publikacji w *European Heart Journal*. Wytyczne opracowano po uważnym rozważeniu wiedzy naukowej i medycznej oraz dowodów dostępnych w momencie opracowywania tego dokumentu.

Zadanie opracowywania Wytycznych ESC obejmuje nie tylko integrację najnowszych badań naukowych, ale także stworzenie narzędzi edukacyjnych i programów wdrażania zaleceń. W celu ułatwienia wdrażania wytycznych opracowywane są skrócone wersje kieszonkowe, slajdy podsumowujące, broszury z niezbędnymi wiadomościami, karty podsumowujące dla niespecjalistów, a także wersje elektroniczne do użytku w urządzeniach cyfrowych (smart-

Tabela 1. Klasy zaleceń

Klasa zaleceń	Definicja	Sugestia dotycząca zastosowania
Klasa I	Dowody z badań naukowych i/lub powszechna zgodność opinii, że dane leczenie lub zabieg są korzystne, przydatne, skuteczne	Jest zalecane/jest wskazane
Klasa II	Sprzeczne dowody z badań naukowych i/lub rozbieżność opinii na temat przydatności/skuteczności danego leczenia lub zabiegu	
Klasa IIa	Dowody/opinie przemawiają w większości za przydatnością/skutecznością	Należy rozważyć
Klasa IIb	Przydatność/skuteczność jest gorzej potwierdzona przez dowody/opinie	Można rozważyć
Klasa III	Dowody z badań naukowych lub powszechna zgodność opinii, że dane leczenie lub zabieg nie są przydatne/skuteczne, a w niektórych przypadkach mogą być szkodliwe	Nie zaleca się

Tabela 2. Poziomy wiarygodności danych

Poziom A	Dane pochodzące z wielu randomizowanych prób klinicznych lub metaanaliz
Poziom B	Dane pochodzące z jednej randomizowanej próby klinicznej lub dużych badań nierandomizowanych
Poziom C	Uzgodniona opinia ekspertów i/lub dane pochodzące z małych badań, badań retrospektywnych, rejestrów

fonach itd.). Są to wersje skrócone, w związku z tym w razie potrzeby powinno się zawsze sięgać do pełnej wersji tekstu, która jest dostępna bezpłatnie na stronie internetowej ESC. Krajowe towarzystwa naukowe należące do ESC zachęca się do propagowania, tłumaczenia oraz wdrażania wytycznych ESC. Programy wdrażania wytycznych są potrzebne, ponieważ wykazano, że dokładne wykorzystywanie zaleceń może korzystnie wpływać na kliniczne wyniki leczenia.

Potrzebne są również badania i rejestry dla weryfikacji, czy codzienna praktyka jest zgodna z tym co jest zalecane w wytycznych, uzupełniając w ten sposób pętlę między badaniem klinicznym, pisaniem wytycznych, ich rozpowszechnianiem oraz wdrażaniem do praktyki klinicznej.

Lekarzy zachęca się do pełnego korzystania z niniejszych wytycznych ESC przy podejmowaniu decyzji klinicznych, jak również przy ustalaniu i wdrażaniu strategii medycznych dotyczących zapobiegania, diagnostyki i leczenia. Jednak stosowanie się do wytycznych ESC w żaden sposób nie zwalnia lekarza z osobistej odpowiedzialności za podejmowanie odpowiednich i trafnych decyzji uwzględniających stan zdrowia każdego pacjenta, po konsultacji z chorym i, kiedy jest to konieczne, z opiekunem pacjenta. Na pracownikach opieki zdrowotnej spoczywa odpowiedzialność za weryfikację stosowanych zasad i regulacji dotyczących leków i urządzeń medycznych w momencie ich zastosowania (przepisywania).

2. Wprowadzenie

Oprócz choroby wieńcowej i choroby tętnic obwodowych, do szerokiego spektrum chorób tętnic zalicza się choroby aorty. Należą do nich: tętniaki aorty, ostre zespoły aortalne (AAS) w tym rozwarstwienie aorty (AD), krwiałk śródścienny (IMH), penetrujące owróżdzenie miażdżycowe (PAU) oraz pourazowe uszkodzenie aorty (TAI), tętniak rze-komy, pęknięcie aorty, zmiany miażdżycowe i zapalne, jak również choroby genetyczne (np. zespół Marfana) i wrodzone nieprawidłowości, w tym koarktacja aorty (CoA).

Podobnie do chorób innych tętnic, choroby aorty mogą zostać zdiagnozowane po długim okresie rozwoju subklinicznego lub mogą przebiegać w sposób ostry. Ostry zespół aortalny jest często pierwszym objawem choroby, w którego przypadku konieczne jest szybkie rozpoznanie i podjęcie odpowiednich decyzji w celu poprawy wyjątkowo niekorzystnego rokowania.

Niedawno w projekcie *Global Burden Disease 2010* wykazano, że łączny globalny współczynnik umieralności z powodu tętniaków aorty i AD zwiększył się z 2,49/100 000 mieszkańców do 2,78/100 000 mieszkańców między rokiem 1990 i 2010, przy czym współczynnik ten był wyższy u mężczyzn [1, 2]. Z kolei częstość występowania i zachorowalność na tętniaki aorty brzusznej zmniejszyły się w ciągu ostatnich dwóch dekad. Obciążenie chorobą wzrasta z wiekiem, dotyka ona dużo częściej mężczyzn niż kobiety [2].

Dokument Grupy Roboczej ESC dotyczący rozwarstwienia aorty, opublikowany w 2001, był jednym z pierwszych na świecie dokumentów dotyczących chorób aorty i został zaaprobowany przez *American College of Cardiology (ACC)* [3]. Od tamtego czasu nastąpiła istotna poprawa metod diagnostycznych obrazowania aorty, w szczególności nastąpił rozwój technik wielorzędowej tomografii komputerowej (MSCT) i rezonansu magnetycznego (MRI). W ciągu ostatnich 10 lat wzrosła ilość danych dotyczących nowych technik wewnątrznaczyniowych i operacyjnych. Opublikowano dane z licznych rejestrów, takich jak *International Registry of Aortic Dissection (IRAD)* [4] oraz *German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA)* [5] oraz dokumenty uzgodnieniowe [6, 7] (w tym ostatnie wytyczne dotyczące diagnostyki i postępowania z pacjentami z chorobą aorty piersiowej autorstwa kilku towarzystw amerykańskich) [8], jak i ogólnokrajowe oraz regionalne badania populacyjne i dokumenty przedstawiające stanowiska [9–11]. Dlatego ESC zdecydowało się na opublikowanie uaktualnionych wytycznych dotyczących rozpoznawania i leczenia chorób aorty w jej odcinku piersiowym i brzuszny. Położono nacisk na szybkie i skuteczne strategie diagnostyczne i postępowanie terapeutyczne, w tym leczenie zachowawcze, wewnątrznaczyniowe i operacyjne, które często są łączone. Dodatkowo omówiono szczegółowo choroby genetyczne, wrodzone nieprawidłowości, tętniaki aorty i AD.

W następnym rozdziale opisano prawidłową i starzejącą się aortę. Na ocenę aorty składają się badanie kliniczne i badania laboratoryjne, a w głównej mierze oparta jest na badaniach obrazowych w tym ultrasonografii, tomografii komputerowej (CT) i MRI. Leczenie wewnątrznaczyniowe odgrywa coraz ważniejszą rolę w leczeniu chorób aorty, chociaż w wielu sytuacjach potrzebne jest leczenie operacyjne. W przypadku ostrych zespołów wieńcowych szybka diagnostyka różnicowa między ostrym zespołem wieńcowym a AAS jest trudna — ale bardzo ważna, ponieważ leczenie tych stanów nagłych istotnie się różni. Tętniaki aorty piersiowej i brzusznej (odpowiednio TAA i AAA) są często wykrywane przypadkowo. Programy przesiewowe w kierunku AAA w ramach podstawowej opieki zdrowotnej są stopniowo realizowane w Europie. Ponieważ współczynniki przeżycia po ostrym zespole aortalnym stale się poprawiają, specjalny rozdział poświęcono przewlekłemu AD i obserwacji pacjentów po ostrej fazie AAS. Szczególny nacisk położono na genetyczne i wrodzone choroby aorty, ponieważ

w ich przypadku działania prewencyjne odgrywają ważną rolę w zapobieganiu późniejszym powikłaniom. Choroby aorty u pacjentów w podeszłym wieku często mają postać choroby zakrzepowo-zatorowej lub zwężenia miażdżycowego. Zwapnienie aorty może być dużym problemem dla metod operacyjnych lub interwencyjnych. Istotne jest uwzględnienie zwapniałej aorty typu „rafa koralowa” w diagnostyce różnicowej. Omówiono także zapalenie aorty i guzy aorty.

Co ważniejsze, niniejszy dokument podkreśla wartość podejścia holistycznego, postrzegania aorty jako jednego narządu. Faktycznie, w licznych przypadkach (np. chorób genetycznych) mogą współistnieć różne zmiany chorobowe aorty, co ilustruje zwiększone prawdopodobieństwo wystąpienia TAA w przypadku AAA, tworząc arbitralne rozróżnienie między tymi dwoma obszarami — z TAA leczonymi w przeszłości przez kardiochirurgów i AAA przez chirurgów naczyniowych — chociaż ten podział może istnieć w warunkach akademickich.

Niniejsze wytyczne są wynikiem bliskiej współpracy między lekarzami z obszarów różnych specjalności: kardiologii, radiologii, kardiochirurgii i chirurgii naczyniowej oraz genetyki. Osoby te pracowały razem, mając na celu dostarczenie środowisku medycznemu przewodnika pozwalającego na szybką diagnostykę i podejmowanie decyzji w chorobach aorty. W przeszłości leczenie takich pacjentów optymalnie powinno koncentrować się w „klinikach aorty”, z zaangażowaniem wielodyscyplinarnego zespołu, dla zapewnienia podejmowania optymalnych dla każdego pacjenta decyzji klinicznych, zwłaszcza w przypadku przewlekłych stadiów choroby. Co istotne, w przypadku większości zabiegów operacyjnych na aorcie można wykazać zależność między wielkością szpitala a wynikami. W przypadku aorty piersiowej w prospektywnej, klinicznej bazie danych dotyczącej kardiochirurgii i chirurgii klatki piersiowej, obejmującej > 13 000 pacjentów poddanych elektrywnym procedurom w obrębie opuszki aorty i zastawki aorty–aorty wstępującej, stwierdzono zależność między wzrostem liczby przypadków w ośrodku a niższą nieskorygowaną i skorygowaną względem ryzyka umieralnością [12]. Umieralność operacyjna była o 58% niższa u poddawanych zabiegowi operacyjnemu w największych ośrodkach w porównaniu z najmniejszymi. Gdy wielkość ośrodka oceniano jako zmienną ciągłą, zależność była nieliniowa, ze znamiennej negatywną zależnością między śmiertelnością skorygowaną względem ryzyka a liczbą zabiegów w dolnym ich zakresie (liczba zabiegów < 30–40 przypadków/r.) [12]. Przeprowadzona w Stanach Zjednoczonych analiza zależności między wielkością szpitala a wynikami w przypadku zabiegu naprawczego ostrego AD typu A także pokazała znamiennej korelację ujemną między liczbą zabiegów wykonywanych w szpitalu a śmiertelnością (34% w mniejszych szpitalach vs. 25% w większych; $p = 0,003$) w przypadku pacjentów poddawanych nagłej lub pilnej naprawie ostrego AD typu A [13].

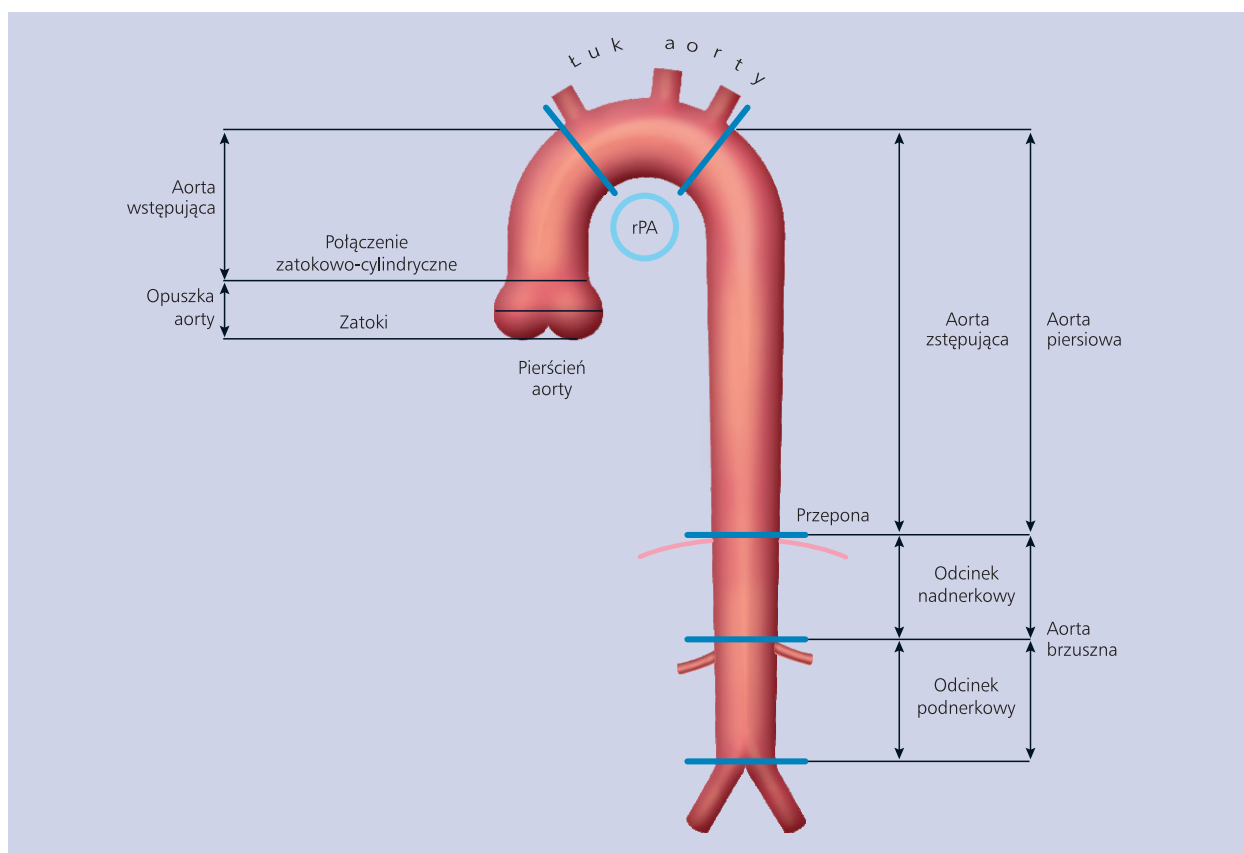
Podobną zależność przedstawiono w przypadku zabiegu naprawczego tętniaków aorty piersiowo-brzuszej, pokazując niemal podwojenie śmiertelności szpitalnej w małych ośrodkach (mediana zabiegów 1 procedura/r.) w porównaniu ze szpitalami o dużej liczbie pacjentów (mediana zabiegów 12 procedury/r.; śmiertelność 27 vs. 15%; $p < 0,001$) [14] przy wykonywaniu otwartej operacji naprawczej niepękniętego i pękniętego tętniaka zstępującej aorty piersiowej [15]. Podobnie kilka doniesień wykazało zależność liczebność–wynik dla interwencji w przypadku AAA. W analizie wyników otwartych operacji naprawczych z powodu AAA w 131 niemieckich szpitalach [16] opisano niezależny związek między roczną liczbą zabiegów a śmiertelnością. W ogólnokrajowej analizie wyników w szpitalach w Wielkiej Brytanii wykonanie elektrywnego zabiegu operacyjnego z powodu AAA w dużych ośrodkach było znamiennej związane z zależną od liczebności ośrodka poprawą śmiertelności i pobytu szpitalnego, chociaż nie opisano zależności między liczebnością a wynikiem w przypadku zabiegów naprawczych pękniętych AAA [17]. Wyniki dotyczące leczenia wewnątrznacyniowego są bardziej sprzeczne. Chociaż nie stwierdzono zależności między wielkością ośrodka a wynikami w przypadku wewnątrznacyniowego zabiegu naprawczego aorty piersiowej (TEVAR) [18], to jedno doniesienie z Wielkiej Brytanii wskazuje na taki związek dla wewnątrznacyniowego zabiegu naprawczego aorty (EVAR) [19]. Ogólnie dane te potwierdzają potrzebę zakładania specjalistycznych ośrodków, tak zwanych „zespołów aortalnych” w całej Europie; jednak w nagłych przypadkach (np. AD typu A lub pęknięcie AAA) należy unikać przenoszenia pacjenta, jeśli lokalnie dostępne są wystarczające możliwości leczenia zachowawczego oraz chirurgicznego oraz wystarczające doświadczenie personelu.

Na końcu niniejszego dokumentu wymieniono główne braki w dowodach naukowych w wielu sytuacjach, celem nakreślenia kluczowych kierunków dla dalszych badań.

3. Prawidłowa i starzejąca się aorta

Aorta jest największym naczyniem, transportującym w czasie średniego okresu życia prawie 200 milionów litrów krwi do tkanek. Przepona dzieli ją na aortę piersiową i brzuszna (ryc. 1). Ściana aorty składa się histologicznie z trzech warstw: cienkiej błony wewnętrznej wyściełanej śródbłonkiem; grubej błony środkowej charakteryzującej się obecnością koncentrycznych blaszek włókien elastycznych i włókien kolagenowych ze strefą graniczną blaszek sprężystej wewnętrznej i zewnętrznej, jak również komórkami mięśni gładkich; oraz błony zewnętrznej — przydanki zawierającej głównie kolagen, naczynia naczyń i naczynia limfatyczne [20, 21].

Poza funkcją naczynia aorta odgrywa, za pośrednictwem receptorów ciśnieniowych zlokalizowanych w aorcie wstępującej i łuku aorty, ważną rolę w kontroli układowego oporu



Rycina 1. Segmenty aorty wstępującej i zstępującej; rPA — prawa tętnica płucna

naczyniowego i częstotliwości rytmu serca. Wzrost ciśnienia w aorcie spowoduje zmniejszenie częstotliwości rytmu serca i układowego oporu naczyniowego, podczas gdy zmniejszenie ciśnienia w aorcie da wzrost częstotliwości rytmu serca i układowego oporu naczyniowego [20].

Dzięki swojej sprężystości, aorta pełni rolę „drugiej pompy” (efekt Windkessela) w czasie rozkurczu, co ma ogromne znaczenie — nie tylko dla perfuzji wieńcowej.

U zdrowych dorosłych średnice aorty zwykle nie przekraczają 40 mm i stopniowo zwężają się ku obwodowi. Podlegają wpływom kilku czynników, takich jak wiek, płeć, wielkość ciała [wzrost, masa ciała, powierzchnia ciała (BSA)] i ciśnienie tętnicze [21–26]. Wielkość poszerzania się aorty wynosi 0,9 mm u mężczyzn i 0,7 mm u kobiet na każdą dekadę życia [26]. Ten wolny, ale postępujący proces poszerzania się aorty w czasie od średniego do późnego wieku dorosłego jest uznawany za konsekwencję starzenia, związanego z większym stosunkiem kolagenu do elastyny, czemu towarzyszą wzrost sztywności i ciśnienia tętna [20, 23].

Aktualne dane dotyczące sportowców wskazują, że trening fizyczny *per se* ma tylko ograniczony wpływ na fizjologiczny remodeling opuszki aorty, jako że górna granica wartości prawidłowej (99. centyl) wynosi 40 mm u mężczyzn i 34 mm u kobiet [27].

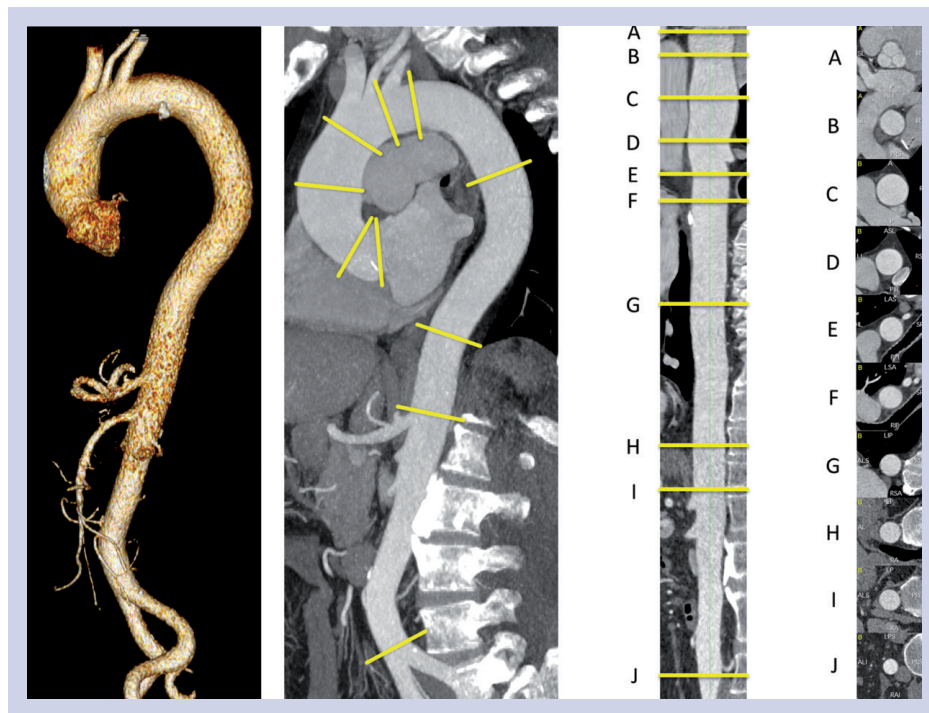
4. Ocena aorty

4.1. BADANIE KLINICZNE

Mimo że choroby aorty mogą być w licznych przypadkach nieme klinicznie, to szeroki zakres następujących objawów może być towarzyszyć różnym chorobom aorty:

- ostry głęboki, tępy lub pulsujący ból w klatce piersiowej lub jamie brzusznej, który może promieniować do pleców, pośladków, pachwin lub kończyn dolnych. Wskazuje na AD lub inny AAS, najlepiej opisuje go określenie „uczucie pęknięcia”;
- kaszel, duszność, trudności lub bóle przy polykaniu w przypadku dużych TAA;
- stały albo przerywany ból brzucha lub dyskomfort, uczucie pulsowania w jamie brzusznej lub uczucie pełności po spożyciu minimalnej porcji pokarmu w przypadku dużych AAA;
- udar mózgu, przemijający atak niedokrwienny lub chromanie przestankowe wtórne do miażdżycy aorty;
- chrypka spowodowana porażeniem lewego nerwu krtańowego w przypadku szybko postępujących zmian chorobowych.

Ocena wywiadu medycznego powinna się skupiać na optymalnym zrozumieniu dolegliwości pacjenta, poznaniu



Rycina 2. Aorta piersiowa i brzuszna w rekonstrukcji trójwymiarowej (obraz lewy boczny), przystrzalkowa rekonstrukcja wielopłaszczyznowa (MPR) wzdłuż linii środkowej (obraz lewy środkowy), wyprostowana-MPR wzdłuż linii środkowej z zaznaczonymi punktami orientacyjnymi (A-I) (prawa strona), ortogonalnie do linii środkowej przekroje poprzeczne w punktach orientacyjnych (A-I). Punkty orientacyjne A-J powinny być stosowane do opisywania średnic aorty: A — zatoki Valsalvy; B — połączenie zatokowo-cylindryczne; C — środkowa część aorty wstępującej (jak pokazano); D — proksymalna część łuku aorty (aorta w miejscu odejścia pnia ramiennogłowego); E — środkowa część łuku aorty (między lewą tętnicą szyjną wspólną a tętnicą podobojczykową); F — część proksymalna zstępującej aorty piersiowej (w przybliżeniu 2 cm dystalnie do lewej tętnicy podobojczykowej); G — środkowa część aorty zstępującej (poziom tętnic płucnych, jako łatwo rozpoznawalnych punktów orientacyjnych, jak pokazano); H — na wysokości przepony; I — przy odejściu pnia trzewnego; J — bezpośrednio przed rozdzieleniem aorty. (Dostarczona przez F. Nensa, Institute of Diagnostic and Interventional Radiology, Essen)

jego czynników ryzyka sercowo-naczyniowego, wywiadzie rodzinnym dotyczącym chorób tętnic, zwłaszcza obecności tętniaków i jakiegokolwiek wystąpienia AD lub nagłego zgonu.

W pewnych sytuacjach zgłaszane objawy może nakierować badanie przedmiotowe, które obejmuje palpację i osłuchiwanie jamy brzusznej i boku w poszukiwaniu wyraźnego pulsowania tętnic lub turbulentnego przepływu krwi powodującego powstawanie szmerów, chociaż te drugie występują bardzo rzadko. Należy porównać ciśnienie tętnicze na obu ramionach oraz zbadać tętno. Objawy i badanie kliniczne pacjentów z AD są przedstawione w punkcie 6.

4.2. BADANIA LABORATORYJNE

Wyjściowe badania laboratoryjne obejmują ocenę czynników ryzyka sercowo-naczyniowego [28]. Badania laboratoryjne odgrywają drugorzędą rolę w rozpoznawaniu ostrych chorób aorty, ale są użyteczne w diagnostyce różnicowej. Oznaczenie biomarkerów szybko po wystąpieniu objawów może pozwolić na wcześniejsze potwierdzenie prawidłowego rozpoznania za pomocą badań obrazowych, prowadząc do szybszego wdrożenia postępowania potencjalnie ratującego życie.

4.3. BADANIA OBRAZOWE

Aorta jest złożoną strukturą geometryczną, kilka pomiarów jest użytecznych w charakteryzowaniu jej kształtu i wielkości (patrz dodatkowa tab. 1). Jeśli jest to wykonalne, to pomiaru średnicy powinno się dokonywać prostopadle do osi przepływu w aorcie (patrz ryc. 2 oraz dodatkowe ryc. 1–4).

Standaryzacja pomiarów pozwala na lepszą ocenę zmian wielkości aorty w czasie oraz uniknięcie błędnych wniosków o powiększaniu się tętnicy. Skrupulatne porównywanie badań obraz obok obrazu i pomiary w powtarzanych badaniach (najlepiej z wykorzystaniem takich samych technik i metod obrazowania) mają decydujące znaczenie dla wykluczenia błędu przypadkowego.

Pomiary średnic aorty nie zawsze są bezpośrednie i należy pogodzić się z pewnymi ograniczeniami nieodłącznymi dla wszystkich technik obrazowania. Po pierwsze, żadna z technik obrazowania nie ma doskonałej rozdzielczości, a precyzyjne przedstawienie ścian aorty zależy od tego, czy wykorzysta się właściwe bramkowanie elektrokardiogramem (EKG). Także wiarygodne określenie średnicy aorty w tym samym jej segmencie na przełomie czasu wymaga standaryzowanego

pomiaru, włącznie z podobnym określeniem krawędzi (porównanie średnicy wewnętrznej do wewnętrznej, przodującej krawędzi do przodującej krawędzi lub zewnętrznej średnicy do zewnętrznej w zależności od metody obrazowej) [41, 43, 57, 58]. Nie określono dokładnie, czy pomiarów powinno się dokonywać w czasie skurczu czy rozkurczu, choć obrazy rejestrowane w czasie rozkurczu cechują się najlepszą powtarzalnością.

Zaleca się, jeśli jest to możliwe, aby największą średnicę tętniaka mierzyć prostopadłe do linii przechodzącej przez środek naczynia krwionośnego z trójwymiarowymi (3D) rekonstrukcjami skanów CT (ryc. 2) [59]. Ten sposób pozwala na bardziej dokładne i powtarzalne pomiary rzeczywistych wymiarów aorty w porównaniu ze średnicami na osiowych przekrojach poprzecznych, zwłaszcza w przypadku krętych lub zagiętych naczyń, gdy oś naczynia krwionośnego i oś czaszkowo-ogonowa pacjenta nie są równoległe [60]. Przy braku dostępności rekonstrukcji 3D i wielopłaszczyznowej, mała oś elipsy (mniejsza średnica) jest na ogół bliższa przybliżonej wartości prawdziwej maksymalnej średnicy tętniaka niż średnica osi wielkiej, zwłaszcza w przypadku krętych tętniaków [58]. Jednak nieprawidłowa aorta nie musi być strukturą okrągłą, zwłaszcza w przypadku krętych tętniaków, ekscentryczność pomiarów może być spowodowana wtedy przez skośne, poza osią, przecięcie aorty. Pomiary osi małej mogą niedoszacowywać prawdziwe wymiary tętniaka (dodatkowe ryc. 1–4). Wśród pacjentów z pomiarem w osi małej < 50 mm u 7% stwierdza się średnicę tętniaka > 55 mm przy pomiarze w osi wielkiej na zakrzywionych rekonstrukcjach wielopłaszczyznowych [61]. W porównaniu z pomiarami osiowymi średnicy w krótkiej osi lub małej osi pomiary średnicy maksymalnej prostopadłe do linii przechodzącej przez środek naczynia krwionośnego cechują się większą powtarzalnością [60]. Zmienność między pomiarami uzyskanymi przez różnych badaczy oraz przez jednego badacza oceniających CT z powodu AAA — zdefiniowane jako granice zgodności Blanda-Altmana — wynoszą odpowiednio w przybliżeniu 5 mm i 3 mm [43, 61–63]. W ten sposób, jakkolwiek zmiana > 5 mm w powtarzanych CT może być uznana za zmianę znamioną, a mniejsze zmiany są trudne do interpretacji. W porównaniu z CT badanie ultrasonograficzne systematycznie niedoszacowuje wymiary AAA średnio o 1–3 mm [61–65]. Zaleca się stosowanie identycznych technik obrazowania dla powtarzanych pomiarów oraz aby przed podjęciem decyzji terapeutycznych dokonać ponownej oceny wszystkich seryjnych skanów.

W przypadku żadnej techniki nie uzgodniono czy pomiary średnicy aorty powinny obejmować ścianę aorty czy też nie, mimo że różnice mogą być duże, zależne na przykład od ilości materiału zakrzepowego wyścielającego ścianę tętnicy [65]. Ostatnie dane prognostyczne (dotyczące zwłaszcza AAA) pochodziły z badań, w których włączano do pomiaru ścianę [66].

4.3.1. RTG klatki piersiowej

W wykonanym z innych wskazań RTG klatki piersiowej można przypadkowo wykryć nieprawidłowości dotyczące sylwetki aorty lub jej wielkości, prowadząc do wykonania dalszych badań obrazowych. W przypadku pacjentów z podejrzeniem AAS, RTG klatki piersiowej może w rzadkich przypadkach zidentyfikować inne przyczyny zgłaszanych objawów. Jednak w diagnostyce AAS RTG klatki piersiowej ma tylko ograniczoną wartość, szczególnie jeśli zmiany są ograniczone do aorty wstępującej [67]. W szczególności prawidłowa sylwetka aorty nie pozwala na wykluczenie tętniaka aorty wstępującej.

4.3.2. Badania ultrasonograficzne

4.3.2.1. Echokardiografia przezklatkowa

Ocena echokardiograficzna aorty jest rutynową częścią standardowego badania echokardiograficznego [68]. Mimo że echokardiografia przezklatkowa (TTE) nie jest techniką z wyboru do pełnej oceny aorty, to jest użyteczna w diagnostyce i obserwacji określonych segmentów aorty. Echokardiografia przezklatkowa jest najczęstszą techniką stosowaną w praktyce klinicznej do pomiarów proksymalnych segmentów aorty. Opuszka aorty jest uwidaczniata w projekcji przymostkowej w osi długiej i zmodyfikowanej koniuszkowej projekcji pięciodojowej; jednak w tych projekcjach ściany aorty są widziane z suboptymalnej rozdzielczości bocznej (dodatkowa ryc. 1).

Przydatne może być wykorzystanie zmodyfikowanej projekcji podżebrowej. Echokardiografia przezklatkowa pozwala także na ocenę zastawki aortalnej, która często jest zajęta w chorobach aorty wstępującej. Nadrzędne znaczenie dla oceny aorty piersiowej ma projekcja nadmostkowa — analiza łuku aorty powinna być elementem wszystkich przezklatkowych badań echokardiograficznych. Ta projekcja uwidaczniata głównie łuk aorty i jego odgałęzienia przy zmiennych długościach uwidocznionej aorty wstępującej i zstępującej; nie jest jednak możliwe zbadanie całej aorty piersiowej za pomocą TTE. Obraz aorty zstępującej w krótkiej osi można zarejestrować tylnie do lewego przedsionka w projekcji przymostkowej w osi długiej i projekcji czterodojowej. Przez obrót głowicy o 90° uzyskuje się projekcję w osi długiej i można uwidocznnić środkową część zstępującej aorty piersiowej. Natomiast zstępującą aortę brzuszną jest względnie łatwo uwidocznnić na lewo od żyły głównej dolnej w strzałkowych (górno-dolnych) projekcjach podżebrowych.

Echokardiografia przezklatkowa jest doskonałym badaniem obrazowym do powtarzanych pomiarów maksymalnych średnic opuszki aorty [57], do oceny niedomykalności aortalnej i wyznaczenia terminu elektywnego zabiegu operacyjnego w przypadku TAA. Ponieważ dominuje poszerzenie aorty w obszarze proksymalnym, TTE często wystarcza jako badanie przesiewowe [57]. W projekcji nadmostkowej można wykryć tętniaka łuku aorty, uwapnienie blaszki, skrzeplinę lub błonę rozwarstwienia aorty, jeśli jakość obrazów jest

wystarczająca. Oceniając przez to okno, można wysunąć podejrzenie koarktacji aorty z wykorzystaniem metody fali ciągłej doplera; za pomocą kolorowego obrazowania doplerowskiego można także wykryć przetrwały przewód tętniczy. Wykorzystując właściwe projekcje (patrz wyżej) można wykryć tętniakowate poszerzenie aorty, ucisk z zewnątrz, skrzepliny wewnątrzaoortalne i płaty rozwarstwienia aorty oraz ocenić model przepływu w aorcie brzusznej. Można uwidocznic dolny odcinek aorty brzusznej, poniżej tętnic nerkowych, aby wykluczyć AAA.

4.3.2.2. Echokardiografia przezprzełykowa

Względna bliskość przełyku i aorty piersiowej pozwala na uzyskanie obrazów o dużej rozdzielczości za pomocą echokardiografii przezprzełykowej (TEE) o wyższej częstotliwości (dodatkowa ryc. 2) [68]. Także obrazowanie wielopłaszczyznowe pozwala na poprawę oceny aorty od jej opuszki do aorty zstępującej [68]. Echokardiografia przezprzełykowa jest badaniem półinwazyjnym wymagającym sedacji i ścisłej kontroli ciśnienia tętniczego, jak również wykluczenia chorób przełyku. Najważniejsze dla TEE projekcje do oceny aorty wstępującej, opuszki aorty i zastawki aortalnej to wysoka TEE w osi długiej (kąt 120–150°) i osi krótkiej (kąt 30–60°) [68]. Z powodu przeszkody spowodowanej obecnością prawego oskrzela i tchawicy, krótki segment dystalnej aorty wstępującej, bezpośrednio przed tętnicą bezimienną, pozostaje niewidoczny („miejsce ślepe”). Obrazy aorty wstępującej często zawierają artefakty spowodowane odbijaniem się od tylnej ściany aorty wstępującej lub tylnej ściany prawej tętnicy płucnej, widoczne jako poziome linie wewnątrz światła aorty poruszające się równoległe z odbijającymi strukturami; co można zweryfikować w prezentacji M [69, 70]. Aortę zstępującą z łatwością można uwidocznic w projekcjach w osi krótkiej (0°) i długiej (90°) od pnia trzewnego do lewej tętnicy podobojczykowej. Przy dalszym wycofywaniu głowicy uwidacznia się łuk aorty.

W porównaniu z TEE dwuwymiarowym 3D TEE w czasie rzeczywistym może oferować pewne korzyści, ale nie określono jeszcze dobrze charakteryzującego to badanie wzrostu wartości klinicznej [71].

4.3.2.3. Ultrasonografia jamy brzusznej

Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej (dodatkowa ryc. 3) pozostaje podstawową techniką obrazową stosowaną w przypadku chorób aorty brzusznej z uwagi na możliwość dokładnego pomiaru wielkości aorty, wykrywania zmian chorobowych w obrębie ścian, takich jak skrzepliny przyścienne lub blaszki oraz z uwagi na powszechną dostępność, bezbolesność i niski koszt. Ultrasonografia metodą dupleks dostarcza dodatkowych informacji dotyczących przepływu w aorcie.

Monitorowanie doplerowskie ze znakowaniem kolorem znajduje duże zastosowanie w przypadku rozwarstwienia aorty brzusznej, do wykrywania perfuzji zarówno fałszywego, jak i prawdziwego światła oraz potencjalnych miejsc powrotu lub

zamknięcia odpływów (np. tętnic biodrowych) [72]. Obecnie obrazowanie doplerowskie tkanek umożliwia ocenę podatności aorty; obrazowanie ultrasonograficzne 3D aorty może dostarczyć ważnych informacji dotyczących jej geometrii, zwłaszcza w przypadku tętniaka. Badania ultrasonograficzne z kontrastem są użyteczne w wykrywaniu, lokalizowaniu i pomiarze przecieków okołoprotezowych, w przypadku stosowania EVAR do obserwacji pacjentów po zastosowaniu tej techniki [73]. Dla optymalizacji obrazowania, ultrasonografię aorty brzusznej wykonuje się po 8–12 godzinach od posiłku, co zmniejsza ilość gazu w jelitach. Zazwyczaj głowice z matrycą krzywoliniową o częstotliwości 2,5–5 MHz pozwalają na optymalną wizualizację aorty, ale głowice z matrycą fazową stosowane w echokardiografii mogą pozwolić na uzyskanie obrazów o wystarczającej jakości u wielu pacjentów [74]. Ocena ultrasonograficzna aorty brzusznej jest zwykle wykonywana u pacjenta znajdującego się w pozycji leżącej na wznak, przy czym mogą być także przydatne pozycje leżące na boku. Badanie ultrasonograficzne aorty brzusznej zwykle składa się z obrazów podłużnych i poprzecznych, od przepony po rozdwojenie aorty. Przed dokonaniem pomiaru średnicy należy uzyskać obraz aorty na tyle okrągły, na ile jest to możliwe, aby zagwarantować, że wybrany obraz jest prostopadły do osi podłużnej. W tym przypadku, przednio-tylny wymiar zmierzony od jednej krawędzi zewnętrznej do drugiej uznaje się za wymiar odpowiadający średnicy aorty. Pomiar średnicy poprzecznej jest mniej dokładny. W niejednoznacznych przypadkach, zwłaszcza jeśli przebieg aorty jest kręty, średnicę przednio-tylną można zmierzyć w projekcji podłużnej, ze średnicą prostopadłą do podłużnej osi aorty. W przeglądzie powtarzalności pomiarów średnicy aorty [75] powtarzalność między różnymi badającymi była przedstawiana jako granice zgodności i pozostawała w zakresie od $\pm 1,9$ mm do $\pm 10,5$ mm dla przednio-tylnej średnicy, przy czym zmienność ± 5 mm jest zwykle uznawana za „akceptowalną”. Należy zachować dystans do danych uzyskanych w czasie obserwacji pacjentów, stąd kliniczne znaczenie niewielkiej progresji, poniżej tych granic, jest trudne do ustalenia.

4.3.3. Tomografia komputerowa

Tomografia komputerowa odgrywa kluczową rolę w diagnostyce, stratyfikacji ryzyka i postępowaniu w przypadku chorób aorty. O przewadze tego badania nad innymi technikami obrazowania stanowią: krótki czas wymagany do uzyskania i przetworzenia obrazu, możliwość uzyskania pełnego zestawu danych 3D dotyczących całej aorty oraz jego powszechna dostępność (ryc. 2).

Protokoły bramkowane EKG mają decydujące znaczenie w redukowaniu artefaktów ruchowych z opuszki aorty i aorty piersiowej [76, 77]. Skanery MSCT wyższej klasy (16-rzędowe lub lepsze) są preferowane z uwagi na ich większą rozdzielczość przestrzenną i czasową w porównaniu z urządzeniami niższej klasy [8, 76–79]. Zalecanym protokołem jest wykonanie

nie CT bez kontrastu, następnie angiografii CT z kontrastem, w szczególności przy podejrzeniu IMH lub AD. Uzyskanie obrazów opóźnionych zaleca się po zabiegu naprawczym tętniaka aorty z implantacją stentgraftu celem wykrywania przecieków okołoprotezowych. U części pacjentów przy skanowaniu aparatami 64-rzędowymi lub lepszymi jednoczesna angiografia wieńcowa CT może pozwolić na potwierdzenie lub wykluczenie obecności istotnej choroby wieńcowej przed przezcewnikowym lub operacyjnym zabiegiem naprawczym. Tomografia komputerowa pozwala na lokalizację segmentu zmienionego chorobowo, maksymalnej średnicy poszerzenia, obecności ogniska miażdżycy, skrzepliny, IMH, penetrującego owrzodzenia, zwapnienia, a w wybranych przypadkach rozszerzania się choroby na gałęzie aorty. W przypadku AD, CT może określić obecność i rozległość rozwarstwionych płatów aorty, wykryć obszary zagrożone zaburzeniami perfuzji oraz wynacynienie kontrastu, wskazujące na pęknięcie; może pozwolić na dokładne pomiary zatok Valsalvy, połączenia zatokowo-cylindrycznego i morfologii zastawki aortalnej. Dodatkowo, poszerzenie skanowanego obszaru do górnych gałęzi piersiowych i tętnic biodrowych oraz udowych może być pomocne przy planowaniu operacyjnych lub wewnątrz-naczyniowych zabiegów naprawczych.

U większości pacjentów z podejrzeniem AD, CT jest preferowaną początkową metodą obrazową [4]. W kilku doniesieniach dokładność diagnostyczna CT w wykrywaniu AD lub IMH aorty piersiowej opisywano jako doskonałą (łączna czułość 100%, łączna specyficzność 98%) [76]. Podobną dokładność diagnostyczną opisywano w przypadku wykrywania pourazowego uszkodzenia aorty [80, 81]. Inne prezentacje AAS, takie jak penetrujące owrzodzenie, skrzeplina, pseudo-tętniak i pęknięcie łatwo uwidocznili w CT, ale dane dotyczące dokładności są nieliczne, a opublikowane doniesienia ograniczone [82]. Wadą angiografii CT jest konieczność podania jodowego środka kontrastowego, który może wywoływać reakcje alergiczne lub niewydolność nerek. Stosowanie promieniowania jonizującego może ograniczać jego stosowanie u młodych osób, zwłaszcza u kobiet oraz ogranicza jego stosowanie w powtarzanych badaniach. Istotnie, średnia dawka efektywna promieniowania w czasie angiografii CT aorty jest szacowana na zakres 10–15 mSv. Ryzyko wystąpienia raka w związku z tym promieniowaniem jest znacznie większe u kobiet niż mężczyzn. Ryzyko jest zmniejszone (osiągnięcie *plateau*) < 50. roku życia [83].

4.3.4. Pozytonowa tomografia emisyjna/ tomografia komputerowa

Pozytonowa tomografia emisyjna (PET) jest obrazowaniem opartym na rozkładzie analogu glukozy ¹⁸F-fluorodeoksyglukozy (FDG), który jest wychwytywany z dużym powinowactwem przez komórki hipermetaboliczne (np. komórki zapalne) i może być stosowana do wykrywania zapalenia w obrębie dużych naczyń. Korzyści PET można

połączyć z obrazowaniem CT o dobrej rozdzielczości. Kilka publikacji wskazuje na możliwość zastosowania FDG PET do oceny zajęcia aorty w zapalnych chorobach naczyń (np. choroba Takayasu, GCA), do wykrywania zakażenia graftu wewnątrz-naczyniowego i śledzenia aktywności zapalnej w czasie określonego czasu leczenia [84–86]. Pozytonowa tomografia emisyjna może być także substytutem oceny aktywności zmian chorobowych i progresji choroby, jednak opublikowane pozycje piśmiennictwa są ograniczone do małych serii przypadków lub pojedynczych przypadków [86]. Badana jest obecnie jej wartość w wykrywaniu zakażenia graftu aorty [87].

4.3.5. Rezonans magnetyczny

Dzięki jego zdolności do uwidaczniania wewnętrznego kontrastu między przepływem krwi a ścianą naczynia, MRI dobrze nadaje się do diagnostyki chorób aorty (dodatkowa ryc. 4). W sposób wiarygodny pozwala on ocenić istotne cechy potrzebne przy podejmowaniu decyzji klinicznych, takie jak maksymalna średnica aorty, kształt i rozmiary aorty, zajęcie gałęzi aorty w tętniakowym jej poszerzeniu lub rozwarstwieniu aorty, stosunki do przylegających struktur i obecność skrzepliny przyściennej.

W stanach ostrych znaczenie MRI jest ograniczone z uwagi na mniejszą dostępność, trudniejsze monitorowanie niestabilnych pacjentów w czasie obrazowania oraz dłuższy czas uzyskiwania obrazów niż CT [79, 88]. Nie wykorzystuje promieniowania jonizującego i kontrastów jodowych, dlatego MRI dobrze sprawdza się w powtarzanych badaniach obserwacyjnych u (młodszych) pacjentów z rozpoznaną chorobą aorty.

Rezonans magnetyczny aorty zwykle rozpoczyna się sekwencjami echa spinowego tak zwanej „czarnej krwi” w celu przedstawienia kształtu aorty i jej średnicy oraz zobrazowania płata błony wewnętrznej w przypadku AD [89]. Sekwencje echa gradientowego stosowane w obserwacji stabilnych pacjentów pokazują zmiany średnic aorty w czasie cyklu pracy serca i turbulencje przepływu krwi — na przykład, w miejscach wrót wejścia i wyjścia AD, dystalnie do zastawek dwupłatkowych lub w niedomykalności aortalnej. Z dożylnym podaniem środka kontrastowego, gadolinu, MRI może być wykonane szybko, przedstawiając aortę i naczynia łuku jako angiogram 3D, bez potrzeby bramkowania EKG. Sekwencje z podaniem gadolinu mogą być wykonane dla zróżnicowania wolnego przepływu ze skrzepliną w świetle rzekomym (FL). Co ważniejsze, ocena obu źródeł i obrazów z projekcji o maksymalnej intensywności jest decydująca dla rozpoznania, ponieważ na obrazach tych okresowo może się nie udać uwidocznienie płata błony wewnętrznej. Ocena obu źródeł i obrazów z projekcji o maksymalnej intensywności jest potrzebna ponieważ w obrazach tych można niekiedy nie zauważyć rozwarstwiającej się błony i zarysu ściany. Technika czasowo-rozdzielczego badania MRI 3D zależnego od przepływu obrazuje całą aortę piersiową, dostarczając

wyjątkowej możliwości do wizualizacji i pomiarów modeli przepływu krwi. Można określić parametry ilościowe, takie jak szybkość fali tętna i parametry opisujące siły ścinania działające na ściany [90]. Wadą MRI są trudności w ocenie zwapnienia zastawki aortalnej w strefach zakotwiczenia, które są ważne dla szczelności stentgraftu. Potencjał gadolinu do wywierania działania nefrotoksycznego wydaje się mniejszy niż w przypadku środków kontrastowych stosowanych przy CT, ale należy uwzględnić go w związku z czynnością nerek.

4.3.6. Aortografia

Przecewnikowa inwazyjna aortografia pozwala uwioczyć światło aorty, gałęzie boczne i naczynia krążenia obocznego. Jako technika luminograficzna angiografia dostarcza precyzyjnych informacji o kształcie i wielkości aorty, jak również jakichkolwiek nieprawidłowościach (dodatkowe ryc. 5 i 6). Choroby samej ściany aorty mogą być często niezauważone, jak również wypełnione skrzepliną dyskretne tętniaki aorty. Dodatkowo angiografia pozwala na ocenę i, jeśli jest to potrzebne, leczenie chorób tętnic wieńcowych oraz gałęzi aorty. Umożliwia także ocenę stanu zastawki aortalnej i czynności lewej komory.

Z kolei angiografia jest zabiegiem inwazyjnym wymagającym stosowania środka kontrastowego. Uwidacznia tylko światło aorty, stąd może nie uwidocznić dyskretnych tętniaków aorty. Ponadto ta technika jest mniej powszechnie dostępna niż TTE czy CT. Z tego powodu nieinwazyjne metody obrazowania w dużej mierze zastąpiły aortografię jako badanie diagnostyczne pierwszego wyboru, zarówno u pacjentów z podejrzeniem AAS oraz z podejrzanym lub rozpoznanym przewlekłym AD. Aortografia może być jednak użyteczna jeśli wyniki badań nieinwazyjnych są niejednoznaczne lub niepełne. Porównanie głównych narzędzi do obrazowania stosowanych w diagnostyce chorób aorty przedstawiono w tabeli 3.

4.3.7. Ultrasonografia wewnątrznaczyniowa

W celu optymalizacji wizualizacji ściany aorty można zastosować ultrasonografię wewnątrznaczyniową (IVUS), zwłaszcza w trakcie leczenia wewnątrznaczyniowego (dodatkowa ryc. 7). Technika echokardiografii wewnątrzsercowej jest nawet bardziej wyrafinowana (dodatkowa ryc. 8).

4.4. OCENA SZTYWNOŚCI AORTY

Ściany tętnic sztywnieją wraz z wiekiem. Sztywność aorty jest jednym z najwcześniej wykrywalnych objawów niepożądanych zmian strukturalnych i czynnościowych w obrębie ściany naczynia krwionośnego, i co raz częściej jest uznawana za zastępczy punkt końcowy choroby sercowo-naczyniowej. Sztywność aorty ma niezależną wartość predykcyjną dla umieralności z wszystkich przyczyn i z przyczyn sercowo-naczyniowych, występowania incydentów wieńcowych zakończonych i niezakończonych zgonem, zakończonych zgonem udarów mózgu u pacjentów z różnymi poziomami ryzyka sercowo-naczyniowego, z większą wartością predykcyjną u pacjentów z wyższym wyjściowym ryzykiem sercowo-naczyniowym [92, 93]. Aktualnie stosuje się kilka nieinwazyjnych metod do oceny sztywności aorty, takich jak prędkość fali tętna i wskaźnik wzmocnienia. Prędkość fali tętna wyliczana jest jako odległość przebyta przez falę tętna, podzielona przez czas konieczny do przebycia tej odległości. Wzrost sztywności tętnic powoduje wzrost szybkości fali tętna w tętnicy. Prędkość fali tętna na odcinku tętnica szyjna–tętnica udowa jest metodą referencyjną pomiaru sztywności aorty, ze względu na prostotę badania, dokładność, powtarzalność i silną wartość predykcyjną wystąpienia nieprawidłowych wyników. Ostatnie wytyczne dotyczące nadciśnienia tętniczego zalecają pomiar sztywności tętnic jako element wszechstronnej oceny pacjentów z nadciśnieniem, celem wykrycia zeszywnienia dużych tętnic z dużą wartością predykcyjną i powtarzalnością [94]. W związku z ostatnim uzgodnieniem ekspertów

Tabela 3. Porównanie metod obrazowania aorty

Korzyści/wady	TTE	TEE	CT	MRI	Aortografia
Łatwość stosowania	+++	++	+++	++	+
Wiarygodność diagnostyczna	+	+++	+++	+++	++
Zastosowanie przy łóżku pacjenta/interwencyjne ^a	++	++	–	–	++
Powtarzanie badań	++	+	++(+) ^b	+++	–
Wizualizacja ściany aorty ^c	+	+++	+++	+++	–
Koszt	–	–	--	---	---
Napromienianie	0	0	---	–	--
Nefrotoksyczność	0	0	---	--	---

CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny; TEE — echokardiografia przezprzełykową; TTE — echokardiografia przezklatkową
+ oznacza wartość korzystną, – oznacza wartość niekorzystną. Liczba znaków wskazuje na oszacowaną potencjalną wartość

^aUltrasonografia wewnątrznaczyniowa może być stosowana do prowadzenia interwencji (patrz Dodatek)

^b+++ tylko do obserwacji po stentowaniu aorty (rozpórki metalowe), w innych przypadkach należy ograniczyć napromienianie

^cPET może być stosowana do zobrazowania podejrzananej choroby zapalnej aorty

Zalecenia dotyczące obrazowania aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
Zaleca się pomiar średnicy we wcześniej określonych anatomicznych punktach orientacyjnych, prostopadle do osi podłużnej	I	C	
W przypadku powtarzanego w czasie obrazowania aorty, celem oceny zmian średnicy zaleca się stosowanie metody obrazowania o najniższym ryzyku jatrogennym	I	C	
W przypadku powtarzanego w czasie obrazowania aorty, celem oceny zmian średnicy zaleca się stosowanie tej samej metody obrazowania z podobną metodą pomiaru	I	C	
Zaleca się, aby wszystkie użyteczne średnice aorty oraz nieprawidłowości były rejestrowane zgodnie z podziałem aorty na segmenty	I	C	
Zaleca się, aby, poza nagłymi przypadkami, oceniać czynność nerek, obecność ciąży oraz znanej alergii na środki kontrastowe celem wyboru optymalnej metody obrazowania z minimalną ekspozycją na promieniowanie	I	C	
Należy oszacować ryzyko ekspozycji na promieniowanie, zwłaszcza u młodszych dorosłych i osób poddawanych powtarzanym badaniom	IIa	B	[72]
Średnice aorty mogą być odnoszone do powierzchni ciała, zwłaszcza u osób przekraczających normy wielkości ciała	IIb	B	[19, 20, 46]

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia

w wytycznych *European Society of Hypertension (ESH)/ESC Guidelines* z 2013 roku [94] określa się wartość progową prędkości fali tętna > 10 m/s, z wykorzystaniem skorygowanej odległości od tętnicy szyjnej do udowej uwzględniającej krótszą o 20% prawdziwą anatomiczną odległość pokonywaną przez falę tętna (tj. $0,8 \times 12$ m/s lub 10 m/s) [84]. Głównym ograniczeniem w interpretacji prędkości fali tętna jest istotny wpływ na nią ciśnienia tętniczego. Ponieważ wzrost ciśnienia tętniczego zwiększa napięcie ścian tętnicy, ciśnienie tętnicze

staje się zmienną zakłócającą przy porównywaniu stopnia strukturalnej sztywności tętnic.

5. Opcje leczenia

5.1. ZASADY LECZENIA ZACHOWAWCZEGO

Głównym celem leczenia zachowawczego w tym stanie chorobowym jest zredukowanie sił ścinania w zmienionych chorobowo segmentach aorty przez zmniejszenie ciśnienia tętniczego i kurczliwości serca. U dużej liczby pacjentów z chorobami aorty występują choroby współistniejące, takie jak choroba wieńcowa, przewlekła choroba nerek, cukrzyca, dyslipidemia, nadciśnienie tętnicze itd. Dlatego strategie leczenia i zapobiegania muszą być podobne do zalecanych w przypadku powyższych chorób. Ważne jest zaprzestanie palenia tytoniu, ponieważ wykazano w badaniach, że aktualne palenie tytoniu, raportowane przez samych pacjentów, wywoływało istotnie szybsze poszerzanie się AAA (w przybliżeniu ok. 0,4 mm/r.) [95]. Umiarkowana aktywność fizyczna prawdopodobnie zapobiega progresji miażdżycy aorty, ale dane na ten temat są nieliczne. W celu zapobiegania nagłym wzrostom ciśnienia tętniczego pacjenci z powiększoną aortą powinni unikać sportów ze współzawodnictwem.

W przypadkach AD terapię rozpoczyna się od dożylnego podawania leków beta-adrenolitycznych w celu zredukowania częstotliwości rytmu serca i obniżenia skurczowego ciśnienia tętniczego do 100–120 mm Hg, przy czym należy wykluczyć niedomykalność aortalną. Inne leki mogą być pomocne w osiągnięciu wartości docelowych.

W stanach przewlekłych należy uzyskać kontrolę ciśnienia tętniczego < 140/90 mm Hg za pomocą zmian stylu życia i stosowania leków przeciwnadciśnieniowych, jeśli są potrzebne [94]. Idealnym leczeniem byłaby terapia cofająca tworzenie się tętniaka. Wydaje się, że u pacjentów z zespołem Marfana profilaktyczne stosowanie beta-adrenolityków, inhibitorów konwertazy angiotensyny (ACE) oraz antagonistów receptora angiotensyny II jest w stanie zredukować progresję poszerzenia aorty lub występowanie powikłań [95–98]. Brak jednak dowodów na skuteczność tego leczenia w chorobach aorty o innej etiologii. Wyniki małych badań obserwacyjnych sugerują, że statyny mogą hamować powiększanie się tętniaków [99, 100]. Stosowanie statyn wiąże się z poprawą przeżycia po zabiegu naprawczym AAA, z > 3-krotnym zmniejszeniem ryzyka zgonu z przyczyn sercowo-naczyniowych [101]. Niedawno rozpoczęte badanie ma pokazać, czy stosowanie statyn po EVAR przyczyni się do korzystnych wyników [102].

5.2. LECZENIE WEWNĄTRZNACZYNIOWE

5.2.1. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

5.2.1.1. Technika

Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej ma na celu wyłączenie zmiany chorobowej aorty (tj. tętniaka

lub FL po AD) z krążenia przez wszczępienie pokrytego błoną stentgraftu na zmianę chorobową, dla zapobiegania dalszemu jej powiększaniu i ostatecznie pęknięciu aorty.

Dla powodzenia zabiegu TEVAR konieczne jest staranne planowanie przedzabiegowe. Technika obrazowania z wyboru dla planowania TEVAR pozostaje CT z podaniem środka kontrastowego, przy akwizycji „warstw” < 3 mm, od proksymalnych odcinków odgałęzień łuku aorty do tętnic udowych. Określa się średnicę (< 40 mm) i długość (≥ 20 mm) zdrowych proksymalnych i dystalnych docelowych stref mocowania w celu oceny wykonalności TEVAR, wraz z oceną długości zmiany chorobowej i jej stosunku do gałęzi bocznych i dostępu biodrowo-udowego.

W przypadku TAA średnica stentgraftu powinna przekraczać referencyjną średnicę aorty w strefach mocowania o co najmniej 10–15%. U pacjentów z AD typu B stentgraft jest wszczępiany na proksymalne rozdarcie wejściowe, dla zamknięcia przepływu krwi do FL, zmniejszenia ciśnienia w FL oraz wywołania procesu remodelingu aorty ze skurczeniem FL i powiększeniem prawdziwego światła (TL). W odróżnieniu od TAA prawie nie stosuje się powiększenia rozmiaru stentgraftu [11]. W sytuacjach z zajęciem ważnych gałęzi bocznych aorty (np. lewej tętnicy podobojczykowej), TEVAR często poprzedza się ograniczoną rewaskularyzacją chirurgiczną tych gałęzi (podejście „hybrydowe”). Inną opcją jest operacyjny *debranching* lub stosowanie rozgałęzionych endograftów z okienkami lub „techniki komina”. Alternatywą może być pojedynczy, rozgałęziony stentgraft.

Zabieg TEVAR polega na wstecznym przetętnicznym wsuwaniu dużego urządzenia wprowadzającego (do 24 F) przenoszącego złożony, samorozprężalny stentgraft. Dostęp tętniczy jest uzyskiwany chirurgicznie lub przezskórnie, z późniejszym wykorzystaniem szwowego zamykacza naczyniowego. Z przeciwstronnej tętnicy udowej lub dostępu przez tętnicę ramienną/promieniową wprowadza się cewnik typu *pigtail* do angiografii. Stentgraft jest wprowadzany na sztywnej prowadnicy. W AD wyzwaniem może być naprowadzenie prowadnika do wąskiego TL, co jest niezbędne dla umieszczenia stentgraftu [8]. Badaniami pomocnymi w identyfikacji prawidłowej pozycji prowadnika w obrębie TL mogą być TEE lub IVUS [8]. Po osiągnięciu docelowej pozycji redukuje się ciśnienie tętnicze — farmakologicznie (nitroprusydek lub adenozylna, < 80 mm Hg ciśnienia skurczowego) lub wykorzystując szybką stymulację prawej komory — dla uniknięcia przemieszczenia stentgraftu z prądem krwi; następnie stentgraft jest rozprężany. Na zakończenie wykonuje się angiografię dla wykrycia jakiegokolwiek proksymalnego przecieku okołoprotezowego typu I (niewystarczające uszczelnienie części proksymalnej), którego stwierdzenie zwykle upoważnia do podjęcia natychmiastowego leczenia (ryc. 3). Więcej szczegółów technicznych przedstawiono w niedawno opublikowanym dokumencie będącym wspólnym stanowiskiem ESC i *Euro-pean Association for Cardio-Thoracic Society* [11].

5.2.1.2. Powikłania

Po TEVAR zgłaszane są powikłania naczyniowe w miejscu nakłucia, jak również powikłania ze strony aorty i neurologiczne, i/lub przecieki okołoprotezowe. Najlepiej unikać powikłań dotyczących miejsca dostępu przez staranne planowanie przedzabiegowe. Częstości występowania paraparezy/paraplegii i udaru mózgu odpowiednio zawierają się w zakresach 0,8–1,9% i 2,1–3,5%; wartości te wydają się niższe niż w przypadku otwartego zabiegu operacyjnego [92]. Dla uniknięcia niedokrwienia rdzenia kręgowego w przypadku zabiegów elektrywnych nie powinno się pokrywać stentem naczyń zaopatrujących rdzeń kręgowy (tj. bez zamykania lewej tętnicy podobojczykowej przez stent) [103].

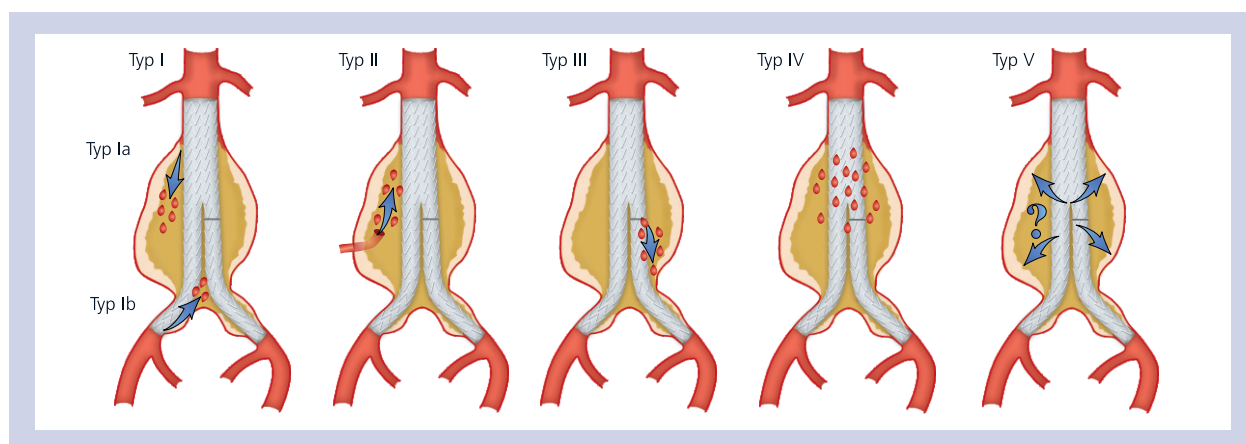
U pacjentów wysokiego ryzyka korzystne może być zastosowanie prewencyjnego drenażu płynu mózgowo-rdzeniowego (CSF), co ma udowodnioną skuteczność w ochronie rdzenia kręgowego w czasie otwartych zabiegów operacyjnych tętniaków piersiowo-brzusznych [104]. Odwrócenie paraplegii można uzyskać przez natychmiastowe rozpoczęcie drenażu CSF i farmakologiczne podwyższenie średniego ciśnienia tętniczego > 90 mm Hg. Powinno się unikać incydentów hipotensji w czasie zabiegu. Występowanie wstecznego rozwarstwienia aorty wstępującej po TEVAR zgłaszano u 1,3% pacjentów (0,7–2,5%) [105]. Przeciek okołoprotezowy opisuje się jako perfuzję wyłączonej patologii aorty i występuje zarówno w przypadku zabiegów aorty piersiowej, jak i brzusznej (T)EVAR. Różne typy przecieków okołoprotezowych przedstawiono na rycinie 3. Typ I i typ III przecieku okołoprotezowego są uważane za niepowodzenie terapii i są podstawą do dalszego leczenia w celu zapobiegania ciągle obecnemu ryzyku pęknięcia. Przecieki okołoprotezowe typu II (ryc. 3) są zazwyczaj leczone zachowawczo, z przyjęciem strategii „czekaj i obserwuj” dla wykrycia poszerzania się tętniaka, poza tętnicami z wyjątkiem odgałęzień łuku aorty [11]. Przecieki okołoprotezowe typu IV oraz V są pośrednie i mają łagodny przebieg. Leczenie jest konieczne w przypadkach poszerzania się tętniaka.

Warto zwrócić uwagę, że zwykłe zdjęcie RTG klatki piersiowej może być dodatkowo użyteczne do wykrywania zmęczenia materiału stentgraftu i obserwowania zmian w szerokości, długości i załamaniu aorty piersiowej wywołanych przez stentgraft oraz niepowodowanych przez niego.

5.2.2. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty brzusznej

5.2.2.1. Technika

Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty jest wykonywany w celu zapobiegania pęknięciu podnerkowemu AAA. Podobnie do TEVAR konieczne jest wykonanie przedzabiegowego planowania za pomocą CT z kontrastem. Proksymalna szyja aorty (zdefiniowana jako prawidłowy segment aorty między najniższą tętnicą nerkową a najbardziej dogłowym zakresem tętniaka) powinna mieć długość co najmniej 10–15 mm i nie przekraczać średnicy 32 mm.



Rycina 3. Klasyfikacja przecieków okołoprotezowych (Zmodyfikowano na podstawie: White GH, May J, Petrasek P. *Semin Interv Cardiol*, 2000; 5: 35–46 [107])

Typ I: Przeciek w miejscu umocowania graftu powyżej, poniżej lub między elementami graftu (Ia: proksymalna część miejsca mocowania; Ib: dystalna część miejsca mocowania)

Typ II: Worek tętniaka napęczniały wstecznie przez pojedynczą (IIa) lub liczne gałęzie aorty (IIb)

Typ III: Przeciek spowodowany mechaniczną wadą graftu, mechaniczną niewydolnością stentgraftu przez rozdzielanie połączeń komponentów modularnych (IIIa) lub złamanie lub dziury w endogracie (IIIb)

Typ IV: Przeciek przez materiał graftu, jako wynik porowatości graftu

Typ V: Utrzymujące się rozszerzenie worka tętniaka bez dającego się uwidocznić przecieku w badaniach obrazowych (endotension, kontrolersyjne)

Załamaniem > 60° proksymalnej szyi zwiększa ryzyko przemieszczenia urządzenia i przecieku okołoprotezowego. Należy ocenić w CT oś biodrowo-udową, z uwagi na stosowanie dużych urządzeń wprowadzających (14–24 F). Przy tętniakach tętnic biodrowych konieczne jest wydłużenie stentgraftu do tętnicy biodrowej zewnętrznej. Należy unikać obustronnego zamknięcia tętnic biodrowych wewnętrznych, z powodu ich zakresu unaczynienia — mogłoby to spowodować chromanie przestankowe pośladków, zaburzenia wzrodu i niedokrwienie trzewi lub nawet niedokrwienie rdzenia kręgowego.

Obecnie dostępnych jest kilka rodzajów stentgraftów, przeważnie składających się z samorozprężalnego szkieletu z nitinolu pokrytego błoną z poliesteru lub politetrafluoroetyleny. Do zapewnienia optymalnego uszczelnienia średnica stentgraftu powinna zostać powiększona o 10–20% względem średnicy aorty w proksymalnej szyi. W większości przypadków stosuje się rozdwojone stentgrafty, proste protezy mogą być stosowane tylko u pacjentów z ograniczonymi tętniakami rzekomymi podnerkowej części aorty. Stentgrafty aorto-jedno-biodrowe, z późniejszym operacyjnym wszczepieniem skrzyżowanego przeszła udowo-udowego, mogą pozwolić zaoszczędzić czas w przypadkach pacjentów z ostrym pęknięciem, ponieważ nie wymagają kaniulacji naczyń przeciwległej kończyny.

Wybór znieczulenia (ogólne vs. sedacja z zachowaniem świadomości) powinien być podejmowany w zależności od danego przypadku. Główna część stentgraftu wprowadzana

jest po sztywnej prowadnicy z tej samej strony. Dostęp ze strony przeciwnej jest wykorzystywany w przypadku cewników typu *pigtail* stosowanych do angiografii śródzabiegowej. Umocowanie stentgraftu może być zarówno nadnerkowe lub podnerkowe, w zależności od stosowanego urządzenia. Po rozprężeniu głównej części wprowadza się kaniulę do przeciwstronnej kończyny z przeciwstronnego dostępu lub w rzadkich przypadkach z dostępu skrzyżowanego. Wprowadza się elementy do przeciwstronnej kończyny i implantuje. Po umieszczeniu wszystkich elementów urządzenia następuje optymalizacja za pomocą modelowania balonowego, rozszerzenie stentu w strefach uszczelnienia oraz połączeń. Na zakończenie wykonywana jest angiografia dla sprawdzenia braku przecieku okołoprotezowego i potwierdzenia drożności wszystkich elementów stentgraftu.

5.2.2.2. Powikłania

Wykonanie natychmiastowej konwersji do operacyjnego zabiegu otwartego jest wymagane w przybliżeniu u 0,6% pacjentów [106]. Przeciek okołoprotezowy jest najczęstszym powikłaniem EVAR. Przecieki okołoprotezowe typu I i typu III wymagają korekty (proksymalny rękaw lub przedłużka), przy czym przeciek typu II może uszczelnić się samoistnie w 50% przypadków. Dzięki starannemu planowaniu przedzabiegowemu odsetek uszkodzenia naczyń po EVAR jest niski (w przybliżeniu 0–3%). Zachorowalność na zakażenia stentgraftu po EVAR wynosi < 1%, cechuje się dużą śmiertelnością.

Zalecenia dotyczące wewnątrznaczyniowych zabiegów naprawczych aorty (piersiowej) [(T)EVAR]

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się, aby wskazania do TEVAR lub EVAR były określone indywidualnie, na podstawie anatomii, patologii, chorób współistniejących i przewidywanej trwałości przy każdym rodzaju zabiegu, z podejściem wielospecjalistycznym	I	C
W przypadku TEVAR, dla bezpiecznego rozprężenia i trwałego umocowania stentgraftu, zaleca się utrzymanie co najmniej 2 cm proksymalnych i dystalnych stref mocowania	I	C
W przypadku tętniaka aorty zaleca się wybranie stentgraftu o średnicy przekraczającej średnice stref mocowania o co najmniej 10–15% względem wymiarów referencyjnych aorty	I	C
W trakcie umieszczania stentgraftu zaleca się inwazyjne monitorowanie ciśnienia tętniczego oraz jego kontrolę (farmakologiczną lub za pomocą szybkiej stymulacji)	I	C
U pacjentów wysokiego ryzyka powinno się rozważyć wykonanie prewencyjnego drenażu płynu mózgowo-rdzeniowego	Ila	C

^aKlasa zaleceń^bPoziom wiarygodności danych**5.3. LECZENIE OPERACYJNE****5.3.1. Aorta wstępująca**

Główną zasadą zabiegów operacyjnych tętniaków aorty wstępującej jest zapobieganie ryzyku rozwarstwienia aorty lub pęknięcia przez przywrócenie prawidłowego wymiaru aorty wstępującej. Jeśli tętniak jest ograniczony proksymalnie do połączenia zatokowo-cylindrycznego i dystalnie do łuku aorty, resekcja tętniaka i implantacja nadspoidłowa graftu rurowego jest wykonywana w czasie krótkiego okresu zaciśnięcia aorty, z dystalnym przesłem bezpośrednio poniżej łuku aorty. Zastosowanie zewnętrznego wzmocnienia lub aortoplastyka redukcyjna aorty wstępującej (aorta nie jest resekowana, ale podlega remodelingowi zewnętrznemu za pomocą graftu siatkowego) nie są zasadniczo zalecane, ale mogą być wykorzystywane jako alternatywa zmniejszająca średnicę, gdy wykonanie kaniulacji aorty i sercowo-płucnego przesła omijającego nie są możliwe lub niepożądane. Może to mieć miejsce u pacjentów w podeszłym wieku, pacjentów ze zwapniałą aortą, pacjentów wysokiego ryzyka lub pomocniczo przy innych procedurach wykonywanych bez krążenia pozaustrojowego.

Jeśli tętniak rozciąga się proksymalnie poniżej połączenia zatokowo-cylindrycznego i występuje poszerzenie jednej lub więcej zatok aorty, to naprawa operacyjna jest uzależniona

od wielkości zajęcia pierścienia aorty i zastawki aortalnej. W przypadku prawidłowej trójpłatkowej zastawki aortalnej, bez niedomykalności aortalnej lub centralnej niedomykalności spowodowanej poszerzeniem pierścienia, powinno się zastosować technikę oszczędzającą własną zastawkę aortalną. Należy do nich klasyczna operacja Davida z reimplantacją zastawki aortalnej do graftu rurowego lub najlepiej do graftu z funkcjonalnością zatok (dodatkowa ryc. 9). Graft jest zakotwiczany na poziomie szkieletu pierścienia aorty, a zastawka aortalna jest ponownie zawieszana w obrębie graftu. Zabieg kończy się reimplantacją ujść wieńcowych. Alternatywnie można zastosować klasyczną lub zmodyfikowaną technikę Yacoub'a, w której wymienia się tylko zatoki aorty, przez co występuje większa podatność na późniejsze poszerzenie się pierścienia aorty. Dodatkowa plastyka pierścienia aorty, wzmacniająca pierścień aorty za pomocą szwów obrączkowych lub pierścieni, może rozwiązać ten problem. W ośrodkach specjalistycznych technika Davida może być także stosowana u pacjentów z dwupłatkową zastawką aortalną (BAV) i pacjentów z niedomykalnością aortalną spowodowaną przez inne czynniki niż tylko czyste poszerzenie pierścienia. Zabieg operacyjnej rekonstrukcji opuszki aorty, zachowujący zastawkę trójdzielną, ma na celu odzyskanie prawidłowej hemodynamiki. U pacjentów z BAV występują zmiany przepływu krwi, które się utrzymują po operacji naprawczej. Jeśli są jakiegokolwiek wątpliwości co do możliwości uzyskania trwałości naprawy — lub obecne są miażdżycy aorty lub jej zwężenia — należy wykonać wymianę opuszki aorty z zastosowaniem albo mechanicznego graftu kompozytowego lub ksenograftu w zależności od wieku pacjenta i potencjalnych przeciwwskazań do długookresowej antykoagulacji.

W przypadku poszerzenia tętniakowego dystalnego względem łuku aorty i braku przestrzeni szyi do zaklemowania aorty w części niezmienionej chorobowo, powinno się wykonać otwarte dystalne zespolenie omijające z łukiem aorty lub operację typu *hemiarch*. Ta technika pozwala na kontrolę łuku aorty i na bardziej dystalne zespolenie omijające. Konieczna jest krótkotrwała selektywna perfuzja mózgu z kaniulacją tętnic dogłowych z zastosowaniem zatrzymania krążenia z hipotermią dolnej części ciała, ponieważ otwarty i częściowo resekowany musi być łuk aorty. Ryzyko paraplegii w zabiegach operacyjnych na aorcie jest wysoce zależne od szybkości naprawy i czasu jej poprzecznego zaklemowania.

Śmiertelność przy zabiegach operacyjnych izolowanej elektywnej wymiany aorty wstępującej (w tym opuszki aorty) zawiera się w zakresie 1,6–4,8% i jest zależna w dużej mierze od wieku i innych dobrze znanych czynników ryzyka sercowo-naczyniowego w czasie operacji [108]. Współczynniki śmiertelności i wystąpienia udaru mózgu przy elektywnych zabiegach operacyjnych tętniaków aorty wstępującej/łuku zawierają się w zakresie 2,4–3,0% [109]. W przypadku pacjentów < 55. roku życia, współczynniki śmiertelności i występowania udaru mózgu niższe, wynoszą odpowiednio 1,2% i 0,6–1,2% [110].

5.3.2. Łuk aorty

Kilka procedur i technik istotnie obniżyło ryzyko nieodłącznie związane z zabiegami operacyjnymi łuku aorty, zarówno w przypadku tętniaków i AD. Co ważniejsze, ciągłe stosowanie selektywnej perfuzji mózgu z kaniulacją tętnic dogłównych [98–101], w tym z przezczaszkową oceną saturacji tlenem [102], okazało się bezpiecznymi metodami protekcji mózgu, nawet przy wydłużonych okresach (> 60 min) zatrzymania krążenia. Tętnica pachowa powinna być rozważana jako tętnica pierwszego wyboru do kaniulacji przy zabiegach operacyjnych na łuku aorty i w AD. Innowacyjne protezy łuku, w tym z odgałęzieniami dla ponownego połączenia naczyń tętnic łuku aorty [108], uczyniły czas trwania rekonstrukcji łuku bardziej przewidywalnym, pozwalając na zastosowanie raczej umiarkowanej (26–28°C) niż głębokiej (20–22°C) hipotermii w krążeniu pozaustrojowym [111, 112]. Tak jest w przypadku większości rekonstrukcji, w tym ostrego i przewlekłego AD, wymagających całkowitej wymiany łuku i czasu zatrzymania krążenia na 40–60 minut. Środki ostrożności w tego typu zabiegach przypominają stosowane wcześniej przy częściowych naprawach łuku, wymagających dużo krótszych okresów zatrzymania krążenia (< 20 min). Można stosować także różne stopnie i warianty przekierowania przepływu krwi w aorcie (lewa tętnica podobojczykowa, lewa tętnica szyjna wspólna i w końcu pień ramiennie-główny, autologiczny vs. alloplastyczny). Obecnie liczne wymiany łuku są reoperacjami poszerzonych tętniaków po AD typu A leczonych wcześniej ograniczoną wymianą aorty wstępującej lub naprawą części proksymalnej łuku wykonanych w stanach nagłych.

Rozległa naprawa, obejmująca implantację graftu aorty wstępującej, łuku aorty połączona z wszczepieniem stentgraftu aorty zstępującej [108] („mrożona trąba słońca”) została wprowadzona jako procedura jednoetapowa [103, 105]. Zabiegi typu „mrożona trąba słońca” są coraz częściej stosowane w tego typu jednostce chorobowej, gdy rozpoznaje się pełne AD obejmujące aortę wstępującą, łuk i zstępującą u pacjentów bez innych powikłań [113–117]. Leczenie hybrydowe, początkowo zaprojektowane do naprawy przewlekłych tętniaków, składające się z pojedynczego graftu, jest także stosowane, obecnie częściej w przypadku ostrego rozwarstwienia aorty (dodatkowe ryc. 10 i 11) [118–121].

5.3.3. Aorta zstępująca

Dostępem operacyjnym do aorty zstępującej jest lewa torakotomia między 4. i 7. przestrzenią międzyżebrową, w zależności od rozległości patologii aorty (dodatkowa ryc. 12). Do uznanych metod operacji aorty zstępującej należą technika przeszła omijającego lewego serca, częściowego przeszła omijającego oraz operacja w głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia. Prosta technika „zaklemyj i szyj” nie jest polecana, ponieważ ryzyko pooperacyjnych deficytów neurologicznych, niedokrwienia krezki i nerek jest istotne, gdy czas zabiegu poprzecznego zaklemywania aorty przekracza

30 minut [122, 123]. Dla porównania, technika przeszła omijającego lewego serca zapewnia dystalną perfuzję aortalną (za pomocą pompy odśrodkowej) w czasie zaklemywania aorty, w której odprowadza się krew przez kaniulację uszka lewego przedsionka lub najlepiej lewych żył płucnych i doprowadza z powrotem przez kaniulację dystalnej aorty lub tętnicy udowej. Podobną techniką jest technika częściowego przeszła omijającego, w której przeszło omijające sercowo-płucne rozpoczyna się kaniulacją tętnicy oraz żyły udowej i zapewnia perfuzję i utlenowanie narządom dystalnym od miejsca zaklemywania aorty. W porównaniu z techniką przeszła omijającego lewego serca, metoda ta wymaga pełnej heparynizacji z powodu stosowanego systemu przeszła omijającego sercowo-płucnego [124].

Technika zatrzymania krążenia z głęboką hipotermią powinna być stosowana, gdy zaklemywanie aorty zstępującej dystalnie do lewej tętnicy podobojczykowej — lub między tętnicą szyjną i lewą tętnicą podobojczykową — nie jest wykonalne z uwagi na objęcie łuku aorty zmianami chorobowymi. Przy podstawowej temperaturze wynoszącej 18°C wykonywane jest proksymalne zespolenie, następnie klemyje się protezę dakronową, a odgałęzienia łuku aorty są perfundowane za pomocą bocznego graftu z przepływem 2,5 l/min. Po wykonaniu dystalnego zespolenia usuwa się zacisk z protezy, po czym rozpoczyna się pełna perfuzja i ogrzewanie [124].

5.3.4. Aorta piersiowo-brzuszną

W przypadku gdy choroba obejmuje zarówno piersiową aortę zstępującą, jak i aortę brzuszną, dostępem operacyjnym jest lewa torakotomia przedłużona do laparotomii przy linii pośrodkowej. Ten dostęp umożliwia uwidocznienie całej aorty, od lewej tętnicy podobojczykowej do tętnic biodrowych (dodatkowe ryc. 12 i 13). Gdy choroba aorty rozpoczyna się dystalnie od łuku aorty i możliwe jest zaklemywanie, technika z przeszłem omijającym lewego serca jest potwierdzoną metodą, która z doskonałymi wynikami może być wykonana w doświadczonych ośrodkach [125–128]. Korzyścią tej metody jest utrzymywanie dystalnej perfuzji aortalnej w czasie poprzecznego zaklemywania aorty, łącznie z selektywną perfuzją trzewnych tętnic krezkowych i tętnic nerkowych [129–131]. Z powodu protekcyjnego działania hipotermii nie są potrzebne inne dodatkowe metody.

Ryzyko paraplegii po zabiegu naprawczym aorty piersiowo-brzuszej zawiera się w zakresie 6–8% [131, 132], metody zabiegowe i ogólnoustrojowe działają korzystnie w zapobieganiu temu katastrofalnemu powikłaniu [133, 134]. Do tych sposobów należą liberalna hipotermia ogólnoustrojowa (34°C), ponowne podłączenie dystalnych tętnic międzyżebrowych między T8 i L1 oraz przedoperacyjne założenie drenażu płynu mózgowo-rdzeniowego. Drenaż zmniejsza odsetek paraplegii u pacjentów z tętniakami piersiowo-brzusznymi i zalecana jest jego kontynuacja do 72 godzin po operacji dla zapobiegania wystąpieniu paraplegii u opóźnionym początku [135–138].

Zalecenia dotyczące technik operacyjnych w chorobach aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
Przy zabiegach operacyjnych w obrębie aorty piersiowo-brzusznej zaleca się drenaż płynu mózgowo-rdzeniowego w celu zmniejszenia ryzyka paraplegii	I	B	[126, 127]
W przypadku młodych pacjentów z poszerzeniem opuszki aorty i trójpłatkowymi zastawkami aortalnymi zaleca się naprawę zastawki aortalnej techniką reimplantacji lub remodeling za pomocą plastyki pierścienia aorty	I	C	
W przypadku zabiegu operacyjnego z powodu ostrego rozwarstwienia aorty typu A zaleca się technikę otwartą z dystalnym zespoleniem, z uniknięciem klemowania aorty (operacje typu hemiarch/cały łuk)	I	C	
U pacjentów z chorobami tkanki łącznej ^d , wymagającymi zabiegu operacyjnego aorty, wskazana jest wymiana zatok aorty	I	C	
Należy rozważyć selektywną perfuzję mózgu z kaniulacją tętnic dogłowych w przypadku zabiegów operacyjnych na łuku aorty, aby zmniejszyć ryzyko udaru mózgu	Ila	B	[131, 134, 139, 141]
Tętnica pachowa powinna być rozważana jako tętnica pierwszego wyboru do kaniulacji w przypadku zabiegów operacyjnych łuku aorty i w rozwarstwieniu aorty	Ila	C	
Należy rozważyć wykonanie przęśla omijającego lewego serca w trakcie operacji naprawczej aorty zstępującej lub piersiowo-brzusznej dla zapewnienia perfuzji organów dystalnych	Ila	C	

^aKlasa zaleceń^bPoziom wiarygodności danych^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia^dZespoły Ehlersa-Danlosa typu IV, Marfana lub Loeyisa-Dietza**5.3.5. Aorta brzuszna**

Otwarta operacja naprawcza aorty brzusznej zwykle wymaga standardowej laparotomii pośrodkowej, ale może także

być wykonana z wykorzystaniem lewego dostępu zaotrzewnowego. Aorta jest rozwarstwiana, zwłaszcza w szyi i miejscach dystalnych zespolień. Po heparynizacji aorta jest klemowana poprzecznie powyżej, poniżej lub między tętnicami nerkowymi, w zależności od proksymalnej rozległości tętniaka. Niedokrwienie nerek nie powinno przekraczać 30 minut, w innym przypadku należy podjąć inne czynności prewencyjne (tj. zimną perfuzję nerkową). Aorta zmieniona tętniakowato jest wymieniana na graft rurowy lub rozdwojony, w zależności od rozległości tętniaka w kierunku tętnic biodrowych. Jeśli zajęte są tętnice biodrowe wspólne, to graft jest zespalany z tętnicami biodrowymi zewnętrznymi, a rewaskularyzację tętnic biodrowych wewnętrznych zapewniają osobne grafty omijające.

Potencjalnym problemem przy naprawie AAA jest niedokrwienie okężnicy. Drożna tętnica kręzkowa dolna z tętniakiem wstecznym krwawieniem wskazuje na wystarczające krążenie oboczne, w rezultacie tego tętnica kręzkowa dolna może być podwiązana; jednak, jeśli tętnica jest drożna i obecne jest tylko słabe krwawienie wsteczne, należy rozważyć reimplantację do graftu aortalnego, dla zapobiegania niedokrwieniu lewej okężnicy. Reimplantacja tętnicy kręzkowej dolnej może być także potrzebna, jeśli ma być podwiązana jedna tętnica biodrowa wewnętrzna.

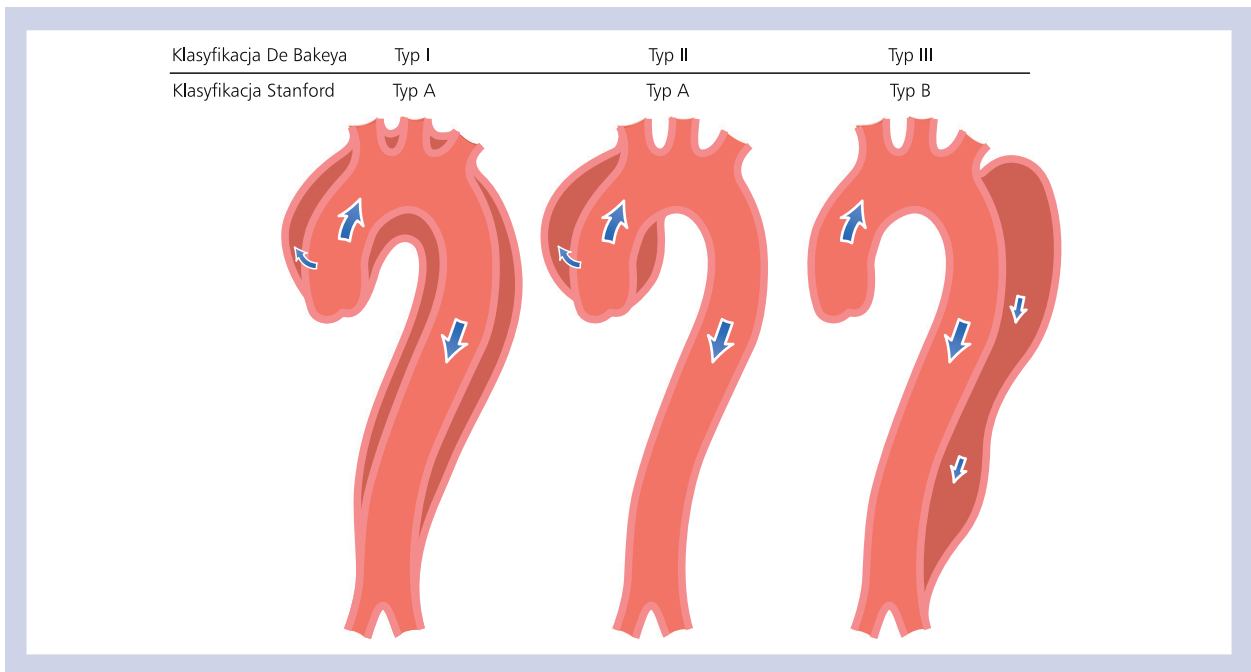
Wyłączona część tętniaka nie jest resekowana, ale jest zamykana nad graftem, co ma działanie hemostatyczne i zapewnia brak kontaktu dwunastnicy z graftem, co mogłoby prowadzić do nadżerek i możliwości powstania w dalszej kolejności przetoki aortalno-jelitowej.

6. Ostre zespoły aortalne aorty piersiowej**6.1. DEFINICJA**

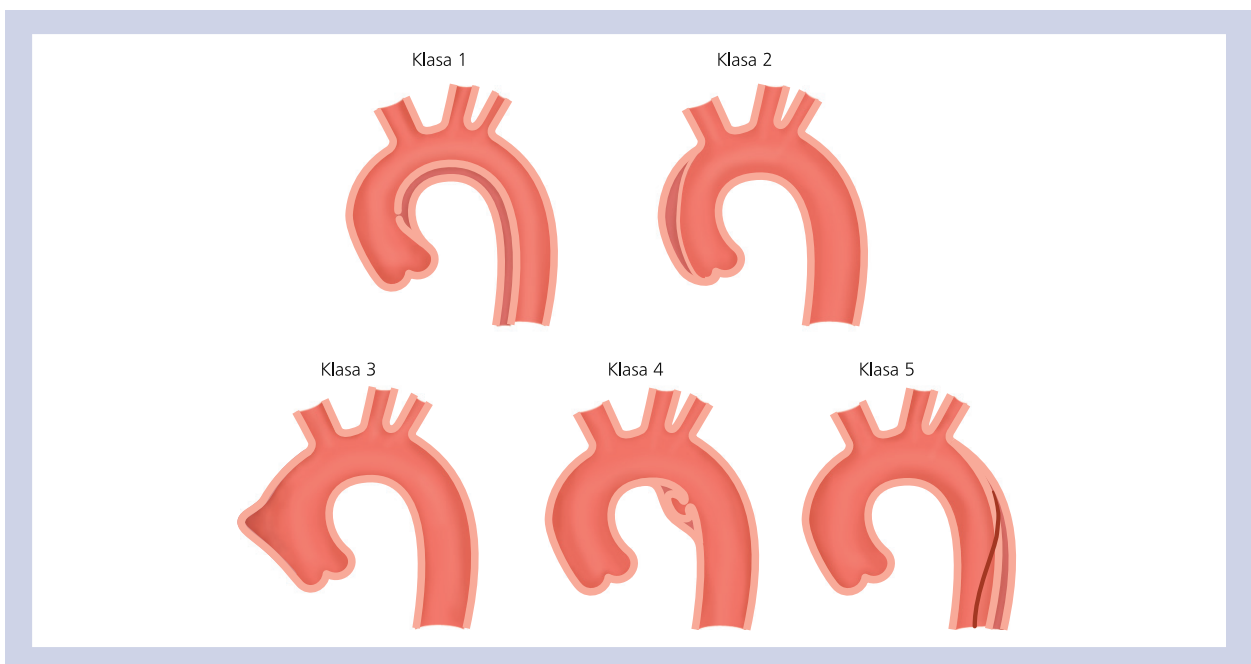
Ostre zespoły aortalne definiuje się jako stany nagłe dotyczące aorty, o podobnej charakterystyce klinicznej. Różne objawy AAS mają wspólny szlak prowadzący ostatecznie do uszkodzenia błony wewnętrznej i środkowej. Wynikiem tego mogą być IMH, PAU lub separacja warstw ściany aorty prowadząca do AD lub nawet pęknięcia aorty piersiowej [3]. Pęknięcie AAA jest także częścią pełnego obrazu AAS, ale zostało przedstawione w punkcie 7.2 z uwagi na specyficzny obraz kliniczny i postępowanie.

6.2. PATOLOGIA I KLASYFIKACJA

Ostre zespoły aortalne występują, gdy rozdarcie lub owrzodzenie pozwala krwi na penetrację ze światła aorty do błony środkowej lub gdy pęknięcie naczynia naczyn (vasa vasorum) powoduje krwawienie w obrębie błony środkowej. Odpowiedź zapalna na krew w obrębie błony środkowej może prowadzić do poszerzenia i pęknięcia aorty. Rycina 4 przedstawia klasyfikację Stanford i DeBakeya [140]. Najczęściej występujące postaci AAS zaprezentowano na rycinie 5 [141].



Rycina 4. Klasyfikacja umiejscowienia rozwarstwienia aorty. Schemat przedstawiający rozwarstwienie aorty klasy 1, podzielonej przez De Bakeya na typy I, II i III [1]. Przedstawiono także klasy A i B według klasyfikacji Stanford. Typ III dzieli się na podtypy od III A do III C (podtyp określany jest przez zajęcie aorty piersiowej lub brzusznej wg Reula i wsp. [140])



Rycina 5. Klasyfikacja ostrych zespołów aortalnych w rozwarstwieniu aorty (AD) [1, 141]

Klasa 1: Klasyczne AD ze światłem prawdziwym i światłem rzekomym z połączeniem między tymi światłami lub bez niego

Klasa 2: Krwiak śródścienny

Klasa 3: Minimalne lub dyskretne AD z wypukleniem ściany aorty

Klasa 4: Owrzodzenie blaszki miażdżycowej aorty po pęknięciu blaszki

Klasa 5: Jatrogenne lub pourazowe AD, zilustrowane separacją błony wewnętrznej wywołaną cewnikiem

Ostre AD (< 14 dni) odróżnia się od podostrego (15–90 dni) i przewlekłego rozwarstwienia aorty (> 90 dni) (patrz pkt 12).

6.3. OSTRE ROZWARSTWIENIE AORTY

6.3.1. Definicja i klasyfikacja

Rozwarstwienie aorty definiuje się jako rozerwanie warstwy środkowej wywołane krwawieniem śródściennym, skutkujące separacją warstw ściany aorty i tworzeniem w dalszej kolejności TL i FL z połączeniem między nimi lub bez połączenia. W większości przypadków rozerwanie błony wewnętrznej jest stanem inicjującym, powodującym obecność krwi w rozwarstwionej przestrzeni w obrębie błony środkowej aorty. Po tym procesie następuje albo pęknięcie aorty w przypadku rozerwania przydanki lub przez ponowne przedostanie się do światła aorty przez drugie rozerwanie błony wewnętrznej. Rozwarstwienie aorty może powiększać się obwodowo lub wstecznie. W niniejszych wytycznych stosowana jest klasyfikacja Stanford, chyba że zaznaczono inaczej. Ta klasyfikacja bardziej uwzględnia rozległość rozwarstwienia aorty niż lokalizację rozdarcia wejściowego. Rozchodzenie się tętniaka może także dotyczyć gałęzi bocznych aorty. Do innych powikłań należą tamponada, niedomykalność zastawki aortalnej, proksymalne lub dystalne zespoły niedokrwienne [4, 142–144]. Odpowiedź zapalna na skrzeplinę w błonie środkowej inicjuje prawdopodobnie dalszą martwicę i apoptozę komórek mięśni gładkich i degenerację tkanki łącznej, co nasila ryzyko pęknięcia błony środkowej.

6.3.2. Epidemiologia

Aktualne dane dotyczące epidemiologii AD są nieliczne. W badaniu *Oxford Vascular* oszacowano zachorowalność na AD na poziomie 6/100 000 osób/rok [10]. Zachorowalność jest wyższa u mężczyzn niż u kobiet i zwiększa się wraz z wiekiem [9]. Rokowanie jest gorsze u kobiet, co jest wynikiem atypowego obrazu klinicznego i opóźnionego rozpoznania. Najczęstszym czynnikiem ryzyka związanym z AD jest nadciśnienie tętnicze obserwowane u 65–75% osób, przeważnie słabo kontrolowane [4, 142–145]. W rejestrze IRAD średni wiek wynosił 63 lata, 65% stanowili mężczyźni. Do innych czynników ryzyka należały: istniejąca wcześniej choroba aorty lub zastawki aortalnej, choroby aorty w wywiadzie rodzinnym, przebyty zabieg kardiochirurgiczny, palenie tytoniu, bezpośredni tępy uraz klatki piersiowej oraz dożylne stosowanie narkotyków (np. kokaina i amfetaminy). W badaniach autopsyjnych śmiertelnych ofiar wypadków drogowych wykazano, że u około 20% ofiar wystąpiło pęknięcie aorty [146].

6.3.3. Obraz kliniczny i powikłania

6.3.3.1. Ból w klatce piersiowej jest najczęstszym objawem ostrego AD. Najbardziej typowa jest obecność silnego bólu w klatce piersiowej i/lub pleców o nagłym początku. Ból może być ostry, rozrywający, rozdzierający, przejmujący, zwykle różniący się od innych przyczyn bólów w klatce

Tabela 4. Główne objawy kliniczne i powikłania u pacjentów z ostrym rozwarstwieniem aorty

	Typ A	Typ B
Ból w klatce piersiowej	80%	70%
Ból pleców	40%	70%
Nagle wystąpienie bólu	85%	85%
Ból przemieszczający się	< 15%	20%
Niedomykalność aortalna	40–75%	N/A
Tamponada serca	< 20%	N/A
Niedokrwienie mięśnia sercowego lub zawał serca	10–15%	10%
Niewydolność serca	< 10%	< 5%
Wysięk opłucnowy	15%	20%
Omdlenie	15%	< 5%
Duże deficyty neurologiczne (śpiączka/udar mózgu)	< 10%	< 5%
Uszkodzenie rdzenia kręgowego	< 1%	NR
Niedokrwienie kręzki	< 5%	NR
Ostra niewydolność nerek	< 20%	10%
Niedokrwienie kończyny dolnej	< 10%	< 10%

NR — nie odnotowano; NA — nie dotyczy. Odsetki są zaokrąglone

piersiowej; nagły początek jest najbardziej specyficzną cechą charakterystyczną (tab. 4) [4, 146]. Najczęstszą lokalizacją bólów jest klatka piersiowa (80%), chociaż bóle pleców i brzucha są doświadczane odpowiednio u 40% i 25% pacjentów. Ból przedniej powierzchni klatki piersiowej najczęściej towarzyszy AD typu A, podczas gdy u pacjentów z typem B rozwarstwienia aorty ból częściej lokalizuje się w plecach lub jamie brzusznej [147, 148]. Obraz kliniczny obu typów AD może często się nakładać. Ból może przemieszczać się z punktu początkowego do innych miejsc, zgodnie z drogą rozwarstwienia rozciągającą się wzdłuż aorty. W IRAD ból przemieszczający się obserwowano u mniej niż 15% pacjentów z ostrym AD typu A i w przybliżeniu u 20% pacjentów z ostrym AD typu B.

Dowolny deficyt tętna może wystąpić u 30% pacjentów z AD typu A i 15% typu B, ale jawne niedokrwienie kończyny dolnej występuje rzadko.

Liczne doniesienia opisują objawy przedmiotowe i podmiotowe dysfunkcji narządowych związanych z AD. Pacjenci z ostrym AD typu A cechują się dwukrotnie większą śmiertelnością względem osób z AD typu B (odpowiednio: 25% i 12%) [146]. Najczęściej u pacjentów z AD występują powikłania kardiologiczne. Niedomykalność aortalna może towarzyszyć 40–75% przypadkom AD typu A [148–150]. Niedomykalność aortalna jest drugą, po ostrym pęknięciu aorty, najczęstszą przyczyną zgonu u pacjentów z AD. U pacjentów z ostrą ciężką niedomykalnością aortalną często występują niewydolność serca i wstrząs kardiogeny.

6.3.3.2. Niedomykalność aortalna w AD obejmuje poszerzenie opuszki i pierścienia aorty, rozdarcie pierścienia lub płatków zastawki, przemieszczenie jednego płatka do dołu poniżej linii zamknięcia zastawki, utrata podparcia płatka oraz fizyczna interferencja płata błony wewnętrznej w zamknięcie się zastawki aortalnej. Tamponadę osierdzia można obserwować u mniej niż 20% pacjentów z ostrym AD typu A. To powikłanie jest związane z podwojeniem śmiertelności [144, 145].

6.3.3.3. Niedokrwienie mięśnia sercowego lub zawał serca mogą być obecne u 10–15% pacjentów z AD i mogą wynikać z rozszerzenia się FL aorty, z następczym uciskiem lub zamknięciem ujść wieńcowych lub rozchodzeniem się procesu rozwarstwienia aorty w obrębie drzewa wieńcowego [151]. W przypadku pełnego zamknięcia tętnicy wieńcowej w EKG może się pojawić obraz zawału serca z uniesieniem odcinka ST. Zaostrzenie niedokrwienia serca może być także spowodowane przez ostrą niedomykalność aortalną, nadciśnienie tętnicze lub hipotensję oraz wstrząs u pacjentów z istniejącą wcześniej chorobą wieńcową lub bez niej. Może to tłumaczyć obserwację, że około 10% pacjentów zgłaszających się z ostrym AD typu B ma w EKG objawy niedokrwienia serca [147]. W sumie, porównania zachorowalności na niedokrwienie mięśnia sercowego i zawał serca między seriami a między typami A i B rozwarstwienia aorty są kwestionowane przez brak wspólnej definicji. W dodatku rozpoznanie w EKG niepełnościennego niedokrwienia może być trudne w tej populacji pacjentów, z uwagi na współistnienie przerostu lewej komory, który może być spotykany u około 1/4 pacjentów z AD. Podwyższenie stężenia troponiny, jeśli jest określane systematycznie, może wystąpić u do 25% pacjentów z AD typu A [143]. Zmienne w czasie podwyższenie stężenia troponiny, jak i nieprawidłowości EKG mogą wprowadzić w błąd lekarza, powodując rozpoznanie ostrych zespołów wieńcowych i opóźnienie właściwego rozpoznania i postępowania w ostrym AD.

6.3.3.4. Zastoinowa niewydolność serca towarzysząca AD jest często związana z niedomykalnością aortalną. Mimo że częściej występuje w AD typu A, niewydolność serca może także być spotykana u pacjentów z typem B AD, wskazując na dodatkową możliwą etiologię niewydolności serca, taką jak niedokrwienie mięśnia sercowego, istniejąca wcześniej dysfunkcja rozkurczowa lub niekontrolowane nadciśnienie tętnicze. Dane z rejestrów pokazują, że to powikłanie występuje u mniej niż 10% przypadków AD [131, 145]. W szczególności w przypadku AD pacjenci z ostrą niewydolnością serca i wstrząsem kardiogenym rzadziej zgłaszają obecność charakterystycznego ciężkiego i nagłego bólu w klatce piersiowej, co może opóźnić rozpoznanie i leczenie AD. Hipotensja i wstrząs mogą być wynikiem pęknięcia aorty, ciężkiej ostrej niedomykalności aortalnej, rozległego niedokrwienia mięśnia

sercowego, tamponady serca, istniejącej wcześniej dysfunkcji lewej komory lub dużej utraty krwi.

6.3.3.5. Masywny wysięk w jamie opłucnej będący wynikiem krwawienia z aorty do śródpiersia i jamy opłucnowej występuje rzadko, ponieważ ci pacjenci zwykle nie dożywają momentu przybycia do szpitala. Mniejsze wysięki opłucnowe mogą być wykrywane u 15–20% pacjentów z AD, z prawie równym rozkładem między typami A i B, uznaje się, że są głównie wynikiem procesu zapalnego [131, 145].

6.3.3.6. Powikłania płucne ostrego AD występują rzadko, należą do nich ucisk tętnicy płucnej i przetoka aortalno-płucna, prowadzące do duszności lub jednostronnego obrzęku płuc, oraz ostre pęknięcie aorty do płuca z masywnym krwiopłuciem.

6.3.3.7. Omdlenie jest ważnym początkowym objawem AD, występuje w przybliżeniu u 15% pacjentów z AD typu A i u < 5% z typem B. Ten objaw jest powiązany ze zwiększonym ryzykiem umieralności wewnątrzszpitalnej, ponieważ często towarzyszy groźnym dla życia powikłaniom, takim jak tamponada serca lub rozwarstwienie naczyń krwionośnych odgałęzień łuku aorty. Dlatego klinicyści muszą aktywnie szukać tych powikłań u pacjentów z podejrzeniem AD zgłaszających się z omdleniem.

6.3.3.8. Objawy neurologiczne mogą być często dramatyczne i dominować w obrazie klinicznym, maskując chorobę podstawową. Mogą być wynikiem niedokrwienia mózgu, hipotensji, dystalnej choroby zakrzepowo-zatorowej lub ucisku nerwów obwodowych. Częstość objawów neurologicznych w AD zawiera się w zakresie 15–40%, i w połowie przypadków są one przemijające. Ostra paraplegia w przebiegu niedokrwienia rdzenia spowodowanego przez zamknięcie tętnic rdzeniowych jest rzadko obserwowana i może nie dawać dolegliwości bólowych i błędnie sugerować rozpoznanie zespołu Leriche'a [152]. Najświeższy raport IRAD dotyczący AD typu A opisuje występowanie znacznego uszkodzenia mózgu (tj. śpiączka i udar mózgu) u < 10%, a niedokrwiennego uszkodzenia rdzenia kręgowego u 1,0% chorych [145]. Neuropatia niedokrwienna górnej lub dolnej kończyny spowodowana zaburzeniami perfuzji obszarów unaczynienia tętnicy podobojczykowej lub udowej jest obserwowana w przybliżeniu w 10% przypadków. Chrypka spowodowana uciskiem lewego nerwu krtaniowego wstecznego występuje rzadko.

6.3.3.9. Niedokrwienie krezki występuje u < 5% pacjentów z AD typu A [145]. Przylegające struktury i narządy mogą zostać niedokrwione przy objęciu procesem chorobowym gałęzi aorty lub mechanicznego ucisku wywołwanego przez rozwarstwowaną aortę lub krwawienie aortalne, co prowadzi

do powikłań kardiologicznych, neurologicznych, płucnych, trzewnych oraz ze strony tętnic obwodowych. Niedokrwienie narządów końcowych może także być wynikiem zajęcia ujść dużych tętnic przez proces rozwarstwienia aorty. Zaburzenia perfuzji mogą być przerywane, jeśli są spowodowane wypadaniem płata rozwarstwienia lub przetrwałe w przypadkach zamknięcia tętnic zaopatrujących przez rozszerzanie się FL. Objawy kliniczne są nierzadko podstępne; bóle brzucha są często niespecyficzne, nie występują u 40% przypadków pacjentów, wskutek czego rozpoznawanie jest często stawiane za późno, by ocalić jelito i pacjenta. Dlatego konieczne jest utrzymywanie dużego stopnia czujności i podejrzewanie niedokrwienia krezki u pacjentów z ostrym AD i towarzyszącymi bólami brzucha lub zwiększonym stężeniem mleczanów. Obecność niedokrwienia krezkowego istotnie wpływa na strategię postępowania i wyniki terapii u pacjentów z AD typu A. W ostatnim raporcie IRAD 50% pacjentów z niedokrwieniem krezki nie było leczonych operacyjnie, chociaż odpowiedni odsetek nieleczonych pacjentów bez tego powikłania wynosił 12% [145]. Dodatkowo, współczynnik śmiertelności wewnątrzszpitalnej u pacjentów z niedokrwieniem krezki jest prawie 3 razy większy niż u pacjentów bez tego powikłania (63 vs. 24%) [145]. Krwawienie żołądkowo-jelitowe występuje rzadko, ale jest potencjalnie śmiertelne. Krwawienie może być ograniczone — jako wynik zawału krezki — lub masywne — spowodowane przetoką aortalno-przełykową lub pęknięciem FL do jelita cienkiego.

6.3.3.10. Niewydolność nerek może występować przy rozpoznaniu lub w przebiegu hospitalizacji u do 20% pacjentów z ostrym AD typu A i w przybliżeniu u 10% pacjentów z AD typu B [145]. Może być wynikiem hipoperfuzji nerek lub zawału, wtórnego do zajęcia tętnic nerkowych w AD lub być spowodowana wydłużoną hipotensją. Dla wczesnego wykrycia konieczne są powtarzane oznaczenia stężenia kreatyniny i monitorowanie ilości oddawanego moczu.

6.3.4. Badania laboratoryjne

U pacjentów przyjmowanych do szpitala z bólem w klatce piersiowej i podejrzeniem AD wymagane jest wykonanie badań laboratoryjnych wymienionych w tabeli 5, w celu przeprowadzenia diagnostyki różnicowej lub wykrycia powikłań.

Przy podwyższeniu stężenia D-dimerów zwiększa się prawdopodobieństwo AD [153–159]. Zwykle stężenie D-dimerów ulega natychmiastowemu bardzo dużemu wzrostowi w porównaniu z innymi chorobami, w których zwiększa się stopniowo. D-dimery mają najwyższą wartość diagnostyczną w czasie pierwszej godziny [153]. Jeśli stężenie D-dimerów jest prawidłowe, nadal może występować IMH i PAU; korzyścią tego badania jest zwiększona czujność w diagnostyce różnicowej.

Ponieważ AD obejmuje środkową warstwę ściany aorta, opracowano kilka biomarkerów związanych z uszkodzeniem śródbłonna naczyniowego lub komórek mięśni gładkich (mio-

Tabela 5. Badania laboratoryjne wymagane u pacjentów z ostrym rozwarstwieniem aorty

Badania laboratoryjne	Wykrywanie objawów
Liczba krwinek czerwonych	Utrata krwi, krwawienie, niedokrwistość
Liczba białych krwinek	Zakażenie, stan zapalny (SIRS)
Białko C-reaktywne	Odpowiedź zapalna
Prokalcytonina	Diagnostyka różnicowa między SIRS a posocznicą
Kinaza kreatynowa	Uszkodzenie reperfuzyjne, rabdomioliza
Troponina I lub T	Niedokrwienie mięśnia sercowego, zawał serca
D-dimer	Rozwarstwienie aorty, zatorowość płucna, zakrzepica
Kreatynina	Niewydolność nerek (istniejąca lub rozwijająca się)
Aminotransferaza asparaginowa/aminotransferaza alaninowa	Niedokrwienie wątroby, choroba wątroby
Mleczany	Niedokrwienie jelita, zaburzenia metaboliczne
Glukoza	Cukrzyca
Gazometria	Zaburzenia metaboliczne, natlenowanie

SIRS — zespół uogólnionej reakcji zapalnej

zyna mięśni gładkich), śródmiaższu naczyniowego (kalponina, metaloproteinaza 8 macierzy), blaszki elastycznej (rozpuszczalne fragmenty elastyny) aorty i objawów zapalenia (tenascyna-C) lub zakrzepicy, które są obecnie częściowo testowane, ale nie wkroczyły jeszcze do obszaru klinicznego [159–162].

6.3.5. Diagnostyka obrazowa w ostrym rozwarstwieniu aorty

Głównym celem badań obrazowych w AAD jest pełna ocena całej aorty, w tym średnic aorty, kształtu i rozległości błony rozwarstwienia aorty, zajęcia przez proces rozwarstwienia zastawki aortalnej, gałęzi aorty, związku z przylegającymi strukturami i obecności skrzepliny przyściennej (tab. 6) [153, 163].

Tomografia komputerowa, MRI i TEE są jednakowo wiarygodne dla potwierdzania lub wykluczania rozpoznania AAD [78]. Jednak CT i MRI mogą wykazywać wyższość nad TEE przy ocenie rozszerzania się AAD i zajęcia gałęzi, jak również w rozpoznawaniu IMH, PAU i pourazowych uszkodzeń aorty [82, 164]. Z kolei TEE, wykorzystując monitorowanie dopplerowskie wykazuje wyższość przy obrazowaniu przepływów przez rozdarcia i identyfikacji ich lokalizacji. Echokardiografia przezprzełykowa ma istotne znaczenie u pacjentów bardzo niestabilnych i może być stosowana do monitorowania zmian na sali operacyjnej i w trakcie intensywnej opieki pooperacyjnej [3].

Tabela 6. Elementy wymagane przy obrazowaniu w ostrym rozwarstwieniu aorty

Rozwarstwienie aorty
Uwidocznienie płata błony wewnętrznej
Rozległość zmian chorobowych w odniesieniu do segmentów anatomicznych aorty
Identyfikacja światła rzekomego i prawdziwego (jeśli obecne)
Lokalizacja miejsca wrót wejścia i wyjścia (jeśli obecne)
Identyfikacja przemieszczającego się obwodowo i/lub wstecznego rozwarstwienia aorty
Identyfikacja stopnia i mechanizmu niedomykalności zastawki aortalnej
Zajęcie gałęzi bocznych
Wykrycie zaburzeń perfuzji (mały przepływ lub brak przepływu)
Wykrycie niedokrwienia narządów (mózg, mięsień sercowy, jelita, nerki itd.)
Wykrycie wysięku w osierdziu i jego ciężkości
Wykrycie i ocena wielkości wysięku opłucnowego
Wykrycie krwawienia okołoaortalnego
Objawy krwawienia do śródpiersia
Krwiak śródścienny
Lokalizacja i stopień pogrubienia ściany aorty
Współistnienie miażdżycy (przesunięcie złogów wapniowych)
Obecność małych rozdarć błony wewnętrznej
Penetrujące owrzodzenie aorty
Lokalizacja zmiany (długość i głębokość)
Współistnienie krwiaka śródściennego
Zajęcie tkanek okołoaortalnych i krwawienie
Grubość resztkowej ściany
We wszystkich przypadkach
Współistnienie innych zmian chorobowych aorty: tętniaki, blaszki miażdżycowe, objawy choroby zapalnej itd.

6.3.5.1. Echokardiografia

Rozpoznanie AD za pomocą standardowego przekłatkowego badania w projekcji M i dwuwymiarowej echokardiografii jest oparte na wykrywaniu płata błony wewnętrznej aorty. Czułość i specyficzność TTE zawierają się odpowiednio w zakresach 77–80% i 93–96% przy zajęciu aorty wstępującej [165–167]. Jednak TTE pozwala na wykrycie dystalnego rozwarstwienia aorty piersiowej tylko u 70% pacjentów [167].

Rozdarcie jest definiowane jako przerwanie ciągłości płata, z trzepotaniem brzegów pękniętej błony wewnętrznej [150, 168]. Mniejsze rozdarcia błony wewnętrznej mogą być wykryte za pomocą obrazowania dopplerowskiego znakowanego kolorem, z wizualizacją przepływu strumieni przez płat [169], co pozwala także zidentyfikować model spiralnego przepływu w obrębie aorty zstępującej. Innymi kryteriami są pełne zamknięcie FL, centralne przemieszczenie zwapnień

błony środkowej, separacja warstw błony wewnętrznej od skrzepliny oraz wyostrenie różnych warstw ściany w czasie tętnienia aorty [168].

U pacjentów z nieprawidłową konfiguracją ściany klatki piersiowej, wąskimi przestrzeniami międzyżebrowymi, otłoczą, rozedmą płuc i u pacjentów mechanicznie wentylowanych TTE ma ograniczoną wartość [170]. Te ograniczenia utrudniają właściwe podejmowanie decyzji, ale zostały one pokonane dzięki TEE [158, 168]. Można wykryć płaty błony wewnętrznej, lokalizację rozdarcia wejściowego i ponownego wejścia, tworzenie się skrzepliny w FL. Wykorzystując obrazowanie dopplerowskie znakowane kolorem można zobrazować przepływy ku obwodowi lub wsteczne, dzięki zastosowaniu doplera pulsacyjnego lub doplera fali ciągłej można oszacować gradienty ciśnienia między TL i FL [169]. Wsteczny AD jest identyfikowany jako brak, zmniejszenie lub odwrócenie przepływu w FL. Tworzenie skrzepliny często łączy się z wolnym przepływem i spontanicznym kontrastowaniem [150]. Szerokie połączenie między TL i FL powoduje rozległe ruchy płata błony wewnętrznej, co w skrajnych przypadkach może prowadzić do zapadnięcia się TL, co jest mechanizmem niedokrwienia [151]. Badanie może pominąć AD zlokalizowane w dystalnym segmencie aorty wstępującej, ponieważ odpowiada to „ślepego miejsca” TEE [168].

Czułość TEE osiąga 99%, ze specyficznością 89% [168]. Dodatnie i negatywne wartości predykcyjne, na podstawie niezależnie potwierdzonych danych operacyjnych i/lub autopsyjnych, wynoszą odpowiednio 89% i 99% [168, 170]. Gdy analiza była ograniczona do pacjentów poddanych zabiegowi operacyjnemu lub autopsji, czułość TEE wynosiła tylko 89%, a specyficzność 88%, z dodatnimi i ujemnymi wartościami predykcyjnymi wynoszącymi odpowiednio 97% i 93% [168].

6.3.5.2. Tomografia komputerowa

Kluczowym odchyleniem obecnym w obrazach po podaniu kontrastu jest płat błony wewnętrznej oddzielający dwa światła. Główną rolą obrazów bez kontrastu jest wykrycie środkowo przemieszczonych zwapnień aorty lub samego płata błony wewnętrznej [171]. Obrazy bez kontrastu są także ważne do wykrywania IMH (*patrz niżej*) [172, 173].

Rozpoznanie AD można postawić na podstawie poprzecznych obrazów CT, ale obrazy rekonstrukcji wielopłaszczyznowej odgrywają ważną uzupełniającą rolę w potwierdzaniu rozpoznania i ustalaniu rozległości procesu chorobowego, zwłaszcza odnośnie zajęcia naczyń będących gałęziami aorty [174, 175].

Główną rolą wielorządowej CT jest zapewnienie specyficznych, precyzyjnych pomiarów rozległości rozwarstwienia aorty, w tym długości i średnicy aorty, TL i FL, ocena zajęcia podstawowych układów naczyń i odległości rozdarcia błony wewnętrznej od ważnych gałęzi naczyniowych [176].

Wypukła powierzchnia płata błony wewnętrznej jest zwykle skierowana w kierunku FL, które otacza TL. W FL występuje zwykle wolniejszy przepływ, FL ma większą średnicę

i może zawierać skrzepliny [176]. W AD typu A FL jest zwykle zlokalizowane wzdłuż prawej przednio-bocznej ściany aorty wstępującej i rozciąga się dystalnie, w sposób spiralny, wzdłuż lewej tylnio-bocznej ściany aorty zstępującej. W FL można obserwować wąskie, liniowe obszary małego osłabienia, odpowiadające niecałkowicie rozwarstwionej błonie śródkowej, określane jako „objaw pajęczyny”, objaw specyficzny dla identyfikacji FL. W większości przypadków światło, które rozciąga się bardziej ogonowo to TL. Dokładne odróżnienie między FL i TL jest ważne, aby jasno określić, które kolaterale są perfundowane wyłącznie przez FL, jak również przy rozważaniu leczenia wewnątrznacyniowego [176].

Najpowszechniej stosowaną techniką obrazową do oceny AAS, a w szczególności AD, jest CT [177–180], z uwagi na jej szybkość, powszechną dostępność i doskonałą czułość > 95% dla AD [177, 179]. Czułość i specyficzność dla rozpoznawania zajęcia naczyń krwionośnych łuku wynoszą odpowiednio 93% i 98%, z całkowitą dokładnością na poziomie 96% [177]. Do cech diagnostycznych należą aktywne wynaczenie kontrastu lub uwidocznienie zbiorników krwotocznych o dużym osłabieniu w opłucnej, osierdziu lub śródpiersiu [180].

„Wykluczenie trzech” jest względnie nowym pojęciem określającym zastosowane 64-rzędowego, bramkowanego EKG, badania CT do oceny pacjentów z ostrym bólem w klatce piersiowej na oddziałach ratunkowych pod kątem trzech potencjalnych przyczyn: AD, zatorowości płucnej i choroby wieńcowej. Nieodłączną zaletą CT jest możliwość szybkiego zbadania zagrażających życiu przyczyn ostrego bólu w klatce piersiowej, z dużą negatywną wartością predykcyjną [88, 181]. Ważne jest jednak pamiętać o bardzo mobilnym defekcie wewnątrznacyniowego wypełnienia, który może naśladować płat błony wewnętrznej w CT [182]. Tak zwany „tętniący artefakt” jest najpowszechniejszą przyczyną nieprawidłowego rozpoznania [183]. Jest spowodowany przez tętniące ruchy aorty wstępującej w czasie cyklu pracy serca między końcową fazą rozkurczu a końcową fazą skurczu. Potencjalny problem z tętniącym artefaktem może zostać wyeliminowany przez bramkowanie EKG [77, 183, 184] lub w inny sposób za pomocą algorytmu rekonstrukcji 180° liniowej interpolacji [185]. Gęste wzmocnienie kontrastem w lewej żyłce ramiennie-główniej lub żyłce głównej górnej, klipsy w śródpiersiu i założone na stałe cewniki, mogą wszystkie powodować powstawanie pasm artefaktów w aorcie, które mogą potencjalnie symulować rozwarstwienie aorty. Można unikać tej trudności przez staranne zwracanie uwagi na objętość i szybkość iniekcji podawanego dożylnego środka kontrastowego [88].

6.3.5.3. Rezonans magnetyczny

Wiodącą techniką do rozpoznawania AD jest MRI, z opisywaną czułością i specyficznością na poziomie 98% [164]. Wyraźnie przedstawia rozległość choroby i obrazuje dystalną aortę wstępującą i łuk aorty bardziej szczegółowo

niż TEE [186]. Lokalizacja miejsca wrót wejścia i wyjścia jest niemal tak samo dokładna jak w przypadku TEE, a czułość obu jest bliska 90% [186]. Identyfikacja płata błony wewnętrznej przez MRI jest kluczowym odchyleniem, zwykle jako pierwszym obserwowanym w sekwencjach „czarnej krwi” echa spinowego [187]. TL daje pusty sygnał, podczas gdy FL prezentuje większą intensywność sygnału wskazującą na przepływ turbulentny [188].

MRI jest także bardzo użyteczne do wykrywania obecności wysięku w osierdziu, niedomykalności aortalnej lub rozwarstwienia tętnicy szyjnej [164, 189]. Wyraźnie można określić proksymalne tętnice wieńcowe i ich zajęcie przez proces rozwarstwienia [190]. Przepływ w FL i TL może zostać oceniony ilościowo z wykorzystaniem kontrastu fazy *cine*-MRI lub techniki tagowania [191, 192].

Mimo doskonałych wyników tej metody praktyczne i metodologiczne ograniczenia uniemożliwiają jej stosowanie u większości niestabilnych pacjentów.

6.3.5.4. Aortografia

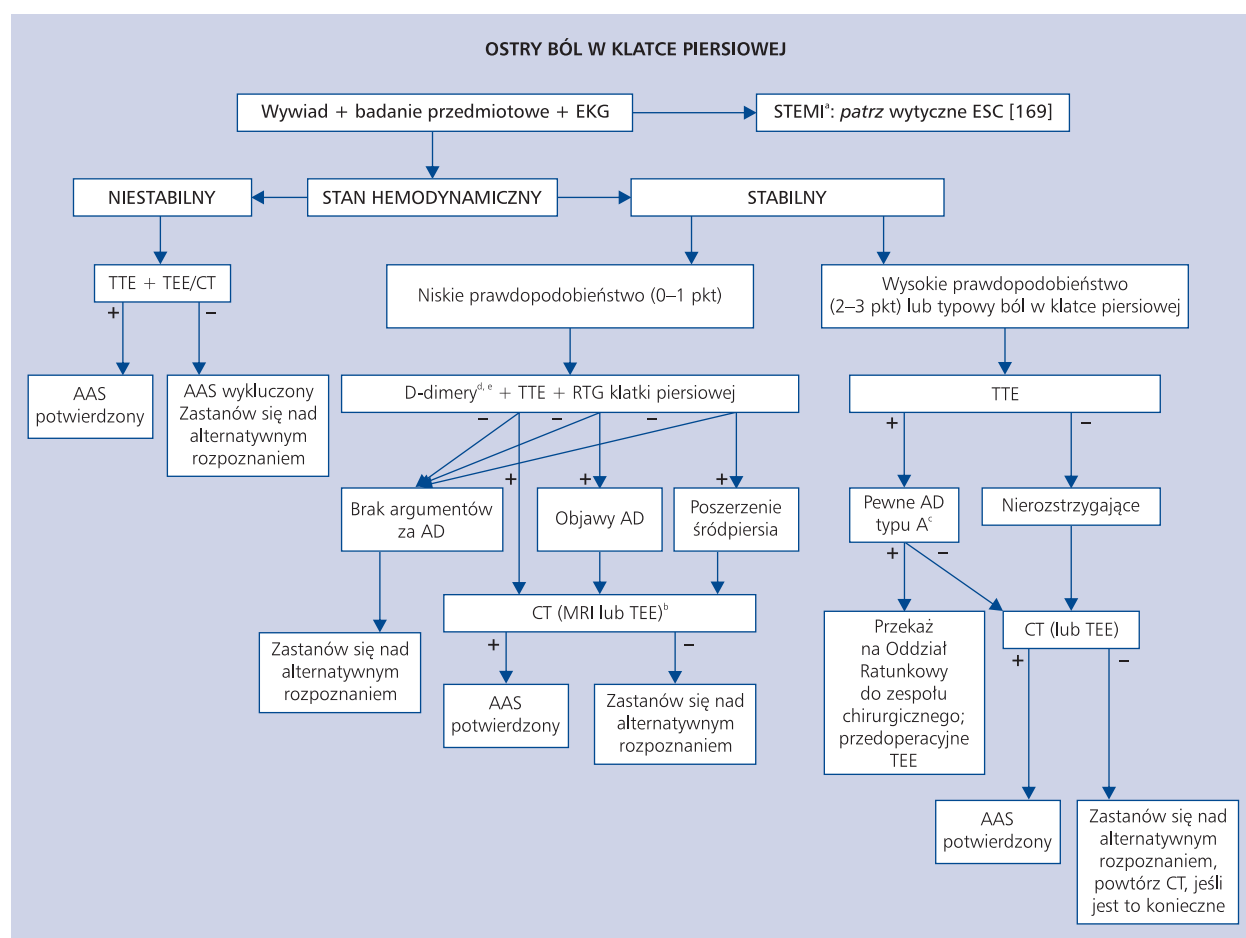
Angiograficzne rozpoznanie AD jest oparte na „bezpśrednich” objawach angiograficznych, takich jak wizualizacja płata błony wewnętrznej (negatywny, często ruchomy obraz liniowy) lub rozpoznanie dwóch odrębnych światel; lub objawach „pośrednich” w tym nierówność zarysu światła aorty, sztywność lub ucisk, nieprawidłowości gałęzi nacyniowych, pogrubienie ścian aorty i niedomykalność aortalna [168]. Ta technika nie jest już aktualnie stosowana do rozpoznawania AD, poza jej wykonaniem w czasie angiografii wieńcowej lub interwencji wewnątrznacyniowej.

6.3.6. Postępowanie diagnostyczne

Postępowanie diagnostyczne mające na celu potwierdzenie lub wykluczenie AD bardzo zależy od określonego *a priori* ryzyka tego stanu. Badania diagnostyczne mogą mieć różne dane wyjściowe w zależności od prawdopodobieństwa przed badaniem. W 2010 roku w wytycznych ACC/American Heart Association (AHA) zaproponowano narzędzie do oceny ryzyka oparte na trzech grupach informacji — stanach predysponujących, cechach bólu i badaniu klinicznym — z systemem punktowym, który określał liczbę grup, w której występowały odchylenia, od 0 (w żadnej) do 3 (tab. 7) [8]. Czułość tego postępowania podano w IRAD, przy czym nie jest jeszcze dostępna jego walidacja [153]. Obecność 0, 1, 2 lub 3 grup z odchyleniami wiąże się z rosnącym prawdopodobieństwem przed badaniem, co powinno zostać uwzględnione w podejściu diagnostycznym w przypadku wszystkich AAS, jak pokazano na diagramie (ryc. 6). Diagram diagnostyczny łączy prawdopodobieństwo określone przed badaniem (tab. 7) z danymi klinicznymi, badaniami laboratoryjnymi i obrazowymi, w sposób, w jaki powinno to być wykonane w praktyce klinicznej w jednostkach zajmujących się stanami nagłymi lub bólami w klatce piersiowej (ryc. 6).

Tabela 7. Dane kliniczne użyteczne do oceny a priori prawdopodobieństwa ostrego zespołu aortalnego

Stany o wysokim ryzyku	Cechy bólu wskazujące na wysokie ryzyko	Nieprawidłowości w badaniu przedmiotowym wskazujące na wysokie ryzyko
<ul style="list-style-type: none"> Zespół Marfana (lub inne choroby tkanki łącznej) Choroby aorty w wywiadzie rodzinnym Rozpoznana choroba zastawki aortalnej Rozpoznany tętniak aorty piersiowej Przebyte interwencje w obrębie aorty (w tym zabiegi kardiologiczne) 	<ul style="list-style-type: none"> Ból w klatce piersiowej, pleców lub w jamie brzusznej mający jedną z poniższych cech: <ul style="list-style-type: none"> — nagły początek — bardzo duże nasilenie — rozrywający lub rozdzierający 	<ul style="list-style-type: none"> Dowody na zaburzenia perfuzji: <ul style="list-style-type: none"> — deficyt tętna — różnice w skurczowym ciśnieniu tętniczym — ogniskowe deficyty neurologiczne (w połączeniu z bólem) Rozkurczowy szmer aortalny (nowy i towarzyszący bólowi) Hipotensja lub wstrząs

**Rycina 6.** Diagram do podejmowania decyzji oparty na poprzedzającym teście oceniającym prawdopodobieństwo ostrego zespołu aortalnego; AAS — ostry zespół aortalny; AD — rozwarstwienie aorty; CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny; TEE — echokardiografia przezprzełykowa; TTE — echokardiografia przezklatkowa

^aSTEMI w rzadkich przypadkach może towarzyszyć AAS

^bW zależności od lokalnej dostępności, charakterystyki pacjenta oraz doświadczenia lekarza

^cDowody na AD typu A: obecność płata, niedomykalność aortalna i/lub wysięk osierdziowy

^dNajlepiej badanie przyłóżkowe, w innych przypadkach klasyczne

^eTakże troponina w celu wykrycia zawału serca bez uniesienia odcinka ST

Zalecenia dotyczące badań diagnostycznych w przypadku ostrego zespołu aortalnego

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
Wywiad i ocena kliniczna			
W przypadku wszystkich pacjentów z podejrzeniem AAS przed badaniami należy ocenić prawdopodobieństwo, opierając się na stanie pacjenta, objawach i cechach klinicznych	I	B	[142]
Badania laboratoryjne			
W przypadku podejrzenia AAS interpretacji biomarkerów należy dokonać łącznie z prawdopodobieństwem klinicznym ocenionym przed badaniem	IIa	C	
W przypadku niskiego prawdopodobieństwa AAS prawidłowe stężenie D-dimeru powinno się uznawać za wykluczenie rozpoznania	IIa	B	[154–156, 159]
W przypadku pośredniego prawdopodobieństwa klinicznego AAS z dodatnim (przyłożkowym) badaniem D-dimeru, należy rozważyć wykonanie dalszych badań obrazowych	IIa	B	[154, 159]
W przypadku pacjentów z wysokim prawdopodobieństwem AD (2 lub 3 punkty), nie zaleca się badania D-dimerów	III	C	
Badania obrazowe			
Zalecany wstępnym badaniem obrazowym jest TTE	I	C	
U pacjentów niestabilnych ^d z podejrzeniem AAS, zaleca się następujące badania obrazowe, stosownie do lokalnej dostępności i doświadczenia:			
• TEE	I	C	
• CT	I	C	
U pacjentów stabilnych z podejrzeniem AAS, zalecane są (lub powinny być rozważone) następujące badania obrazowe, stosownie do lokalnej dostępności i doświadczenia:			
• CT	I	C	
• MRI	I	C	
• TEE	IIa	C	
W przypadku początkowo negatywnych wyników badań obrazowych przy utrzymywaniu się podejrzenia AAS, zaleca się powtarzanie badań obrazowych (CT lub MRI)	I	C	
W przypadku niskiego prawdopodobieństwa AAS można rozważyć wykonanie RTG klatki piersiowej	IIb	C	
W przypadkach niepowikłanego AD typu B leczonego zachowawczo, zaleca się powtarzanie obrazowania (CT lub MRI) ^e w ciągu pierwszych dni	I	C	

AAS — ostry zespół aortalny; AD — rozwarstwienie aorty; CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny; RTG — rentgenogram; TEE — echokardiografia przezprzelykowa; TTE — echokardiografia przezklatkowa

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia

^dNiestabilność oznacza obecność bardzo silnego bólu, tachykardii, *tachypnoe*, hipotensji, sinicy i/lub wstrząsu

^eOptymalnie MRI u młodych pacjentów, aby ograniczyć ekspozycję na promieniowanie

6.3.7. Leczenie

Konieczne jest określenie, czy pacjent zostanie poddany jakiegokolwiek interwencji, leczeniu zachowawczemu mającemu na celu kontrolę bólu i stanu hemodynamicznego (patrz pkt 5.1).

6.3.7.1. Rozwarstwienie aorty typu A

Leczenie operacyjne jest leczeniem z wyboru. Śmiertelność wynosi 50% w czasie pierwszych 48 godzin, jeśli nie zostanie przeprowadzone leczenie operacyjne. Mimo udoskonalenia technik chirurgicznych i anestetycznych, śmiertelność okołoperacyjna (25%) i powikłania neurologiczne (18%) pozostają na wysokim poziomie [193, 194]. Jednak wykonanie zabiegu chirurgicznego zmniejsza miesięczną

śmiertelność z 90% do 30%. Przewaga leczenia operacyjnego nad zachowawczym jest szczególnie oczywista w obserwacji długookresowej [195].

Opierając się na tych dowodach, wszystkich pacjentów z AD typu A powinno się kierować na leczenie operacyjne, jednak śpiączka, wstrząs wtórny do tamponady osierdzia, zaburzenia perfuzji w zakresie krążenia wieńcowego lub tętnic obwodowych oraz udar mózgu są ważnymi czynnikami predykcyjnymi dla śmiertelności pooperacyjnej. Wyższosc leczenia operacyjnego nad zachowawczym opisywano nawet u pacjentów z niekorzystnym obrazem klinicznym i/lub istotnymi chorobami współistniejącymi. W analizie 936 pacjentów z AD typu A włączonych do rejestru IRAD, w wieku do 80 lat, śmiertelność wewnątrzszpitalna była istotnie niższa

po postępowaniu operacyjnym niż leczeniu zachowawczym. U osób po 80. roku życia, śmiertelność wewnątrzszpitalna była niższa po leczeniu operacyjnym niż leczeniu zachowawczym (37,9 vs. 55,2%). Jednak różnica ta nie była istotna klinicznie, prawdopodobnie z powodu ograniczonej wielkości próby uczestników po 80. roku życia [196]. Podczas gdy niektórzy badacze opisywali doskonałe wyniki leczenia operacyjnego i jakości życia w podeszłym wieku [197], to inni stwierdzali większy odsetek pooperacyjnych powikłań neurologicznych [198]. Opierając się na aktualnych dowodach, wiek *per se* nie powinien być uznawany za kryterium dyskwalifikacji z leczenia operacyjnego.

W celu wykonania optymalnego zabiegu naprawczego ostrego AD typu A pod względem wyników długookresowych — w tym ryzyka późnego zgonu i późnej reoperacji — należy wziąć pod uwagę następujące czynniki. W większości przypadków niedomykalności aortalnej związanej z ostrym rozwarstwieniem typu A zastawka aortalna jest zasadniczo prawidłowa i może zostać zachowana przez zastosowanie naprawy opuszki aorty oszczędzającej zastawkę [199–203]. Ewentualnie w stanach nagłych można wykonać wymianę zastawki aortalnej. W każdym przypadku, jeśli rozwarstwienie aorty obejmuje co najmniej jedną zatokę Valsalvy, preferuje się raczej wymianę opuszki aorty niż tylko wymianę nadwieńcowej części aorty wstępującej. Drugie postępowanie wiąże się z późnym poszerzeniem zatok aorty i nawrotem niedomykalności aortalnej i wymaga reoperacji obciążonej wysokim ryzykiem [202, 203]. Istnieją różne techniki reimplantacji lub zachowania ujść tętnic wieńcowych. Tematem aktualnych debat jest rozległość naprawy aorty; sama wymiana aorty wstępującej lub typu *hemiarch* są technicznie łatwiejsze, skutecznie zamykają rozdarcie wejściowe, ale pozostawiają nieleczone dużą część zmienionej chorobowo aorty. U pacjentów z zaburzeniami perfuzji trzewnej lub nerkowej w ostrym AD typu A często występuje pierwotne rozdarcie wejściowe w obrębie aorty zstępującej. Ci pacjenci mogą osiągnąć korzyści z poszerzonego leczenia, takiego jak naprawa typu „mrożona trąba słonia” mającego na celu zamknięcie pierwotnego rozdarcia wejściowego i odbarczenia TL. Oczywiście znaczenie mają aortoskopia śródoperacyjnej i natychmiastowe obrazowanie pooperacyjne — idealnie w postaci hybrydowej — do ponownego potwierdzenia lub wykluczenia skuteczności leczenia. Dla porównania, bardziej rozległy zabieg naprawczy, w tym implantacja graftu aorty wstępującej i łuku aorty ze zintegrowanym wszczepieniem stentgraftu aorty zstępującej [103, 105] („mrożona trąba słonia”), przeprowadzany jako zabieg jednofazowy jest technicznie bardziej trudny, wydłuża się czas operacji, zwiększa ryzyko powikłań neurologicznych [204], przy korzyściach pod postacią pełnego zabiegu naprawczego, z małym prawdopodobieństwem późnej reinterwencji [205]. Jeśli rozwarstwienie aorty postępuje do gałęzi odchodzących od łuku aorty, to można rozważyć wszczepienie graftu koniec-do-końca do

wszystkich naczyń łuku aorty, stosując raczej rozwidloną protezę łuku aorty niż klasyczną technikę „wyspy” [206–208].

Nadal istnieją kontrowersje dotyczące wykonywania leczenia operacyjnego u pacjentów z AD typu 2 zgłaszających się z deficytami neurologicznymi lub w śpiączce. Opisywano wyzdrowienie po szybkim uzyskaniu reperfuzji mózgu [114, 209], mimo powszechnie przyjmowanego związku ze złym rokowaniem pooperacyjnym, zwłaszcza jeśli czas między początkiem objawów a dotarciem do sali operacyjnej wynosił < 5 godzin [210].

Jednym z głównych czynników wpływających na wyniki operacyjne jest obecność w obrazie klinicznym niedokrwienia krezki. Zespoły niedokrwienne występują u do 30% pacjentów z ostrym AD. Niedokrwienie narządów trzewnych i/lub kończyny jest spowodowane dynamicznym uciskiem TL, wywołanym wystąpieniem wysokiego ciśnienia w FL, będącego wynikiem dużego proksymalnego napływu do FL aorty piersiowej przy niewydolnym odpływie w dystalnej aorcie. Niedokrwienie może być także spowodowane przez rozszerzanie się płata błony wewnętrznej na tętnice narządów/obwodowe, skutkujące statycznym zamknięciem przypominającym zwężenie. W większości przypadków, niedokrwienie jest spowodowane przez połączenie dynamicznego i statycznego zamknięcia; dlatego powinno się rozważyć leczenie operacyjne/hybrydowe u pacjentów z niedokrwieniem narządów. Fenestrację płata błony wewnętrznej stosuje się u pacjentów z zespołem dynamicznego niedokrwienia, by stworzyć wystarczające dystalne połączenie między TL i FL w celu zmniejszenia ciśnienia w FL. Klasyczna technika polega na nakłuciu płata błony wewnętrznej od strony TL do FL z wykorzystaniem igły Brockenborougha z dostępu przezudowego [211, 212]. Nakłucie jest wykonywane na poziomie maksymalnego ucisku TL w aorcie brzusznej. Można wykorzystać ultrasonografię wewnątrznaczyniową do kierowania nakłuciem FL [213]. Stosuje się cewnik balonowy o średnicy 12–18 mm do wytworzenia jednego lub kilku dużych połączeń między obydwoma światłami. Technika alternatywna (technika „nożyczek”) [214] fenestracji płata błony wewnętrznej jest oparta na wstawieniu dwóch sztywnych przewodnic, jednej do TL i drugiej do FL, przez pojedynczą przezudową koszulkę 8 F. Koszulka jest przesuwana na dwóch przewodnicach od tętnicy biodrowej zewnętrznej do tętnic trzewnych, celem stworzenia dużego miejsca łączącego.

Sama fenestracja, mimo że wykonuje się ją z dużą skutecznością techniczną, może nie spowodować pełnego ustąpienia niedokrwienia. W niedawnej serii 75% pacjentów poddanych fenestracji wymagało dodatkowych interwencji wewnątrznaczyniowych (np. stentowania) dla ustąpienia niedokrwienia [215].

Terapia wewnątrznaczyniowa jako monoterapia w leczeniu AD typu A była wypróbowywana w ściśle wybranych przypadkach, ale nie została jeszcze poddana walidacji [216, 217].

6.3.7.2. Leczenie rozwarstwienia aorty typu B

Przebieg AD typu B jest często niepowikłany, stąd — przy braku niedokrwienia lub objawów (wczesnej) progresji choroby — pacjent może być bezpiecznie stabilizowany samym leczeniem zachowawczym, z kontrolą bólu i ciśnienia tętniczego.

6.3.7.2.1. Niepowikłane rozwarstwienie aorty typu B

6.3.7.2.1.1. Leczenie zachowawcze

Pacjenci z niepowikłanym AD typu B są leczeni zachowawczo, polega to na kontroli bólu, częstotliwości rytmu serca i ciśnienia tętniczego, ze ścisłą obserwacją w celu identyfikacji objawów progresji choroby i/lub niedokrwienia (patrz pkt 5.1). Konieczne jest powtarzanie badań obrazowych, najlepiej MRI lub CT.

6.3.7.2.1.2. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej (TEVAR) ma na celu stabilizację rozwarstwionej aorty i zapobieganie późnym powikłaniom przez wywołanie procesu remodelingu aorty. Obliteracja proksymalnego rozdarcia błony wewnętrznej przez implantację pokrytego błoną stentgraftu przekierowuje przepływ krwi do TL, poprawiając w ten sposób dystalną perfuzję. Zakrzepica FL powoduje kurczenie się tętniaka oraz zapobiega jego degeneracji i ostatecznie, z czasem, pęknięciu. Jak dotąd, mało danych porównuje TEVAR z leczeniem zachowawczym u pacjentów z niepowikłanym AD typu B. Do badania *Investigation of Stent Grafts in Patients with Type B AD (INSTEAD)* zrandomizowano łącznie 140 pacjentów z podostrym (> 14 dni) niepowikłanym AD typu B [218]. Dwuletnia obserwacja wykazała, że TEVAR jest skuteczny (remodeling aorty u 91,3% pacjentów poddanych TEVAR vs. 19,4% u pacjentów leczonych zachowawczo; $p < 0,001$); przy czym nie wykazano korzyści klinicznych płynących z TEVAR w porównaniu z leczeniem zachowawczym (odsetki przeżycia: $88,9 \pm 3,7\%$ w grupie TEVAR vs. $95,6 \pm 2,5\%$ w grupie z optymalnym leczeniem zachowawczym; $p = 0,15$). W wydłużonej obserwacji tego badania (INSTEAD-XL) wykazano niedawno, że śmiertelność z powodu choroby aorty (odpowiednio 6,9 vs. 19,3%; $p = 0,04$) i progresja choroby (odpowiednio 27,0 vs. 46,1%; $p = 0,04$) były istotnie niższe po 5 latach w grupie pacjentów leczonych TEVAR w porównaniu z leczonymi wyłącznie zachowawczo [219]. Nie stwierdzono różnic dotyczących śmiertelności całkowitej. Podobne obserwacje opisano na podstawie rejestru IRAD, który jednak obejmował także pacjentów z powikłanym AD [220].

6.3.7.2.2. Powikłane rozwarstwienie aorty typu B — leczenie wewnątrznaczyniowe

6.3.7.2.2.1. Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej (TEVAR) jest leczeniem z wyboru w powikłanym ostrym AD

typu B [11]. Celem TEVAR jest zamknięcie „pierwotnego” rozdarcia wejściowego oraz miejsc perforacji w obrębie aorty zstępującej. Przepływ krwi jest przekierowywany do TL, co prowadzi do poprawy perfuzji dystalnej przez jego dekompresję. Ten mechanizm może spowodować ustąpienie niedokrwienia w zakresie tętnic trzewnych lub obwodowych. Pobudzana jest także zakrzepica FL, co rozpoczyna remodeling i stabilizację aorty.

Termin „powikłany” oznacza nieustępujący lub nawracający ból, niekontrolowane nadciśnienie, mimo pełnej farmakoterapii, wczesne rozszerzanie się aorty, niedokrwienie i objawy pęknięcia (krwiak opłucnej, powiększający się krwiak okołoaortalny i śródpiersiowy). Dodatkowe czynniki, takie jak średnica FL, lokalizacja pierwotnego rozdarcia wejściowego i wsteczna składowa rozwarstwienia aorty do łuku aorty są uznawane za istotnie wpływające na rokowanie pacjenta [221]. Przyszłe badania muszą wyjaśnić, czy te podgrupy odnoszą korzyści z natychmiastowego leczenia TEVAR.

Przy braku prospektywnych, randomizowanych badań klinicznych, wzrasta liczba dowodów, że TEVAR daje znamienne korzyści względem otwartego zabiegu operacyjnego u pacjentów z ostrym powikłanym AD typu B. Prospektywny, wielośrodkowy, europejski rejestr obejmujący 50 pacjentów pokazał 30-dniową śmiertelność na poziomie 8%, występowanie udaru mózgu, niedokrwienia rdzenia kręgowego odpowiednio 8% i 2% [222].

6.3.7.2.2.2. Leczenie operacyjne

Choroba tętnic kończyn dolnych, bardzo kręty przebieg tętnic biodrowych, ostre załamanie łuku aorty i brak proksymalnych stref mocowania dla stentgraftu są czynnikami, które wskazują na leczenie ostrego powikłanego AD typu B operacją otwartą. Celem otwartej operacji naprawczej jest wymiana aorty zstępującej na protezę dakronową i pokierowanie przepływu krwi do TL w kierunku obwodu aorty, przez zamknięcie FL w miejscu dystalnego zespolecia, poprawa perfuzji i dekompresja TL, co może spowodować ustąpienie niedokrwienia [223].

Z uwagi na fakt, że u większości pacjentów, proksymalne rozdarcie wejściowe jest zlokalizowane blisko odejścia lewej tętnicy podobojczykowej, operacja musi być wykonana z zatrzymaniem krążenia w głębokiej hipotermii przez lewą torakotomię. Ta technika chirurgiczna pozwala na „otwarte” proksymalne zespolecie do nierozwarstwionej dystalnej części łuku aorty. Mimo że wyniki leczenia operacyjnego poprawiły się w ciągu ostatnich dekad, to pozostają suboptymalne, ze śmiertelnością wewnątrzszpitalną w zakresie 25–50% [224]. Powikłaniami związanymi z otwartą operacją chirurgiczną są: niedokrwienie rdzenia kręgowego (6,8%), udar mózgu (9%), niedokrwienie/zawał krezki (4,9%) oraz ostra niewydolność nerek (19%) [225].

Leczenie operacyjne jest obecnie stosowane rzadko w przypadkach powikłanego AD typu B, zostało w dużej mierze zastąpione leczeniem wewnątrznaczyniowym. Przez

Zalecenia dotyczące leczenia rozwarstwienia aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
U wszystkich pacjentów z AD zaleca się leczenie zachowawcze obejmujące terapię przeciwbólową i kontrolę ciśnienia tętniczego	I	C	
U pacjentów z AD typu A zaleca się wykonanie zabiegu operacyjnego w trybie pilnym	I	B	[1, 2]
U pacjentów z AD typu A i zaburzeniami perfuzji narządów powinno się rozważyć leczenie hybrydowe (tj. wymiana aorty wstępującej i/lub łuku aorty połączona z jakąkolwiek procedurą przezskórną w obrębie aorty lub gałęzi aorty)	Ila	B	[2, 118, 202–204, 227]
W przypadkach niepowikłanego AD typu B zawsze powinno się zalecać leczenie zachowawcze	I	C	
W przypadkach niepowikłanego AD typu B powinno się rozważyć wykonanie TEVAR	Ila	B	[218, 219]
W przypadkach powikłanego AD typu B zaleca się wykonanie TEVAR	I	C	
W przypadkach powikłanego AD typu B, można rozważyć leczenie operacyjne	IIb	C	

AD — rozwarstwienie aorty; TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia

większą część zabiegu aorta musi być operowana w głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia, przez lewą tylnoboczną torakotomię. Poprzeczne zaklepowanie aorty dystalnie do lewej tętnicy podobojczykowej może być niepraktyczne w większości przypadków z powodu rozdarcia wejściowego, które jest zlokalizowane w głównej mierze blisko odejścia lewej tętnicy podobojczykowej. Celem naprawy chirurgicznej jest resekcja pierwotnego miejsca rozdarcia wejściowego oraz wymiana rozwarstwionej aorty zstępującej; w konsekwencji krew jest kierowana do TL, powodując poprawę perfuzji i dekompresję TL w aorcie piersiowo-brzuszej. Ten mechanizm może spowodować ustąpienie niedokrwienia w zakresie tętnic trzewnych i obwodowych. W szczególnych sytuacjach klinicznych można rozważyć technikę „mrożonej trąby słonia” w leczeniu powikłanych ostrych AD typu B bez proksymalnych stref mocowania, eliminując także ryzyko wstecznego AD typu A [226].

6.4. KRWIAK ŚRÓDŚCIENNY

6.4.1. Definicja

Krwiak śródścienny aorty jest jednostką wchodzącą w spektrum AAS, w której krwiak rozwija się w obrębie błony środkowej ściany aorty przy braku FL i rozdarcia błony wewnętrznej. Krwiak śródścienny jest rozpoznawany przy obecności okrągłego lub półksiężycowatego pogrubienia > 5 mm ściany aorty, przy braku wykrywalnego przepływu krwi. Ta jednostka może stanowić 10–25% AAS. Zajęcie aorty wstępującej i łuku aorty (typ A) mogą stanowić odpowiednio 30% i 10% przypadków, podczas gdy zajęcie piersiowej aorty zstępującej (typ B) — 60–70% przypadków [228, 229].

6.4.2. Rozpoznanie

Do wykrycia ostrego IMH aorty TTE jest niewystarczające, z uwagi na jej niską czułość. W przypadku IMH granica odcięcia wynosi 5 mm [230], szacuje się, że czułość TTE dla jego wykrywania jest niższa niż 40%. Na podstawie tych wyników, TTE nie może być stosowana jako jedyna technika obrazowania u pacjentów z podejrzeniem AAS [231].

Głównymi technikami do rozpoznawania i klasyfikacji krwiaka śródściennego są CT i MRI. Przy ocenie aorty za pomocą CT, sekwencje bez kontrastu decydują o rozpoznaniu IMH. Półksiężycowate pogrubienie aorty, o dużym osłabieniu, rozciągające się podłużnie, nie spiralnie, jest cechą charakterystyczną tej jednostki. W odróżnieniu od AD światło aorty jest rzadko zmienione w IMH, nie stwierdza się płata błony wewnętrznej lub uwydatnienia ściany aorty po podaniu kontrastu. Przy wykorzystaniu CT połączenie sekwencji bez kontrastu, a następnie z kontrastem ma dużą czułość wynoszącą 96% dla wykrywania IMH [232]. W rzadkich przypadkach różnicowanie IMH z wykorzystaniem CT może być trudne — przy miażdżycowym pogrubieniu aorty, skrzeplinie lub rozwarstwieniu aorty pokrytym skrzepliną. W takich okolicznościach MRI może być wartościowym narzędziem pozwalającym na rozwiązanie problemu, zwłaszcza przy zastosowaniu dynamicznego programu *cine* i sekwencji echa gradientowego [79, 233, 234]. Obrazowanie MR może także pozwalać na ustalenie wieku krwiaka, na podstawie charakterystyki sygnału różnych produktów degradacji hemoglobiny [88, 187].

W ostrym IMH typu A i B obrazowanie powinno zawsze uwzględniać staranną próbę umiejscowienia pierwotnego (mikro) rozdarcia wejściowego, które jest bardzo często obecne, co może pozwalać na wybór metody leczenia, zwłaszcza przy rozważaniu TEVAR.

6.4.3. Przebieg naturalny, zmiany morfologiczne i powikłania

Współczynniki śmiertelności dla pacjentów leczonych zachowawczo w seriach europejskich i amerykańskich są wysokie [228, 229, 235–238] w porównaniu z seriami azjatyckimi [239, 240]. W seriach rejestru IRAD śmiertel-

Tabela 8. Czynniki predykcyjne wystąpienia powikłań krwika śródściennego

Przetrwali i nawracający ból, mimo agresywnego leczenia zachowawczego [241]
Trudności w uzyskaniu kontroli ciśnienia tętniczego [228]
Zajęcie aorty wstępującej [228, 237, 242]
Największa średnica aorty ≥ 50 mm [178, 242]
Progresja maksymalnej grubości ściany aorty (> 11 mm) [243]
Powiększanie średnicy aorty [243]
Nawracający wysięk opłucnowy [241]
Projekcja penetrującego owrzodzenia lub przypominająca owrzodzenie wtórna do zlokalizowanego rozwarstwienia w zajęтым segmencie [241, 244–246]
Wykrycie niedokrwienia narządów (mózg, mięsień sercowy, jelita, nerki itd.)

ność wewnątrzszpitalna w IMH typu A była podobna do AD typu A i związana była z bliskością względem zastawki aortalnej [229]. Z kolei kilka serii pokazało, że 30–40% IMH typu A przechodzi w AD, z największym ryzykiem w ciągu pierwszych 8 dni od wystąpienia objawów [236]. Ostry IMH typu B cechuje się ryzykiem śmiertelności wewnątrzszpitalnej $< 10\%$, podobnym do obserwowanego przy AD typu B aorty zstępującej [228]. Czynniki predykcyjne powikłań IMH w fazie ostrej opisano w tabeli 8.

Ogólnie, długookresowe rokowanie u pacjentów z IMH jest bardziej korzystne niż w przypadku pacjentów z AD [247, 248]. Jednak przeżycie 5-letnie opisywane w seriach IMH mieściło się w zakresie 43–90%, w zależności od charakterystyki populacji [178, 228, 236]. Zlokalizowane rozwarstwienie, zwane projekcją przypominającą owrzodzenie (ULP) aorty, może wystąpić w ciągu pierwszych dni lub kilku miesięcy po ostrym początku objawów (dodatkowa ryc. 14), co odróżnia je od PAU, które jest związane z miażdżycą ściany aorty [241, 248]. Mimo że ULP cechuje się złym rokowaniem w obrębie aorty wstępującej [248], to przebieg jest bardziej łagodny w IMH typu B [241, 248]. Wydaje się, że im większa początkowa głębokość ULP, w tym większe ryzyko związanych z nią powikłań [247, 249, 250].

6.4.4. Wskazania do leczenia operacyjnego i wewnątrznaczyniowego zabiegu naprawczego aorty piersiowej

Postępowanie terapeutyczne w ostrym IMH powinno być podobne do stosowanego w przypadku AD.

6.4.4.1. Krwiak śródścienny typu A

Leczenie operacyjne w trybie nagłym jest wskazane w powikłanych przypadkach z wysiękiem w osierdziu, krwakiem okołoaortalnym lub dużych tętniaków; pilne zabiegi operacyjne (< 24 godz. od rozpoznania) są wymagane w większości

Zalecenia dotyczące postępowania w przypadku krwika śródściennego

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U wszystkich pacjentów z IMH zaleca się leczenie zachowawcze obejmujące leczenie przeciwbólowe i kontrolę ciśnienia tętniczego	I	C
U pacjentów z IMH typu A zaleca się wykonanie zabiegu operacyjnego w trybie pilnym	I	C
U pacjentów z IMH typu B zaleca się wstępne leczenie zachowawcze z prowadzeniem starannej obserwacji	I	C
W przypadkach niepowikłanego ^c IMH typu B wskazane jest powtarzanie badań obrazowych (MRI lub CT)	I	C
W przypadkach powikłanego ^c IMH typu B powinno się rozważyć wykonanie TEVAR	Ila	C
W przypadkach powikłanego ^c IMH typu B można rozważyć zabieg operacyjny	Ilb	C

CT — tomografia komputerowa; IMH — krwiak śródścienny; MRI — rezonans magnetyczny; TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cNiepowikłany/powikłany IMH oznacza brak lub obecność nawracającego bólu, rozszerzania się IMH, krwika okołoaortalnego, rozerwanie błony wewnętrznej

przypadku IMH typu A. U pacjentów w podeszłym wieku oraz obciążonych istotnymi chorobami współistniejącymi, rozsądną opcją może być wstępne leczenie zachowawcze ze strategią „czekaj i obserwuj” (optymalne leczenie zachowawcze z kontrolą ciśnienia tętniczego i bólu oraz powtarzaniem badań obrazowych), w szczególności przy braku poszerzenia aorty (< 50 mm) i grubości IMH < 11 mm [239, 240].

6.4.4.2. Krwiak śródścienny typu B

Początkowym postępowaniem w tym stanie jest leczenie zachowawcze. Wskazania do leczenia wewnątrznaczyniowego lub zabiegu operacyjnego są takie same, jak w przypadku AD typu B. Podgrupa pacjentów z poszerzeniem aorty lub projekcją przypominającą owrzodzenie (ULP) powinna być ściśle obserwowana i leczona bardziej intensywnie, jeśli objawy będą się utrzymywać, nawrócą lub jeśli będzie obserwowane postępujące poszerzenie aorty [250]. Wskazaniami do interwencji (raczej do TEVAR niż leczenia operacyjnego) w ostrej fazie są rozszerzanie się IMH, mimo leczenia zachowawczego, i przerwanie rozdarcia błony wewnętrznej w CT z podaniem kontrastu.

6.5. PENETRUJĄCE OWRZODZENIE AORTY

6.5.1. Definicja

Penetrujące owrzodzenie aorty (PAU) jest definiowane jako owrzodzenie blaszki miażdżycowej aorty penetrujące przez wewnętrzną blaszkę sprężystą do błony środkowej [251].

Takie zmiany chorobowe występują w 2–7% wszystkich AAS [252]. Propagacja procesu owrzodzenia może prowadzić do IMH, tętniaka rzekomego, nawet pęknięcia aorty lub ostrego AD [253]. Przebieg naturalny tej zmiany chorobowej charakteryzuje się postępującym powiększaniem aorty i rozwojem tętniaków workowatych lub wrzecionowatych, proces ten ulega szczególnemu przyspieszeniu w aorcie wstępującej (PAU typu A) [245, 251, 253, 254]. Penetrujące owrzodzenie aorty (PAU) jest często spotkane w przypadku rozległej miażdżycy aorty piersiowej; zmiany mogą być liczne, mogą znacznie różnić się wielkością i głębokością w obrębie ściany naczynia krwionośnego [255]. Najczęstszą lokalizacją PAU jest środkowa i dolna część zstępującej aorty piersiowej (PAU typu B). Rzadziej PAU lokalizują się w łuku aorty lub aorcie brzusznej, przy czym zajęcie aorty wstępującej jest rzadkie [245, 251, 256, 257]. Wspólnymi cechami pacjentów z PAU są starszy wiek, płeć męska, palenie tytoniu, nadciśnienie tętnicze, choroba wieńcowa, przewlekła obturacyjna choroba płuc i współistnienie tętniaka aorty brzusznej [256–258]. Objawy mogą być podobne do występujących w przypadku AD, chociaż występują częściej u pacjentów w podeszłym wieku i rzadziej występują objawy niedokrwienia narządów [259]. Objawami przyjmowanymi za wskazujące na stan nagły są osiągnięcie przydanki i spodziewane pęknięcie aorty. Metodą obrazowania z wyboru do rozpoznawania PAU jest CT, pokazujące wychodzenie środka kontrastowego przez zwapniałą blaszkę.

6.5.2. Diagnostyka obrazowa

W CT bez kontrastu PAU przypomina IMH. Do rozpoznawania PAU techniką z wyboru jest CT z kontrastem, w tym rekonstrukcje osiowe i wielopłaszczyznowe. Charakterystycznym obserwowanym odchyleniem jest zlokalizowane owrzodzenie penetrujące przez błonę wewnętrzną aorty do ściany aorty w środkowej do dystalnej 1/3 części zstępującej aorty piersiowej. Uwidocznienie ogniskowego pogrubienia lub dużego osłabienia w przylegającej ścianie aorty wskazuje na towarzyszący IMH. Potencjalną wadą MRI w tej sytuacji, w porównaniu z CT, jest jego niezdolność do wykazania przesunięcia zwapnień błony wewnętrznej często towarzyszących PAU (tab. 9).

6.5.3. Postępowanie

W przypadku AAS związanego z PAU celem leczenia jest zapobieżenie pęknięciu aorty i progresji do ostrego AD. Wskazaniami do interwencji są nawracający lub oporny ból, jak również objawy ograniczającego się pęknięcia, takie jak szybko powiększające się owrzodzenie aorty, towarzyszący krwiak okołoaortalny lub wysięk opłucnowy [241, 258, 259].

Ocenia się, że bezobjawowy PAU o średnicy > 20 mm lub szyi > 10 mm cechuje się większym ryzykiem progresji choroby i pacjent może być w tym przypadku kandydatem do wczesnej interwencji [241]. Jednak wskazania oparte na

Tabela 9. Wartość diagnostyczna różnych technik obrazowania w ostrych zespołach aortalnych

Zmiana chorobowa	TTE	TEE	CT	MRI
Rozwarstwienie aorty wstępującej	++	+++	+++	+++
Rozwarstwienie łuku aorty	+	+	+++	+++
Rozwarstwienie aorty zstępującej	+	+++	+++	+++
Wielkość	++	+++	+++	+++
Skrzeplina przysięciana	+	+++	+++	+++
Krwiak śródścienny	+	+++	++	+++
Penetrujące owrzodzenie aorty	++	++	+++	+++
Zajęcie gałęzi aorty	+ ^a	(+)	+++	+++

CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny; TEE — echokardiografia przezprzełykową; TTE — echokardiografia przezklatkową
^aMożna poprawić przy połączeniu z ultrasonografią naczyń (tętnicy szyjnej, podobojczykowej, kręgosłupowej, pnia trzewnego, tętnic kręgosłupowych i nerkowych)
 +++ znakomita; ++ umiarkowana; + słaba; (+) słaba i zmienna

Zalecenia dotyczące postępowania w przypadku penetrującego owrzodzenia aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U wszystkich pacjentów z PAU zaleca się leczenie zachowawcze obejmujące terapię przeciwbólową i kontrolę ciśnienia tętniczego	I	C
U pacjentów z PAU typu A powinno się rozważyć wykonanie zabiegu operacyjnego	Ila	C
U pacjentów z PAU typu B zaleca się wstępne leczenie zachowawcze z prowadzeniem starannej obserwacji	I	C
W przypadkach niepowikłanego PAU typu B wskazane jest powtarzanie badań obrazowych (MRI lub CT)	I	C
W przypadkach powikłanego PAU typu B powinno się rozważyć wykonanie TEVAR	Ila	C
W przypadkach powikłanego PAU typu B można rozważyć zabieg operacyjny	Ilb	C

CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny; PAU — penetrujące owrzodzenie aorty; TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

wielkości nie są potwierdzone innymi obserwacjami [253]. Aktualnie badana jest wartość PET z FDG/CT do oceny stopnia i rozszerzania się zmian zapalnych, jako markera niestabilności aorty i potencjalne źródło wskazówek leczniczych [86].

6.5.4. Leczenie interwencyjne

Brakuje randomizowanych badań dotyczących pacjentów z PAU porównujących otwarte leczenie operacyjne i leczenie wewnątrznaczyniowe. Wybór terapii jest powszechnie oparty na cechach anatomicznych, obrazie klinicznym i cho-

robach współistniejących. Pacjenci w tej grupie są często złymi kandydatami do konwencjonalnych zabiegów operacyjnych z uwagi na zaawansowany wiek i choroby współistniejące, a także z powodu segmentalnej natury zmian chorobowych aorty, są więc idealnym celem anatomicznym do stentowania — TEVAR jest coraz częściej stosowany w tym wskazaniu, z zachęcającymi wynikami [255, 259–261].

6.6. TĘTNIĄK RZEKOMY AORTY

Tętniak rzekomy aorty (fałszywy tętniak) jest zdefiniowany jako poszerzenie aorty spowodowane rozerwaniem wszystkich warstw ściany, który ograniczony jest tylko okołoaortalną tkanką łączną. Gdy ciśnienie w tętniaku rzekomym aorty przekracza maksymalne tolerowane napięcie ścian otaczających tkanek, następuje pęknięcie zakończone zgonem. Do innych zagrażających życiu powikłań — z powodu postępującego wzrostu wielkości tętniaka rzekomego aorty — należą tworzenie przetok, ucisk lub erozja otaczających struktur. Tętniak rzekomy aorty piersiowej jest często wtórny do tępego urazu klatki piersiowej, jako wynik szybkiej decelacji występującej w wypadkach pojazdów mechanicznych, upadkach i urazach sportowych [262]. Do etiologii jatrogennych należą zabiegi operacyjne aorty i interwencje cewnikowe [263–265]. Rzadko tętniaki rzekome aorty są wtórne do zakażeń aorty (tętniaki bakteryjne) i penetrujących owrzodzeń.

U pacjentów z tętniakiem rzekomym aorty — jeśli jest to wykonalne i niezależnie od wielkości — zawsze wskazane jest leczenie interwencyjne lub otwarta operacja. Obecnie brakuje dostępnych randomizowanych badań porównujących wyniki po otwartej operacji i leczeniu wewnątrznaczyniowym pacjentów z tętniakiem rzekomym aorty. Wybór leczenia powszechnie opiera się na cechach anatomicznych, obrazie klinicznym i chorobach współistniejących.

6.7. (OGRANICZONE) PĘKNIĘCIE TĘTNIĄKA AORTY

Ograniczone pęknięcie tętniaka aorty powinno być podejrzewane u wszystkich pacjentów zgłaszających się z ostrym bólem, u których badania obrazowe wykrywają tętniaka aorty z zachowaną integralnością ściany aorty. W tej sytuacji nawracający lub oporny ból — jak również wysięk opłucnowy lub otrzewnowy, zwłaszcza narastający — identyfikuje pacjentów z najwyższym ryzykiem pęknięcia aorty. W czasie obrazowania może być trudne odróżnienie pęknięcia aorty od ograniczonego pęknięcia aorty. W odróżnieniu od jawnego wolnego pęknięcia (w którym rozerwanie wszystkich warstw ściany aorty doprowadza do powstania masywnego krwiaka), w ograniczonych pęknięciach tętniaków aorty (z lub bez tworzenia tętniaka rzekomego) krwiak okołonaczyniowy jest uszczelniany przez struktury okołoaortalne, takie jak opłucna, osierdzie i przestrzeń zaotrzewnowa, jak również otaczające narządy. Dlatego pacjenci z ograniczonym pęknięciem aorty są stabilni hemodynamicznie.

6.7.1. Ograniczone pęknięcie tętniaka aorty piersiowej

6.7.1.1. Obraz kliniczny

Pacjenci z ograniczonym pęknięciem TAA zwykle zgłaszają się z powodu bólów w klatce piersiowej i/lub pleców o ostrym początku. Jednoczesny ból zlokalizowany w jamie brzusznej może być obecny u pacjentów z objawowymi tętniakami części piersiowo-brzusznej. Jawne, wolne pęknięcie aorty zwykle doprowadza szybko do krwawienia wewnętrznego i zgonu. Ostra niewydolność oddechowa może być wynikiem wolnego pęknięcia aorty do lewej połowy klatki piersiowej. Rzadko erozja do struktur śródpiersia może prowadzić do krwiopłucia w związku z przetoką aortalno-oskrzelową lub krwawych wymiotów przy przetoce aortalno-przełykowej. Lokalizacja pęknięcia ma kluczowe znaczenie, ponieważ ma związek z rokowaniem i postępowaniem. Ogólna zasada mówi, że im bliższa lokalizacja tętniaka względem zastawki aortalnej, tym większe ryzyko zgonu. Mniej niż połowa wszystkich pacjentów z pęknięciem przeżywa do momentu dotarcia do szpitala; śmiertelność może wynosić aż do 54% po 6 godzinach i 76% po 24 godzinach od początkowego incydentu [123].

6.7.1.2. Postępowanie diagnostyczne

Przy podejrzeniu (ograniczonego) pęknięcia TAA, wskazane jest wykonanie CT z wykorzystaniem protokołu zawierającego fazę bez kontrastu, aby wykryć IMH, następnie po iniekcji kontrastu można określić obecność przecieków kontrastu wskazujących na pęknięcie. Dodatkowo poza całą aortą obrazowanie powinno obejmować tętnice biodrowe i udowe, aby dostarczyło wystarczających informacji do planowania leczenia operacyjnego lub wewnątrznaczyniowego. Ograniczone (także nazywane zagrażającym) pęknięcie TAA jest wskazaniem do leczenia w trybie nagłym, z uwagi na ryzyko rychłego krwawienia wewnętrznego i zgonu. Zgodnie z ogólną zasadą, przy braku przeciwwskazań, objawowi pacjentowi powinni być leczeni bez względu na średnicę tętniaka, z uwagi na ryzyko pęknięcia aorty [266]. Wybór między otwartym leczeniem operacyjnym a opcjami wewnątrznaczyniowymi powinien być ostrożnie wyważony pod względem ryzyka i korzyści, przypadek po przypadku, z uwzględnieniem także doświadczenia ośrodka. Planowanie i wykonanie TEVAR z powodu (ograniczonego) pęknięcia TAA powinno być zrealizowane zgodnie z ostatnim dokumentem uzgodnieniowym ESC/European Association for Cardio-Thoracic Surgery [11]. Do korzystnych dla interwencji wewnątrznaczyniowej cech anatomicznych należą obecność wystarczających proksymalnych i dystalnych stref lądowania dla protezy i odpowiednich naczyń biodrowych/udowych do dostępu naczyniowego.

6.7.1.3. Leczenie

Ograniczone pęknięcie TAA jest stanem wymagającym pilnego leczenia, ponieważ większość pacjentów nie przeżyje wystąpienia jawnego wolnego pęknięcia. Tradycyjnie stan

Zalecenia dotyczące (ograniczonego) pęknięcia tętniaka aorty piersiowej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z podejrzeniem pęknięcia TAA zaleca się wykonanie angiografii CT w trybie nagłym w celu potwierdzenia rozpoznania	I	C
U pacjentów z ostrym ograniczonym pęknięciem TAA zalecane jest leczenie naprawcze w trybie nagłym	I	C
W przypadku korzystnej anatomii oraz dostępności specjalistów powinno się preferować wykonanie naprawy wewnątrznaczyniowej (TEVAR) względem otwartej operacji	I	C

CT — tomografia komputerowa; TAA — tętniak aorty piersiowej; TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

ten jest leczony otwartą operacją naprawczą, ale leczenie wewnątrznaczyniowe pojawiło się jako alternatywna opcja dla odpowiednich pacjentów. W metaanalizie 28 badań retrospektywnych, porównujących otwarty zabieg naprawczy z wewnątrznaczyniowym, z udziałem łącznej liczby 224 pacjentów, udokumentowano 30-dniową śmiertelność na poziomie 33% w grupie leczonej operacją otwartą i 19% w grupie TEVAR ($p = 0,016$) [267]. W retrospektywnej analizie wieloośrodkowej obejmującej 161 pacjentów, 30-dniowa śmiertelność w grupach leczonych operacyjnie i TEVAR wynosiła odpowiednio 25% i 17% ($p = 0,26$) [268]. Złożony punkt końcowy składający się ze zgonu, udaru mózgu lub trwałej paraplegii wystąpił u 36% pacjentów w grupie otwartego leczenia operacyjnego w porównaniu z 22% w grupie TEVAR. Analiza danych z *US Nationwide Inpatient Sample* pozwoliła zidentyfikować 923 pacjentów, którzy zostali poddani naprawie pękniętego TAA aorty zstępującej między 2006 i 2008 rokiem, u których nie współistniały inne choroby aorty. Spośród tych pacjentów 61% zostało poddanych otwartemu leczeniu operacyjnemu, a 39% TEVAR. Nieskorygowana śmiertelność wewnątrzszpitalna wyniosła 29% dla otwartych zabiegów operacyjnych i 23% dla TEVAR ($p = 0,064$) [269]. Po skorygowaniu względem wielu zmiennych, szanse na wystąpienie zgonu, powikłań i niepowodzenia były podobne dla operacji otwartej i TEVAR.

6.8. POURAZOWE USZKODZENIE AORTY

6.8.1. Definicja, epidemiologia i klasyfikacja

Tępe pourazowe uszkodzenie aorty piersiowej (TAI) najczęściej występuje jako konsekwencja nagłej deceleracji, będącej wynikiem czołowej lub bocznej kolizji, zwykle w wypadkach pojazdów mechanicznych poruszających się z dużą szybkością lub upadku z dużej wysokości. Szybka deceleracja wywołuje siły skręcające i ścinające działające na

względnie nieruchome części aorty, takie jak opuszka aorty lub w bliskości więzadła tętniczego lub przepony. Połączenie kompresji i pchnięcia w górę śródpiersia, nagłego wzrostu ciśnienia tętniczego i rozciągnięcia aorty wzdłuż rdzenia, także może tłumaczyć patogenezę TAI. Do 90% przypadków TAI jest zlokalizowany w cieśni aorty [270, 271]. Przedstawiono następujący system klasyfikacji TAI: typ I (rozdarcie błony wewnętrznej), typ II (IMH), typ III (tętniak rzekomy) i typ IV (pęknięcie) [272]. Uszkodzenie aorty piersiowej jest drugą, po uszkodzeniu mózgu, najczęstszą przyczyną zgonów u pacjentów po tępych urazach; śmiertelność na miejscu może przekraczać 80%. Wraz z poprawą procesu ratunkowego i szybkim wykrywaniem TAI, pacjenci, którzy przeżywają wstępny okres, mają większe prawdopodobieństwo wykonania udanego zabiegu naprawczego.

6.8.2. Obraz kliniczny i rozpoznanie

Obraz kliniczny TAI zawiera się w zakresie od niewielkich niespecyficznych objawów po bóle śródpiersia lub międzyłopatkowe. W wieloośrodkowym badaniu retrospektywnym z udziałem 640 pacjentów w jednej grupie stworzono zestaw danych, który został następnie poddany walidacji w drugiej. Należy wykonać CT w trybie nagłym. Tomografia komputerowa jest badaniem szybkim i powtarzalnym, z czułością i swoistością bliską 100% w przypadku TAI. Czynniki predykcyjnymi TAI były poszerzone śródpiersie, hipotensja < 90 mm Hg, złamanie kości długiej, stłuczenie płuca, złamanie lewej łopatki, krwiak opłucnej oraz złamanie miednicy. W walidacyjnej grupie pacjentów czułość osiągała 93%, a swoistość 86% [273]. Tomografia komputerowa pozwala także na jednoczesne obrazowanie innych narządów w przypadku uszkodzeń (mózgu, trzewi i kości). Innymi obserwowanymi odchyleniami powiązany z TAI mogą być krwiak śródpiersia, krwiak opłucnej, poziom na którym znajduje się tętniak rzekomy ściany aorty, płat błony wewnętrznej lub tworzenie skrzepliny. Dodatkowo, CT pozwala na rekonstrukcje 3D z MPR, które mają decydujące znaczenie dla TEVAR. Alternatywą jest TEE, które jest szeroko dostępne, względnie nieinwazyjne i może być wykonane szybko przyłóżkowo lub na sali operacyjnej. W podgrupie 101 pacjentów z TAI, TEE osiągało czułość 100% i swoistość 98% dla wykrywania uszkodzenia ściany aorty, ale było możliwe do wykonania tylko u 93 pacjentów (92%). Pourazowe uszkodzenie aorty stwierdzono u 11 (12%) z 93 pacjentów, co następnie zwalidowano w trakcie zabiegu operacyjnego lub autopsji [274]. W mniejszej serii 32 pacjentów obserwowano podobnie wysokie wartości, z czułością 91% i swoistością 100% dla TAI z uszkodzeniem podprzydankowym. Nie wykryto tylko jednego rozdarcia błony wewnętrznej [275]. Mimo tych doskonałych wyników, TEE ma ograniczoną wartość do oceny towarzyszących uszkodzeń piersiowych lub brzusznych.

6.8.3. Wskazania do leczenia w pourazowym uszkodzeniu aorty

Określenie właściwego czasu do leczenia pacjentów z TAI jest nadal przedmiotem kontrowersji. Uznaje się, że u pacjentów stabilnych hemodynamicznie większość pęknięć aorty związanych z TAI występuje w ciągu 24 godzin. Z tego powodu natychmiastowe leczenie TAI od wielu lat było uznawane za standard opieki. Kilka późniejszych badań wskazuje na zmniejszenie występowania paraplegii i śmiertelności związanej z opóźnionym leczeniem aorty u wybranych pacjentów wymagających terapii dodatkowych rozległych uszkodzeń [276]. U tych pacjentów naprawa aorty powinna być następnie wykonana tak szybko, jak będzie to możliwe od początkowego uszkodzenia (tj. w ciągu 24 h). Ostatnio opracowano system klasyfikacyjny [268].

Typ uszkodzenia aorty jest krytycznym czynnikiem determinującym właściwy czas interwencji. Pacjenci z wolnym pęknięciem aorty lub dużym krwiakiem okołoaortalnym powinni być leczeni jak przypadki nagłe. We wszystkich innych stanach interwencja może być opóźniona do 24 godzin, co pozwala na stabilizację pacjenta i zapewnienie możliwie najlepszego stanu w czasie interwencji na aorcie. Początkowe leczenie zachowawcze, z powtarzanymi badaniami obrazowymi, można zaproponować pacjentom z minimalnym uszkodzeniem aorty (rozdarcie błony wewnętrznej/zmiany typu I), skoro większość zmian chorobowych pozostaje stabilna lub ustępuje [277, 278].

6.8.4. Leczenie zachowawcze pourazowego uszkodzenia aorty

U pacjentów z urazami wielonarządowymi konieczne jest postępowanie wielodyscyplinarne dla ustalenia właściwych terminów interwencji i priorytetów leczenia. Należy unikać intensywnej płynoterapii, ponieważ może nasilać krwawienie, koagulopatię i nadciśnienie; dla zredukowania ryzyka pęknięcia aorty średnie ciśnienie tętnicze nie powinno przekraczać 80 mm Hg [272, 279, 280].

6.8.5. Leczenie operacyjne pourazowego uszkodzenia aorty

Dla umożliwienia dostępu otwarte leczenie operacyjne TAI w klasycznej lokalizacji cieśni wymaga odsłonięcia aorty za pomocą torakotomii przez lewą czwartą przestrzeń międzybrowną, z selektywną wentylacją prawego płuca. Aorta jest klemowana proksymalnie względem odejścia lewej tętnicy podobojczykowej i dystalnie do uszkodzonego segmentu. Do połowy lat 80. ubiegłego wieku większość tych procedur była kończona techniką szybkiego klemowania i szycia. Metaanalizy obejmujące tę technikę opisywały współczynniki śmiertelności i paraplegii odpowiednio na poziomach 16–31% i 5–19% [262, 281, 282].

Stosowano różne metody zapewnienia perfuzji w dystalnej części aorty dla ochrony rdzenia kręgowego. Zastosowanie

krążenia pozaustrojowego wiązało się ze zmniejszeniem ryzyka śmiertelności okołoperacyjnej i paraplegii. Metaanalizy i duże badania kohortowe oceniające aktywną vs. bierną perfuzję wykazały zmniejszenie częstości pooperacyjnej paraplegii z 19% do 3% i zmniejszenie śmiertelność z 30% do 12%, związane ze stosowaniem aktywnej perfuzji [283, 284].

6.8.6. Leczenie wewnątrznaczyniowe pourazowego uszkodzenia aorty

Dostępne dane wskazują, że TEVAR, w przypadkach o odpowiednich warunkach anatomicznych, powinno być preferowaną opcją leczenia w TAI [262, 268, 269, 278, 281, 285–295]. W przeglądzie 139 badań (7768 pacjentów), z których większość była nieporównywalnymi seriami przypadków, badaniami retrospektywnymi i żadne nie było badaniem randomizowanym, opisano istotnie niższy współczynnik śmiertelności w przypadku TEVAR niż otwartego zabiegu operacyjnego (9 vs. 19%; $p < 0,01$) [276].

Podobnie większość innych przeglądów systematycznych wskazuje na korzyści płynące z zastosowania TEVAR dotyczące przeżycia jak również zmniejszenia występowania paraplegii w porównaniu z otwartym leczeniem operacyjnym. W przypadku TEVAR opisywano współczynnik występowania przecieków okołoprotezowych na poziomie do 5,2% i zapadnięcia się stentu — 2,5%, ze współczynnikami śmiertelności wynoszącym 12,9% w przypadku wystąpienia drugiego z wymienionych powikłań [276, 289].

6.8.7. Długookresowa obserwacja po pourazowym uszkodzeniu aorty

Aktualnie za standardowe badanie obrazowe w obserwacji pacjentów, u których wykonano TEVAR uznawana jest CT; jednak, biorąc pod uwagę często młody wiek pacjentów z TAI, pojawiają się obawy dotyczące skumulowanej ekspozycji na promieniowanie i jodowe środki kontrastowe [83]. Z tych powodów MRI jest najlepszą alternatywą do obserwacji po zastosowaniu stentgraftów pozwalających na wykonanie MRI. Dlatego wydaje się rozsądne wybranie połączenia wykonania licznych RTG klatki piersiowej i MRI zamiast CT

Zalecenia dotyczące pourazowego uszkodzenia aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
W przypadku podejrzenia TAI zaleca się CT	I	C
Przy braku dostępności CT należy rozważyć wykonanie TEE	IIa	C
W przypadkach TAI o dogodnej anatomii wymagających interwencji powinno się preferować TEVAR względem leczenia operacyjnego	IIa	C

CT — tomografia komputerowa; TAI — pourazowe uszkodzenia aorty; TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej;

TEE — echokardiografia przezprzełykową

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

w długookresowej obserwacji tych pacjentów, po koniecznym zastanowieniu się nad metalicznym składem endograftu. Za pomocą tych dwóch badań można wykrywać przecieki okołoprotezowe, tętniaki rzekome i powikłania związane z materiałem stentograftu.

6.9. JATROGENNE ROZWARSTWIENIE AORTY

Jatrogenne rozwarstwienie aorty (IAD) może wystąpić w następujących sytuacjach: (1) procedur wieńcowych opartych na zastosowaniu cewników, (2) zabiegów kardiologicznych, (3) jako powikłanie wewnątrznaczyniowego leczenia koarktacji aorty [296, 297], (4) stosowania endograftów aorty [298] (5) interwencji obwodowych, (6) kontrapulsacji wewnątrz-aortalnej i stosowanych od niedawna (7) przezcewnikowych implantacji zastawki aortalnej [299]. W przypadku procedur wieńcowych z zastosowaniem cewników IAD jest rzadkim powikłaniem, opisywanym w mniej niż 4/10 000 koronarografii i mniej niż 2/1000 przezskórnych interwencji wieńcowych [299–303]. W jednym z badań oceniono zachorowalność na poziomie 7,5/1000 interwencji wieńcowych [304]. Jatrogenne AD może być wywoływane w chwili, kiedy cewnik jest wpychany do ściany naczynia krwionośnego w trakcie wprowadzania cewnika diagnostycznego lub prowadnicy i jest zwykle zlokalizowane w aorcie brzusznej. Jatrogenne AD może być także wynikiem wstecznego rozszerzenia się uszkodzenia ściany naczynia do aorty wstępującej, najczęściej przy ujściu prawej tętnicy wieńcowej, zlokalizowanym wzdłuż prawej przedniej wypukłości aorty wstępującej, gdzie rozwarstwienie łatwiej rozprzestrzenia się ku górze [300–304]. Rozchodzeniu się uszkodzenia mogą sprzyjać iniekcje kontrastu i można obserwować rozległe rozwarstwienie obejmujące aortę wstępującą, łuk aorty, odgałęzienie łuku aorty i nawet aortę zstępującą. W dalszej kolejności rozszerzanie się płata błony wewnętrznej w kierunku zastawki aortalnej może powodować istotną ostrą niedomykalność aortalną, krwiak osierdzia i tamponadę serca. Zwykle rozpoznanie IAD stawiane jest bezpośrednio w czasie angiografii, charakteryzując się zastojem kontrastu na poziomie opuszki aorty lub aorty wstępującej. Rozszerzanie się procesu można dalej badać za pomocą TEE lub CT, jeśli jest to potrzebne. Prezentacja kliniczna może się zawierać w zakresie od braku objawów do rozrywającego bólu w klatce piersiowej, pleców lub brzucha w zależności od miejsca AD. Mogą wystąpić hipotensja, upośledzenie stanu hemodynamicznego i wstrząs. Czasami rozpoznanie IAD może być trudne z powodu atypowego obrazu klinicznego i względnego braku klasycznych objawów rozwarstwienia aorty w badaniach obrazowych [305]. Postępowanie w przypadku jatrogennego, cewnikowego AD nie zostało poddane standaryzacji. Często stosowane jest podejście zachowawcze, zwłaszcza w przypadku cewnikowego rozwarstwienia aorty brzusznej lub tętnic biodrowych oraz lokalizacji na poziomie płatków wieńcowych. W przypadku IAD ujścia prawej tętnicy wieńcowej może wystąpić upośledzenie przepływu przez ujście, wymagające nagłego

stentowania wieńcowego; w przypadku ściany aorty wyniki są dobre, jeśli powikłanie szybko rozpoznane i zaprzestanie się dalszych iniekcji. W większości przypadków stosuje się leczenie zachowawcze, najczęściej obserwuje się pełne samoistne wyleczenie. Pęknięcie występuje wyjątkowo rzadko, ale izolowane doniesienia o rozległych wtórnych rozwarstwiach typu A nakazują skrupulatne monitorowanie tych pacjentów. Rozwarstwienie rozciągające się ponad kilka centymetrów do aorty wstępującej lub dalsze rozprzestrzenianie się wymaga operacji kardiologicznej w trybie nagłym.

Największa seria, badana w pojedynczym dużym ośrodku, jatrogennych cewnikowych lub pooperacyjnych AD ($n = 48$) poddanych naprawie operacyjnej w trybie nagłym wskazuje na częstsze występowanie jatrogennego uszkodzenia po operacji kardiologicznej niż zabiegu cewnikowania tętnic wieńcowych [303]. Wczesna śmiertelność wynosiła 42%, przy braku różnicy między rozwarstwieniami cewnikowymi lub po zabiegach kardiologicznych. Jatrogenne AD w czasie operacji chirurgicznej występowało najczęściej w trakcie kaniulacji aorty, wprowadzania cewnika do kardioplegii lub manipulacji na poprzecznie zaklewanym aorcie [303]. W raporcie IRAD śmiertelność w przypadku typu A IAD ($n = 34$) była podobna do obserwowanej w spontanicznym AD, a śmiertelność przy jatrogennym AD typu B przekraczała obserwowaną w przypadku samoistnego AD [305]. Opisano kilka przypadków IAD po przezcewnikowych implantacjach zastawki aortalnej [299]. Zachorowalność na to powikłanie nie jest znana, ponieważ w dużych rejestrach i badaniach randomizowanych zwykle uwzględnia się je łącznie w punkcie końcowym „duże powikłania naczyniowe”, nie opisując je osobno.

7. Tętniaki aorty

Tętniak jest po miażdżycy drugą co do częstości chorobą aorty. W niniejszych wytycznych postępowanie w przypadku tętniaków aorty w dużej mierze skupia się na zmianie chorobowej i rozdziela się na inne postępowanie w przypadku TAA i AAA. To podejście jest zgodne z powszechną dychotomią, po części związaną z faktem, że różni specjaliści są zwykle zaangażowani w postępowanie przy różnych lokalizacjach choroby. Mechanizmy prowadzące do TAA lub AAA mogą także się różnić, chociaż ta kwestia nie została dobrze zbadana, a podobieństwa między dwiema lokalizacjami mogą przeważać nad różnicami. Przed przedstawieniem dalszych punktów wytycznych, należy zwrócić uwagę na kilka zagadnień.

Po pierwsze, dychotomia z podziałem na TAA i AAA jest w pewnym stopniu sztuczna, nie tylko z powodu obecności tętniaków piersiowo-brzusznych, ale także z powodu możliwości współistnienia zmian chorobowych. W niedawnej serii przypadków u 27% pacjentów z AAA także występował TAA, większość z tych osób stanowiły kobiety i osoby w podeszłym wieku [306]. W innym dużym badaniu z udziałem > 2000 pacjentów z AAA u > 20% występowały synchroniczne lub

Zalecenia dotyczące pacjentów z tętniakiem aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Po stwierdzeniu tętniaka aorty w jakimkolwiek odcinku zaleca się ocenę całej aorty i zastawki aortalnej początkowo oraz w czasie dalszej obserwacji	I	C
W przypadku tętniaka aorty brzusznej powinno się rozważyć wykonanie badania ultrasonograficznego typu duplex w ramach badań przesiewowych w kierunku choroby tętnic obwodowych i tętniaków obwodowych	Ila	C
Pacjenci z tętniakiem aorty charakteryzują się podwyższonym ryzykiem chorób sercowo-naczyniowych — powinno się rozważyć zastosowanie ogólnych zasad zapobiegania chorobom sercowo-naczyniowym	Ila	C

^aKlasa zaleceń^bPoziom wiarygodności danych

metachroniczne TAA [307]. W wieloośrodkowym badaniu przesiewowym w kierunku AAA rozpoznawanego za pomocą TTE u osób z AAA aorta wstępująca była większa, z istotnie większym odsetkiem chorób zastawki aortalnej (dwupłatkowa zastawka aortalna i/lub niedomykalność aortalna 3 stopnia lub większa: 8,0 vs. 2,6% u osób bez AAA; $p = 0,017$) [308]. Z kolei pacjentów z AD cechuje ryzyko rozwoju AAA, przeważnie niezwiązanego z rozwarstwieniem aorty brzusznej [309]. Dane te podkreślają rolę pełnej oceny aorty i zastawki aortalnej u pacjentów z tętniakami aorty, zarówno na początku, jak i w czasie obserwacji.

Po drugie, obecność tętniaka aorty może być związana z obecnością tętniaków o innej lokalizacji. Tętniaki tętnicy biodrowej zasadniczo wykrywane są w czasie obrazowania aorty, ale tętniaki o innej lokalizacji, takie jak tętniaki tętnicy podkolanowej, mogą zostać pominięte. Obecne są pewne różnice dotyczące współistnienia tętniaków obwodowych u pacjentów z AAA, przy czym opisuje się częstość występowania tętniaków tętnic udowych lub podkolanowych wynoszącą do 14% [310]. Lokalizacje te są dostępne w badaniu ultrasonograficznym i powinny być uwzględniane w ogólnym postępowaniu z pacjentami z AAA, razem z badaniami przesiewowymi w kierunku choroby tętnic obwodowych, często współistniejącej w takiej sytuacji. Dane dotyczące współistnienia tętniaków obwodowych w przypadku TAA są nieliczne.

Po trzecie, pacjenci z tętniakiem aorty charakteryzują się podwyższonym ryzykiem incydentów sercowo-naczyniowych, przeważnie niezwiązanego z tętniakiem, ale przekonująco związanych z powszechnymi czynnikami ryzyka (np. palenie tytoniu lub nadciśnienie) i mechanizmami (np. zapalenie), jak również zwiększonym ryzykiem sercowo-naczyniowych chorób współistniejących w momencie rozpoznania tętniaka [311]. Istotnie, ryzyko 10-letniej umieralności z jakiegokolwiek

innej przyczyny sercowo-naczyniowej (np. zawał serca lub udar mózgu) może być 15 razy większe niż ryzyko zgonu związanego z aortą u pacjentów z AAA [54]. Nawet po udanym zabiegu naprawczym pacjenci z TAA lub AAA nadal pozostają obciążeni zwiększonym ryzykiem incydentów sercowo-naczyniowych [311]. Chociaż brak randomizowanych badań klinicznych (RCT) zajmujących się w szczególności leczeniem zachowawczym tych pacjentów w celu poprawy ich ogólnego rokowania sercowo-naczyniowego, podejściem zdroworozsądkowym jest zalecenie wdrożenia ogólnych zasad i terapii w ramach wtórnej prewencji sercowo-naczyniowej, poza określonym leczeniem związanym z tętniakiem aorty przedstawionym poniżej.

7.1. TĘTNIKI AORTY PIERSIOWEJ

Tętniak aorty piersiowej (TAA) może mieć różną etiologię i wiele różnych lokalizacji, najczęściej występuje tętniak degeneracyjny aorty wstępującej.

7.1.1. Rozpoznanie

Pacjenci z TAA są najczęściej bezobjawowi, a rozpoznanie jest stawiane po wykonaniu badań obrazowych z innych powodów diagnostycznych lub w celach przesiewowych. Użyteczność badań przesiewowych u pacjentów obciążonych ryzykiem została dobrze poznana w przypadku pacjentów z zespołem Marfana. U pacjentów z BAV wartość badań przesiewowych u krewnych pierwszego stopnia jest bardziej dyskusyjna, ale można je rozważyć [312]. Rzadziej wykrywa się TAA z powodu klinicznych objawów ucisku, bólów w klatce piersiowej, szmeru nad zastawką aortalną lub z powodu powikłań (tj. zatorowość, AD lub pęknięcie).

7.1.2. Anatomia

W zespole Marfana powiększenie aorty jest zasadniczo największe na poziomie zatok Valsalvy, odpowiadając za rozstrzeń pierścienia aorty. Ten sam model występuje także u pacjentów bez fenotypu Marfana. U pacjentów z BAV opisywane są trzy modele powiększania, w zależności od tego czy maksymalna średnica aorty znajduje się na poziomie zatok Valsalvy, nadwieńcowej aorty wstępującej lub poziomu połączenia zatokowo-cylindrycznego (kształt cylindryczny). Występuje zależność między morfologią aorty wstępującej a modelem połączenia płatków zastawki [313].

7.1.3. Ocena

Po wysunięciu podejrzenia poszerzenia aorty, na podstawie badania echokardiograficznego i/lub RTG klatki piersiowej, CT lub MRI (z kontrastem lub bez niego), konieczna jest adekwatna wizualizacja całej aorty i identyfikacja zmienionych części. Kluczowe decyzje dotyczące postępowania w przypadku tętniaków aorty zależą od ich wielkości, dlatego należy przeprowadzić diagnostykę z pomiarem średnicy prostopadle do osi podłużnej. Powinno się także poszukiwać

współistniejących IMH, PAU i zajęcia gałęzi naczyniowych przez tętniaka.

Należy wykonać TTE, CT i MRI za pomocą właściwej techniki, ze sprawdzeniem zgodności wyników. Ma to szczególne znaczenie, gdy występują graniczne średnice do podejmowania interwencji oraz dla oceny szybkości powiększenia się w czasie obserwacji (patrz pkt 4). Badania stosowane w czasie obserwacji opisano szczegółowo w punkcie 13.

7.1.4. Przebieg naturalny

Wymiary i szybkość powiększania się prawidłowej aorty opisano w punkcie 3.

7.1.4.1. Powiększanie się aorty w przypadku rodzinnych tętniaków aorty piersiowej

Rodzinne TAA powiększają się szybciej, do 2,1 mm/rok (łącznie TAA części wstępującej i zstępującej). Różnią się także przy TAA występujących jako element zespołu szybkości powiększania. U pacjentów z zespołem Marfana średnie powiększanie się TAA wynosi 0,5–1 mm/rok, przy czym TAA u pacjentów z zespołem z Loeyse-Dietza (LDS) mogą się powiększać > 10 mm/rok, co prowadzi do zgonu średnio w wieku 26 lat [85, 314–316].

7.1.4.2. Powiększanie się aorty zstępującej

Ogólnie, TAA aorty zstępującej powiększają się szybciej (3 mm/r.) niż aorty wstępującej (1 mm/r.) [317]. U pacjentów z zespołem Marfana i TAA, średnia szybkość powiększania się dystalnej aorty zstępującej po zabiegu operacyjnym wymiany zastawki aortalnej i operacji proksymalnej aorty z powodu AD wynosiła $0,58 \pm 0,5$ mm/rok. Rozwarstwienie aorty, wykonanie zabiegu w trybie nagłym, nadciśnienie tętnicze wiązały się z większymi średnicami dystalnej aorty w późnym okresie obserwacji i z bardziej znamienym wzrostem aorty wraz z czasem [318].

7.1.4.3. Ryzyko rozwarstwienia aorty

Ryzyko rozwarstwienia aorty lub pęknięcia aorty gwałtownie wzrasta, gdy średnica aorty wstępującej wynosi > 60 mm, a zstępującej > 70 mm [266]. Chociaż rozwarstwienie aorty może wystąpić u pacjentów z mniejszymi wymiarami aorty, to indywidualne ryzyko jest bardzo małe.

7.1.5. Interwencje

7.1.5.1. Tętniaki aorty wstępującej

Wskazania do zabiegów operacyjnych są oparte głównie na średnicy aorty i wywodzą się z wniosków z naturalnego przebiegu choroby dotyczących ryzyka powikłań zestawionych z ryzykiem operacji elektywnej. Zabieg operacyjny powinien być wykonany u pacjentów z zespołem Marfana, z maksymalną średnicą aorty ≥ 50 mm [319]. Niższy próg 45 mm może być rozważany u pacjentów z dodatkowymi czynnikami ryzyka, w tym rozwarstwieniem w wywiadzie

rodzinnym, wzrostem wielkości > 3 mm/rok (w powtarzalnych badaniach z wykorzystaniem tej samej techniki badania i potwierdzonych inną techniką), ciężką niedomykalnością aortalną lub chcących zejść w ciążę [312]. Pacjenci z cechami marfanoidalnymi spowodowanymi chorobą tkanki łącznej, bez pełnych kryteriów zespołu Marfana, powinni być leczeni jak pacjenci z zespołem Marfana. U pacjentów z LDS proponuje się wcześniejsze wykonanie interwencji przy średnicy aorty > 42 mm [8]. Jednak dowody leżące u podstaw tego zalecenia są pełne sprzeczności, dlatego Grupa Robocza nie zaleca innego progu niż w przypadku zespołu Marfana [320, 321]. Pacjenci z zespołem Ehlersa-Danlosa są obciążeni wysokim ryzykiem powikłań ze strony aorty, ale brakuje dostępnych danych pozwalających na zaproponowanie określonego progu do interwencji.

Zabieg operacyjny powinien być wykonany u pacjentów z BAV z maksymalną średnicą aorty ≥ 55 mm; w tym przypadku występuje mniejsze ryzyko powikłań niż w przypadku zespołu Marfana [322]. Można rozważyć niższy próg 50 mm u pacjentów z dodatkowymi czynnikami ryzyka, takimi jak wywiad rodzinny, nadciśnienie tętnicze, koarktacja aorty lub wzrost średnicy aorty > 3 mm/rok, także w zależności od wieku, wielkości ciała, chorób współistniejących i rodzaju zabiegu operacyjnego. Bez względu na etiologię, zabieg operacyjny powinien być wykonany u pacjentów z maksymalną średnicą aorty ≥ 55 mm.

Szybkość powiększania się, powyżej której należy rozważać wykonanie zabiegu operacyjnego jest przedmiotem dyskusji. Powinno się zestawiać implikacje prognostyczne z dokładnością i powtarzalnością pomiarów. Należy raczej opierać się na badaniach wykonanych z wykorzystaniem właściwej techniki, z pomiarem dokonany na takim samym poziomie aorty, niż przyjmując daną szybkość progresji. Można to sprawdzić, analizując uzyskane obrazy, nie zaś tylko rozważając wymiary wymienione w raporcie. W przypadkach gdy szybkość progresji wpływa na decyzje lecznicze, należy ją określić, wykorzystując alternatywną technikę obrazową (np. TTE i CT lub MRI) i sprawdzając zgodność wyników.

W granicznych przypadkach należy uwzględnić wywiad dotyczący pacjenta i wywiad rodzinny, wiek pacjenta oraz przewidywane ryzyko zabiegu. U pacjentów z małą wielkością ciała, w szczególności u pacjentów z zespołem Turnera, należy uwzględnić wskaźnik średnicy aorty $27,5$ mm/m² powierzchni ciała [323]. Niższe wartości progowe średnicy aorty można wziąć pod uwagę u pacjentów niskiego ryzyka, jeśli prawdopodobna jest naprawa zastawki, wykonana w doświadczonym ośrodku [34]. W tych granicznych przypadkach ważne jest, by decyzje były podejmowane przez pacjenta wspólnie z zespołem chirurgicznym, po szczegółowej dyskusji dotyczącej za i przeciw wcześniejszej interwencji i przejrzystemu przedstawieniu wyników zespołu chirurgicznego.

W przypadku pacjentów ze wskazaniami do zabiegu operacyjnego na zastawce aortalnej można zastosować

niższe wartości progowe dla jednoczesnej wymiany aorty (> 45 mm) w zależności od wieku, wielkości ciała, etiologii choroby zastawkowej, śródoperacyjnego kształtu i grubości aorty wstępującej. Wskazania do leczenia operacyjnego choroby zastawki aortalnej przedstawiono w szczegółowych wytycznych [312]. Wybór między całkowitą wymianą aorty wstępującej — w tym opuszki aorty — z reimplantacją wieńcową a odcinkową wymianą aorty powyżej połączenia zatokowo-cylindrycznego zależy od średnic w różnych miejscach aorty, w szczególności zatok Valsalvy. W przypadkach całkowitej wymiany wybór między interwencją oszczędzającą zastawkę a złożonym z protezą zastawki grafem zależy od analizy czynności i anatomii zastawki aortalnej, wielkości i miejsca TAA, spodziewanej długości życia, pożądanego sposobu antykoagulacji i doświadczenia zespołu operacyjnego.

7.1.5.2. Tętniaki łuku aorty

Przy określaniu wskazań do leczenia operacyjnego tętniaków łuku aorty pojawiają się szczególne kwestie z powodu ryzyka związanego z ochroną mózgu. Dodatkowo, istnieje mało danych dotyczących naturalnego przebiegu izolowanych tętniaków łuku aorty, ponieważ często towarzyszą one przylegającym tętniakom aorty wstępującej lub zstępującej.

Powinno się rozważyć wykonanie zabiegu operacyjnego u pacjentów z tętniakiem łuku aorty o maksymalnej średnicy ≥ 55 mm lub u których występują objawy podmiotowe lub przedmiotowe miejscowego ucisku. Podejmowanie decyzji powinno uwzględniać ryzyko okołoperacyjne, ponieważ wymiana łuku aorty wiąże się z większym współczynnikiem śmiertelności i występowania udarów mózgu w porównaniu z zabiegami operacyjnymi na aorcie wstępującej i zstępującej.

Zalecenia dotyczące interwencji na tętniakach aorty wstępującej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zalecane jest wykonanie zabiegu operacyjnego u pacjentów z zespołem Marfana i tętniakiem opuszki aorty o maksymalnej średnicy aorty ^c ≥ 50 mm	I	C
Powinno się rozważyć wykonanie zabiegu operacyjnego u pacjentów z tętniakiem opuszki aorty z następującymi maksymalnymi średnicami aorty wstępującej: <ul style="list-style-type: none"> ≥ 45 mm u pacjentów z zespołem Marfana i czynnikami ryzyka^d ≥ 50 mm u pacjentów z dwupłatkową zastawką i czynnikami ryzyka^{e, f} ≥ 55 mm w przypadku innych pacjentów bez elastopatii^{g, h} 	IIa	C
Można rozważyć przyjęcie niższych progów do podejmowania interwencji, uwzględniając powierzchnię ciała u pacjentów niskiej postury lub w przypadku szybkiej progresji, niedomykalności zastawki aortalnej, planowanej ciąży i preferencji pacjenta	IIb	C
Interwencje na tętniakach łuku aorty		
Należy rozważyć leczenie operacyjne u pacjentów z izolowanym tętniakiem łuku aorty o maksymalnej średnicy ≥ 55 mm	IIa	C
Można rozważyć zabieg naprawczy łuku aorty u pacjentów z tętniakiem łuku aorty, którzy mają już wskazania do zabiegu operacyjnego z powodu sąsiadującego tętniaka zlokalizowanego w aorcie wstępującej lub zstępującej	IIb	C
Interwencje na tętniakach aorty zstępującej		
Należy rozważyć raczej zastosowanie TEVAR niż leczenia operacyjnego, przy dogodnych warunkach anatomicznych	IIa	C
Należy rozważyć zastosowanie TEVAR u pacjentów z tętniakiem aorty zstępującej o maksymalnej średnicy ≥ 55 mm	IIa	C
Jeśli nie jest możliwe technicznie wykonanie TEVAR, powinno rozważyć się leczenie operacyjne u pacjentów z tętniakiem aorty zstępującej o maksymalnej średnicy ≥ 60 mm	IIa	C
Jeśli wskazane jest wykonanie interwencji, w przypadku zespołu Marfana lub innych elastopatii, leczenie operacyjne powinno być bardziej zalecane niż TEVAR	IIa	C

TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cDecyzja powinna uwzględniać także kształty różnych części aorty. Niższe wartości progowe można przyjąć przy dołączeniu leczenia operacyjnego aorty wstępującej u pacjentów, którzy mają wskazania do zabiegu operacyjnego zastawki aortalnej

^dWystępowanie rozwarstwienia aorty w wywiadzie rodzinnym i/lub wzrost wielkości aorty > 3 mm/rok (w powtarzanych pomiarach z wykorzystaniem tej samej techniki obrazowania, na tym samym poziomie aorty, z porównaniem obrazów obok siebie oraz przy potwierdzeniu inną techniką), ciężka niedomykalność aortalna lub mitralna lub chęć zajścia w ciążę

^eKoarktacja aorty, układowe nadciśnienie tętnicze, występowanie rozwarstwienia w wywiadzie rodzinnym lub wzrost średnicy aorty > 3 mm/rok (w powtarzanych pomiarach z wykorzystaniem tej samej techniki obrazowania, na tym samym poziomie aorty, z porównaniem obrazów obok siebie oraz przy potwierdzeniu inną techniką)

^fNiewyleczone choroby współistniejące w podeszłym wieku

^gPatrz tekst główny w punkcie 8

^hW przypadku pacjentów z zespołem Loeyisa-Dietza lub postacią naczyniową (typ IV) zespołu Ehlersa-Danlosa powinno się rozważyć przyjęcie niższych wartości progowych, być może nawet niższych niż w przypadku zespołu Marfana. Brak danych do stworzenia rycin, jedyną rozsądną opcją jest podejście indywidualne

Wskazania do częściowej lub całkowitej wymiany łuku aorty częściej występują u pacjentów, którzy już mają wskazania do zabiegu operacyjnego z powodu przylegającego tętniaka aorty wstępującej lub zstępującej.

Przełożenie naczyń łuku aorty (*debranching*) i TEVAR mogą być brane pod uwagę jako alternatywy dla konwencjonalnego zabiegu operacyjnego w pewnych sytuacjach klinicznych, zwłaszcza w przypadku niechęci do ekspozycji pacjenta na zatrzymanie krążenia w hipotermii; jednak, zwłaszcza po całkowitym przełożeniu naczyń krwionośnych łuku, jak również u pacjentów z podstawowym rozpoznaniem ostrego AD typu B, ryzyko wstecznego AD typu A jako bezpośredniej konsekwencji zabiegu jest podwyższone i powinno być zestawione z ryzykiem konwencjonalnego zabiegu operacyjnego [105, 117, 324, 325].

7.1.5.3. Tętniaki aorty zstępującej

Leczenie tętniaków aorty zstępującej zmieniło swój kierunek wraz z rozwojem TEVAR z wykorzystaniem stentgraftów. Nie ma randomizowanych badań klinicznych, których wyniki mogłyby pokierować wyborem między otwartym zabiegiem operacyjnym a TEVAR. Z nierandomizowanych porównań i metaanaliz wynika, że wczesna śmiertelność jest niższa po TEVAR niż po otwartym zabiegu operacyjnym [326–330]. Wczesna śmiertelność zależy od rozległości naprawy i charakterystyki pacjenta, w szczególności od jego wieku i chorób współistniejących. Całkowite przeżycie średniookresowe między TEVAR i zabiegiem operacyjnym nie różni się [327, 328]. W czasie obserwacji zauważalny jest kontrast między niską umieralnością związaną z powikłaniami aortalnymi i względnie dużą umieralnością całkowitą, zwłaszcza z przyczyn sercowo-płucnych [331, 332].

Powinno się rozważyć TEVAR u pacjentów z TAA aorty zstępującej o maksymalnej średnicy ≥ 55 mm. Jeśli jedyną opcją jest zabieg operacyjny, to powinien być rozważany u pacjentów z maksymalną średnicą ≥ 60 mm. Niższe wartości progowe można rozważyć u pacjentów z zespołem Marfana. Wskazania do leczenia i wybór między TEVAR a otwartym zabiegiem operacyjnym powinny być określane przez wielodyscyplinarny zespół posiadający kompetencje w zakresie obu metod, z uwzględnieniem wieku pacjenta, chorób współistniejących, spodziewanej długości życia i z przeprowadzeniem starannej analizy drzewa tętniczego w celu oceny wykonalności i przewidywanego ryzyka każdej techniki: rozległość i wielkość tętniaka, towarzyszące ognisko miażdżycy, krążenie oboczne, wielkość i długość stref lądowania dla wewnątrznaczyniowego wszczepienia graftu i dostęp naczyniowy [11, 333]. Należy pamiętać o braku informacji dotyczących długookresowych wyników TEVAR, w szczególności u młodych pacjentów. Zabieg operacyjny i TEVAR mogą być połączone (postępowanie hybrydowe).

W przypadku choroby Marfana zabieg operacyjny powinien być preferowany względem TEVAR. Brak jakichkolwiek

dowodów popierających stosowanie TEVAR u pacjentów z chorobą tkanki łącznej, poza sytuacjami nagłymi w celu uzyskania początkowej stabilizacji, jako pomost do ostatecznego leczenia operacyjnego [334, 335].

7.2. TĘTNIAK AORTY BRZUSZNEJ

7.2.1. Definicja

Chociaż tętniak jest ogólnie definiowany jako powiększenie tętnicy z utratą równoległości jej ścian, AAA — prawie wyłącznie w odcinku podnerkowym — są zwykle definiowane jako średnica ≥ 30 mm. Kilku autorów zaproponowało alternatywną definicję jako wzrost średnicy $> 50\%$, ale nie zawsze można to ustalić, zwłaszcza gdy granica między strefą tętniaka i wolną od choroby nie jest dobrze nakreślona. Dominuje głównie etiologia degeneracyjna, chociaż jest ona często powiązana z miażdżycą.

7.2.2. Czynniki ryzyka

Z obecnością AAA wiążą się: wiek, płeć męska, wywiad dotyczący chorób sercowo-naczyniowych na podłożu miażdżycy u pacjenta, palenie tytoniu i nadciśnienie tętnicze [336]. Dyslipidemia jest uważana za słabszy czynnik ryzyka, chociaż, dla porównania, pacjenci z cukrzycą cechują się zmniejszonym ryzykiem AAA [336]. Wywiad rodzinny dotyczący AAA jest silnym czynnikiem predykcijnym występowania AAA, przy czym ryzyko tej choroby zwiększa się wykładniczo wraz z liczbą rodzeństwa dotkniętego chorobą [336–339].

7.2.3. Przebieg naturalny

Obecność dużych i groźnych dla życia AAA poprzedza długi okres subklinicznego powiększania się średnicy tętniaka, szacowany na mniej niż 1–6 mm/rok [95, 340]. Te średnie wartości pokrywają szeroki zakres zmienności progresji średnicy, który może zależeć od czynników genetycznych i środowiskowych — spośród których kontynuacja palenia tytoniu jest najsilniejszym czynnikiem szybkiego wzrostu. Także im większy jest AAA, tym większa jest szybkość jego powiększania się [340]. Ryzyko pęknięcia wzrasta wykładniczo wraz z maksymalną średnicą tętniaka i jest większe u kobiet niż mężczyzn przy podobnych średnicach; u kobiet pęknięte AAA są średnio o 10 mm mniejsze niż u mężczyzn.

7.2.4. Rozpoznanie

7.2.4.1. Obraz kliniczny

Przed katastrofalnym obrazem klinicznym, gdy następuje jego pęknięcie, AAA są przeważnie nieme. Najczęściej są wykrywane przypadkowo, w czasie badania obrazowego jamy brzusznej wykonywanego z jakichkolwiek innych wskazań. Atypowy ból brzucha lub pleców może być obecny, ale nie jest konieczny w celu postawienia diagnozy. Okresowa palpacja jamy brzusznej w czasie badania układu sercowo-naczyniowego może wykryć tętniącą masę w jamie brzusznej, ale czułość tego badania jest mała. Ostry ból brzucha i wstrząs

zwykle występują w przypadku pęknięcia AAA, co niekiedy może być poprzedzone mniej nasilonymi bólami brzucha w przypadku ograniczonego pęknięcia.

7.2.4.2. Diagnostyka obrazowa

Ultrasonografia jest doskonałym narzędziem do badań przesiewowych i obserwacji, bez ryzyka związanego z badaniem, charakteryzującym się niskim kosztem. Pomiary średnicy powinny być wykonane w płaszczyźnie prostopadłej do osi tętnicy, w celu uniknięcia jakiegokolwiek przeszacowania faktycznej średnicy (patrz pkt 4).

Aortografia uważana w przeszłości za metodę referencyjną pozwalała na optymalne obrazowanie długości zmian chorobowych aortalno-biodrowych, krążenia obocznego lub odmian anatomicznych, lokalizacji i ciężkości choroby zarostowej tętnic, towarzyszących tętniaków w tętnicach trzewnych lub biodrowych. Jej ograniczeniami są duża dawka promieniowania, obciążenie kontrastem i inwazyjny charakter. Technika ta także może nie dostarczać informacji o skrzepinach lub worku tętniakowym i może błędnie oceniać średnicę aorty.

Aktualnie, z uwagi na postęp techniczny, względnie nieinwazyjny charakter i niski koszt CT i MRI stały się metodami referencyjnymi w przedoperacyjnej i pooperacyjnej ocenie AAA. Praktyka operatora i dostępność sprzętu mogą określić preferowaną metodę. Tomografia komputerowa dokładnie wizualizuje zmiany chorobowe w obszarze aortalno-biodrowym, w tym zwapnienia, ale wymaga promieniowania jonizującego i kontrastu jodowego. Dynamiczne MRI z kontrastem na wstrzymanym oddechu pozwala na szybkie uzyskanie obrazów w dowolnej płaszczyźnie, niezależnie od przepływu. Do jego wad należy brak wizualizacji zwapnień i standardowe przeciwwskazania (np. implanty metalowe).

Przedoperacyjna ocena AAA obejmuje pomiar maksymalnej poprzecznej średnicy mierzonej prostopadle i stosunek tętniaka do tętnic nerkowych (dodatkowa ryc. 15). Ich długość, jak również średnice, zagięcia, kręty przebieg są w szczególności ważne przed wewnątrznaczyniowymi zabiegami naprawczymi tętniaka na poziomie segmentu aorty o prawidłowym kalibrze, poniżej tętnic nerkowych („szyja proksymalna”) i biodrowych („szyja dystalna”). Obrazowanie przedoperacyjne ujawnia także tętniaki tętnic biodrowych lub tętnicy biodrowej wewnętrznej, chorobę zarostową tętnic biodrowych lub nerkowych oraz obecność nieprawidłowości naczyńnych.

7.2.4.3. Badania przesiewowe w kierunku tętniaka aorty brzusznej w populacjach wysokiego ryzyka

Bardzo złe rokowanie w przypadku pękniętego AAA (śmiertelność > 60–70%) kontrastuje z doskonałym współczynnikiem przeżycia (> 95%) po planowych operacjach AAA. Ta obserwacja, wraz z niemyym przebiegiem AAA i możliwością łatwego wykrywania go w badaniu ultraso-

nograficznym, doprowadziły do rozważenia wykonywania masowych badań przesiewowych w podgrupach obciążonych ryzykiem (tj. mężczyźni ≥ 65 lat, palacze tytoniu, osoby z AAA w wywiadzie rodzinnym). Wykorzystując ultrasonografię jamy brzusznej, w 4 randomizowanych badaniach klinicznych (> 125 000 uczestników; 3 wyłącznie z udziałem mężczyzn) porównywano wyniki badań populacyjnych z badaniami przesiewowymi w kierunku AAA lub bez nich. Częstość występowania AAA w tych badaniach klinicznych wynosiła średnio 5,5%. Sumarycznie, badania przesiewowe w kierunku AAA u mężczyzn > 65 lat wiązały się ze znamienym zmniejszeniem ryzyka 10-letniej śmiertelności związanej z AAA o 45%, z granicznym zmniejszeniem całkowitego ryzyka zgonu o 2% ($p = 0,05$) [341]. Włączono niewiele (≈ 9300) kobiet do jednego badania, nie wykazano w ich przypadku korzyści z ultrasonograficznych badań przesiewowych.

Na podstawie tych badań klinicznych w kilku krajach przedstawiono zakrojone na szeroką skalę populacyjne programy badań przesiewowych w kierunku AAA [342], ze zróżnicowanymi wynikami z powodu trudności w ich wdrażaniu [343]. Kilka krajów nie podejmowało tych programów, mimo krajowych wytycznych opowiadających się za badaniami przesiewowymi w kierunku AAA [342]. Istotnie, można częściowo podawać w wątpliwość dobre wyniki badań klinicznych przeprowadzonych w latach 90. XX wieku, bowiem epidemiologia AAA ewoluuje, zmniejsza się zachorowalność na AAA, co jest przypisywane w dużej mierze zmniejszeniu odsetka osób palących tytoń w krajach zachodnich. W grupie mężczyzn ze Szwecji > 65. roku życia częstość występowania AAA oszacowano na 2,2% [344].

Wobec braku systematycznego programu populacyjnych badań przesiewowych, badania te wykonywane w systemie oportunistycznym mogą być alternatywą dla wykrywania AAA. Istotnie, w serii pacjentów z pękniętym AAA leczonych w Szkocji, 3/4 nie było świadomych obecności AAA przed pęknięciem, mimo tego, że 3/4 całej badanej populacji korzystało z dostępu do opieki medycznej w poprzedzających 5 latach [345]. Badania przesiewowe w systemie oportunistycznym definiuje się jako zastosowanie ultrasonografii do wykrywania AAA (podczas gdy badania obrazowe jamy brzusznej nie są specjalnie zaplanowane) w sytuacjach dobrej dostępności zarówno aparatu ultrasonograficznego, jak i specjalisty. Najbardziej interesującą sytuacją jest wykonanie badania przez kardiologa w czasie echokardiografii, ponieważ obrazowanie aorty brzusznej można wykonać wykorzystując tą samą głowicę. Kilka badań jednośrodkowych opisało wykrywanie AAA w trakcie TTE w 0,8–6,0% przypadków, z rozbieżnościami związanymi z kryteriami włączenia i definicyjnymi, jak również szczególnymi czynnikami specyficznymi dla każdego ośrodka [346]. W ostatnim ogólnokrajowym badaniu przeprowadzonym we Francji częstość występowania AAA w badaniach przesiewowych wykonanych bezpośrednio

po TTE wynosiła 3,7%, przy niskich dodatkowych kosztach związanych z czasem potrzebnym na to badanie [347].

7.2.5. Postępowanie w przypadku małych tętniaków aorty brzusznej

Definicja „małego” AAA w piśmiennictwie jest różna, zwykle wynosi 30–49 mm lub 30–54 mm, z górną granicą zależną od wartości progowej ustalonej dla interwencji, jednak średnica AAA nie może być uważana za jedyne kryterium podejmowania decyzji o interwencji.

W tym dokumencie „mały” AAA obejmuje sytuacje, w których nie rozważa się jeszcze interwencji wewnątrznaczyniowej lub operacyjnej. W dwóch badaniach klinicznych, *Aneurysm Detection And Management (ADAM)* i *UK Small Aneurysm Trial (UKSAT)* porównywano korzyści z wczesnego zabiegu operacyjnego w przypadku AAA o średnicach 40–55 mm w porównaniu ze strategią obserwacji [348, 349]. Niedawna metaanaliza tych dwóch badań klinicznych wykazała wczesne korzyści pod względem przeżycia w grupie obserwacji (z powodu zgonów w ramieniu leczonym operacyjnie) bez znamiennych różnic w długookresowym przeżyciu [6-letnia śmiertelność — iloraz szans (OR): 1,11; 95-procentowy przedział ufności (CI): 0,91–1,34] [350]. Zgodnie z tymi badaniami, w badaniu *Comparison of surveillance vs. Aortic Endografting for Small Aneurysm Repair* nie wykazano korzyści z wczesnego EVAR w AAA o średnicy 41–54 mm, w porównaniu ze strategią obserwacji łączącą regularne badania obrazowe i szybką interwencję przy wystąpieniu zdefiniowanych kryteriów (objawy lub AAA > 55 mm lub powiększanie > 10 mm/r.) [351]. Jednak postępowanie u tych pacjentów nie powinno być ograniczone do strategii „czujnego wyczekiwania” — są oni obciążeni zdecydowanie większym ryzykiem zgonu z powodu dużych incydentów sercowo-naczyniowych (np. zawału serca) niż z powodu pęknięcia AAA. Uczestnicy badania *Cardiovascular Health Study* z AAA > 30 mm charakteryzowali się 10-letnim ryzykiem zakończonego zgonem zawału serca wynoszącym 38%, w porównaniu ze śmiertelnością związaną z AAA wynoszącą 2% [54]. Odpowiednio, w badaniu *UK Small Aneurysm Trial* średnica tętniaka była niezależnym czynnikiem predykcyjnym umieralności sercowo-naczyniowej (ryzyko względne, odpowiednio, 1,34 i 1,31 na każde 8 mm powiększenia w czasie obserwacji i po zabiegu operacyjnym). Stąd leczenie zachowawcze w przypadku małych AAA ma 3 cele: zapobieganie incydentom sercowo-naczyniowym, ograniczenie powiększania się AAA oraz optymalne przygotowanie pacjenta celem zredukowania ryzyka okołoperacyjnego w momencie, gdy interwencja będzie wskazana. Tych pacjentów powinno się zaliczyć do grupy wysokiego ryzyka, dlatego należy stosować wobec nich wszystkie zwykle działania w ramach prewencji wtórnej, mimo że nie rozpoczęto jeszcze specyficznych badań z udziałem pacjentów z małymi AAA. Postępowanie opisane poniżej skupi się tylko na działaniach redukujących

w szczególności powiększanie się AAA, ale wszystkie one są pomocne w osiągnięciu pozostałych dwóch wymienionych wcześniej celów.

7.2.5.1. Zwalczanie czynników ryzyka

W niedawnej metaanalizie, wykorzystującej dane dotyczące 15 475 pacjentów z AAA > 30 mm, aktualne palenie tytoniu wiązało się ze zwiększeniem szybkości poszerzania się do 0,35 mm/rok, czyli 2 razy szybciej w porównaniu z powiększaniem się AAA u byłych palaczy lub niepalących [352]. Podobnie dane z badań populacyjnych wskazują, że palenie tytoniu jest najważniejszym czynnikiem predykcyjnym przyszłych wyników dotyczących tętniaka aorty [353].

Brakuje dowodów na jakikolwiek korzystny wpływ zalecania diet interwencyjnych lub wysiłku fizycznego na spowolnienie tempa wzrostu AAA, ale oba postępowania są uzasadnione u pacjentów z wysokim ryzykiem AAA. W niedawnym badaniu z udziałem 140 pacjentów z małym AAA (< 55 mm), trening w obrębie danej placówki i w domu w ciągu > 3 lat doprowadził do poprawy sprawności sercowo-płucnej, bez jakiegokolwiek wzrostu szybkości powiększenia się tętniaka w porównaniu z ramieniem otrzymującym zwykłą opiekę [354]. Zwykle odwołuje się pacjentów od intensywnego izometrycznego wysiłku fizycznego.

7.2.5.2. Leczenie zachowawcze

W kilku małych badaniach o nierównej jakości oceniano różne klasy leków, mając na uwadze zmniejszenie powiększania się AAA, hipotetycznie przez zmniejszenie sił ścinania działających na ścianę lub redukcję zapalenia, dwóch czynników odgrywających kluczowe role w powiększaniu się AAA. Metaanaliza [355] tych badań doprowadziła do następujących wniosków: chociaż badania kohortowe sugerowały potencjalne korzyści ze stosowania beta-adrenolityków (łączna różnica szybkości powiększania: $-0,62$ mm/r.; 95% CI: od $-1,00$ do $-0,24$), to ten wynik nie został potwierdzony w 3 RCT (łączna różnica szybkości powiększania: $-0,05$ mm/r.; 95% CI: od $-0,16$ do $0,05$). Wyniki innej metaanalizy były zgodne z tymi wnioskami [356]. W dwóch badaniach kohortowych wskazywano na korzyści ze stosowania statyn (łączna różnica szybkości powiększania: $-2,97$; 95% CI: od $-5,83$ do $-0,11$), zgodnie z inną metaanalizą pięciu długookresowych badań podłużnych [357]. Doksycyklinę i roksytromycynę oceniono w dwóch RCT, w których nie wykazano znamiennych korzyści (łączna różnica szybkości powiększania: $-1,32$ mm/r.; 95% CI: od $-2,89$ do $0,25$). Odnośnie do inhibitorów ACE, w dużym populacyjnym badaniu kliniczno-kontrolnym sugerowano korzystne działanie tej klasy leków pod względem zapobiegania pęknięciu (iloraz szans: 0,82; 95% CI: 0,74–0,90), mimo że nie stwierdzono tej zależności w przypadku innych leków przeciwnadciśnieniowych, w tym beta-adrenolityków [358]. Niedawno dwa badania dostarczyły wzajemnie sprzecznych wyników: chociaż stosowanie inhibitorów ACE wiązało się

z powiększaniem AAA w badaniu UKSAT (badanie nie zostało zaprojektowane, aby oceniać to leczenie) [352], to badanie Chichester wskazywało na korzystne działania inhibitorów renina–angiotensyna, ze zmiennymi wynikami dla antagonistów receptora angiotensyny [359]. W sumie, dane te wymagają dalszego zbadania w dobrze zaprojektowanych, dużych RCT. Powinno się jednak także rozważyć u tych pacjentów stosowanie zarówno statyn, jak i inhibitorów ACE, dla zredukowania ryzyka choroby sercowo-naczyniowej. Według ostatnich wytycznych ESC dotyczących nadciśnienia tętniczego z 2013 roku, beta-adrenolityki powinny być włączane jako leki pierwszego wyboru dla pacjentów z nadciśnieniem tętniczym i AAA [82].

Powiększanie się AAA zwykle wiąże się z rozwojem przyściennej skrzepliny wewnątrz światła naczynia. Obecność, rozwój i pęknięcie tętniaków zostały powiązane z wielkością skrzepliny, dlatego zasugerowano zastosowanie leczenia przeciwplatekowego w celu zredukowania odsetka powikłań AAA [360]. Przy braku jakichkolwiek RCT, w kilku badaniach kohortowych przeanalizowano potencjalne korzyści ze stosowania kwasu acetylosalicylowego u pacjentów z AAA, zwłaszcza u osób, u których zmiana chorobowa była wystarczająco duża dla rozwoju skrzepliny przyściennej. W badaniu Viborg [361] ryzyko okołoperacyjne było ponad dwa razy wyższe u niestosujących kwasu acetylosalicylowego niż u osób go przyjmujących, nawet po skorygowaniu względem palenia tytoniu i chorób współistniejących. W badaniu szwedzkim [362] jednoczesne stosowanie kwasu acetylosalicylowego i statyny było istotnie związane z najniższą szybkością powiększania się AAA. Dla porównania, we wtórnej analizie badania UKSAT [363], jak również innego badania [364], nie znaleziono jakichkolwiek znamienych różnic pod względem powiększania się AAA między pacjentami stosującymi kwas acetylosalicylowy i go niestosującymi. Ogólnie, dane dotyczące korzyści ze stosowania kwasu acetylosalicylowego w redukowaniu powiększania się AAA są sprzeczne, jednak większość pacjentów z AAA charakteryzuje się zwiększonym ryzykiem incydentów sercowo-naczyniowych niezwiązanych z AAA. Biorąc pod uwagę silną zależność między AAA i innymi chorobami na podłożu miażdżycy, można rozważyć stosowanie kwasu acetylosalicylowego z uwagi na obecność współistniejących innych chorób sercowo-naczyniowych.

Oczekiwana jest analiza wspólnego badania RESCAN, mająca dostarczyć spostrzeżeń dotyczących korzyści z tych różnych klas leków w spowalnianiu powiększania się AAA [365].

7.2.5.3. Obserwacja małych tętniaków aorty brzusznej

W kilku badaniach podjęto próby ustalenia optymalnych częstości oceny ultrasonograficznej małych AAA. Po wykonaniu pierwszego badania obrazowego aorty brzusznej osoby ze średnicą aorty < 25 mm mogą być uznane za obciążone bardzo niskim ryzykiem wystąpienia dużego AAA w ciągu ko-

Zalecenia dotyczące badań przesiewowych pod kątem tętniaka aorty brzusznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
Populacyjne ultrasonograficzne badania przesiewowe pod kątem AAA:			
• są zalecane u wszystkich mężczyzn > 65. rż.	I	A	[357, 367]
• można je rozważyć u kobiet > 65. rż., palących tytoń aktualnie lub w przeszłości	IIb	C	
• nie są zalecane u niepalących kobiet bez obciążenia rodzinnego	III	C	
Celowane ultrasonograficzne badania przesiewowe pod kątem AAA powinno się rozważyć u krewnych pierwszego stopnia pacjenta z AAA			
Badania przesiewowe pod kątem AAA w trakcie TTE (z innych przyczyn):			
• powinno się rozważyć u wszystkich mężczyzn > 65. rż.	IIa	B	[346, 347]
• można rozważyć u kobiet > 65 rż., palących tytoń aktualnie lub w przeszłości	IIb	C	

AAA — tętniak aorty brzusznej; TTE — echokardiografia przezklatkowa

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia

lejnych 10 lat [54], przy czym przy początkowych średnicach aorty wynoszących 26–29 mm wymaga się nowej oceny po 4 latach [54, 366]. W czasie 13-letniej obserwacji uczestników *Multicentre Aneurysm Screening Study* (MASS) w połowie z pękniętych AAA początkowa średnica aorty zawierała się w zakresie 25–29 mm [367]. Na podstawie niedawnej meta-analizy badań klinicznych i obserwacyjnych, z powtarzaniem pomiarów AAA w czasie, można zaproponować odstępy między badaniami wynoszące 3 lata, 2 lata i rok odpowiednio dla AAA o średnicach 30–39, 40–44 i 45–54 mm, z ryzykiem pęknięcia < 1% u mężczyzn [365]. W tym samym raporcie u kobiet występowały podobne szybkości powiększania się, ale 4-krotnie zwiększone ryzyko pęknięcia. Dodatkowa tabela 2 przedstawia średnie powiększanie się, ryzyko zabiegu operacyjnego, ryzyko pęknięcia u mężczyzn i kobiet w zależności od średnicy AAA. Kobiety z AAA o średnicy 45 mm miały ryzyko pęknięcia odpowiadające mężczyznom z AAA o średnicy 55 mm, dlatego w ich przypadku należy rozważyć raczej niższe wartości progowe do interwencji niż krótsze odstępy między obserwacjami.

7.2.6. Zabiegi naprawcze tętniaków aorty brzusznej

7.2.6.1. Przedoperacyjna ocena sercowo-naczyniowa

Choroba wieńcowa jest główną przyczyną wczesnej umieralności po zabiegach operacyjnych z powodu AAA. Dowody angiograficzne potwierdzające chorobę wieńcową można stwierdzić w przybliżeniu u 2/3 pacjentów z AAA, spośród których 1/3 jest bezobjawowa [336, 367, 368]. Długi czas trwania procedury naprawy AAA, konieczność zaklepowania aorty, stres fizjologiczny związany z utratą krwi i przesunięciami płynów mogą być silnymi czynnikami wyzwalającymi ostre incydenty niedokrwienne. Z tego powodu otwarta operacja naprawcza AAA wiąże się z wysokim ryzykiem (> 5%) wystąpienia okołoperacyjnych powikłań sercowo-naczyniowych (zgon, zawał serca, udar mózgu) [369]. Wewnątrznaczyniowe procedury naprawcze AAA niosą ze sobą jednak niższe ryzyko (1–5%) w porównaniu z otwartym zabiegiem operacyjnym [370]. Potrzeba — i wartość kliniczna — przedoperacyjnej stratyfikacji ryzyka przed naprawą AAA zależy od ryzyka zabiegu (tj. otwarty zabieg naprawczy vs. wewnątrznaczyniowy) i klinicznych, właściwych dla pacjenta, czynników ryzyka [371]. Odsyłamy czytelnika do niedawno uaktualnionych wytycznych ESC, gdzie znajdzie bardziej szczegółowo opisane algorytmy stratyfikacji ryzyka [372].

7.2.6.2. Zabiegi naprawcze aorty w przypadku bezobjawowych tętniaków aorty brzusznej

Postępowanie w przypadku AAA zależy od średnicy tętniaka. Wskazania do naprawy AAA muszą wyważyć ryzyko obserwacji tętniaka i towarzyszące ryzyko pęknięcia względem ryzyka operacyjnego przy pewnych wartościach progowych średnicy. Obecnie okresowa obserwacja ultrasonograficzna tętniaka — do czasu jak osiągnie 55 mm, stanie się objawowy lub zacznie się szybko powiększać (> 10 mm/r.) — jest uważana za bezpieczną strategię u pacjentów z małymi AAA. Działanie to opiera się na wynikach dwóch dużych wieloośrodkowych RCT (UKSAT i ADAM), obu rozpoczętych we wczesnych latach 90. XX wieku [348, 373]. Niewiele kobiet zostało włączonych do tych badań klinicznych i żadne z nich nie miało mocy do wykrycia różnic w umieralności ze wszystkich przyczyn w tej podgrupie, jednak dysponujemy dowodami, że u kobiet bardziej prawdopodobne jest pęknięcie tętniaka w czasie obserwacji i zazwyczaj pęknięcie AAA występuje przy mniejszych średnicach aorty niż u mężczyzn [348, 365, 374]. Mimo że dowody na wartości progowe średnic u kobiet są nieliczne, to interwencje przy mniejszych średnicach (> 50 mm) mogą być usprawiedliwione.

7.2.6.3. Otwarta operacja naprawcza tętniaka aorty

Otwarta operacja naprawcza AAA, od czasu jej pierwszego zastosowania przez Dubosteta i wsp. we wczesnych latach 50. XX wieku, jest uznawana za standardową interwencję chirurgiczną w przypadku AAA [375], ale niesie ze sobą pewne ryzyko zgonu i chorobowości, w szczególności pod względem

incydentów sercowo-naczyniowych. Śmiertelność operacyjną związaną z elektywnymi otwartymi operacyjnymi naprawami AAA oceniano w różnych badaniach, uzyskane wartości różniły się znacznie między ośrodkami i krajami — wiążąc się z typem i projektem badania — i zawierała się w zakresie od 1% (wybrane centra doskonałości) do 8% (kohorty populacyjne) [376]. Występują nawet rozbieżności w przytaczanej śmiertelności operacyjnej między różnymi RCT. Na przykład, w badaniach UKSAT i ADAM przytaczane współczynniki 30-dniowej śmiertelności wynosiły odpowiednio 5,6% i 2,7%, ale należy pamiętać, że wymienione oba badania kliniczne obejmowały wszystkie AAA, bez względu na anatomie, poza przypadkami, w których spodziewano się reimplantacji tętnicy nerkowej [348, 373]. W przeglądzie połączonych wyników 64 badań określono średni współczynnik śmiertelności na poziomie 5,5% [377].

Sprawność fizyczna pacjenta jest ważnym czynnikiem predykcyjnym i wielu autorów próbowało oszacować ryzyko operacyjne danego pacjenta w celu zidentyfikowania podgrup z różnymi poziomami ryzyka. Obecność chorób układu krążenia i układu oddechowego, jak również upośledzenie czynności nerek zwiększają śmiertelność okołoperacyjną elektywnych otwartych zabiegów naprawy AAA, podczas gdy wpływ wieku jako niezależnego czynnika jest kontrowersyjny [378, 379]. Innymi czynnikami predykcyjnymi wyniku są doświadczenie operatora i wielkość szpitala, co omówiono w innym miejscu tego dokumentu.

Wyniki otwartego zabiegu naprawczego pękniętego AAA są dużo gorsze niż w przypadku elektywnej naprawy AAA i, ponownie, wyniki znacznie różnią się między ośrodkami i krajami. Bown i wsp. poddali metaanalizie wyniki 171 badań celem ustalenia wyników w przypadku pękniętego AAA [380]. Ocena łącznego współczynnika śmiertelności operacyjnej wynosiła 48%, mimo że pojedyncze ośrodki informowały o prospektywnie zbieranych współczynnikach śmiertelności na niskim poziomie 15% [381]. Analiza metaregresji uwzględniająca datę każdego badania pokazała zmniejszenie śmiertelności operacyjnej o 3,5% na dekadę, podczas gdy współczynnik śmiertelności śródoperacyjnej pozostał na stabilnym poziomie 15%, wskazując, że poprawa całkowitych wyników nie była spowodowana czynnikami związanymi z zabiegiem operacyjnym [380].

7.2.6.4. Wewnątrznaczyniowe zabiegi naprawcze tętniaków aorty

Leczenie wewnątrznaczyniowe tętniaków aorty wprowadzono we wczesnych latach 90. ubiegłego wieku. Największą korzyścią EVAR jest jego mniej inwazyjny charakter, co pozwala na krótsze okresy rekonwalescencji pooperacyjnej. W metaanalizie 161 badań przedstawiono łączny współczynnik śmiertelności operacyjnej na poziomie 3,3% (95% CI: 2,9–3,6), jednak wyniki te z czasem szybko się poprawiły, osiągając niższe współczynniki śmiertelności, w ostatnich badaniach wynoszące 1,4% [382].

Z kolei długookresowa skuteczność EVAR pozostaje kwestią wątpliwą. Aktualnie po leczeniu wymagana jest obserwacja z wykonywaniem badań obrazowych przez całe życie, w celu monitorowania pod kątem późnych powikłań, w tym przecieków okołoprotezowych, przemieszczania się i pęknięcia. Późne powikłania, w tym wtórne pęknięcia worka, są ściśle związane z powiększaniem się worka aortalnego wraz z czasem. W niedawnym badaniu oceniano aktualne stosowanie się do anatomicznych wytycznych dla EVAR i zależność między wyjściową anatomią tętnic aortalno-biodrowych i powiększaniem się worka po EVAR. To badanie ze Stanów Zjednoczonych pokazało, że zachorowalność na powiększanie się worka AAA > 5 mm po EVAR wynosiła 41% po 5 latach i ten odsetek zwiększał się w czasie trwania badania, prawdopodobnie z powodu bardziej liberalnego stosowania EVAR poza wskazaniami [383].

Kluczową cechą EVAR jest wprowadzanie endograftu pod kontrolą fluoroskopii przez tętnice udowe, w celu wymiany błony wyściełającej aortę. Jego wykonalność zależy od licznych czynników, w tym anatomii aorty, indywidualnej oceny klinicznej pacjenta i wytycznych producenta. Odsetek AAA nadających się do wykonania EVAR różni się między różnymi badaniami, utrzymując się w zakresie 15–68% [384]. W niedawnym badaniu z udziałem 241 pacjentów i wykorzystaniem trzech różnych urządzeń opisano całkowity odsetek przypadków nadających się do wykonania EVAR na poziomie 49,4%. Jego autorzy przypuszczają, że stosowanie nowszych, niskoprofilowych urządzeń mogłoby pozwalać na wykonanie EVAR w do 60% przypadków AAA [385].

7.2.6.5. Rozważania porównujące postępowania w przypadku tętniaków aorty brzusznej

Wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty jest właściwą alternatywą dla operacyjnej naprawy AAA, jednak u pacjentów z bardziej złożoną anatomią aorty — w tym z tętniakami w bezpośredniej bliskości tętnic nerkowych lub obejmującymi je, wykonanie EVAR jest niewłaściwe — standardem w takich przypadkach pozostaje otwarta naprawa operacyjna. Istnieją strategie leczenia wewnątrznaczyniowego do zastosowania w przypadku takich tętniaków, na przykład endografty rozgałęzione lub z otworami, ale nadal oczekuje się na ich porównanie z otwartą operacją w RCT.

W przypadku podgrupy pacjentów z AAA, w której wszyscy spełniają warunki anatomiczne i fizjologiczne zarówno do konwencjonalnej EVAR, jak i otwartej naprawy, bezpośrednie porównanie tych dwóch technik rozpoczęło w późnych latach 90. XX wieku. Pierwsze i największe RCT, badanie *UK Endovascular Aneurysm Repair (EVAR)-1*, porównujące otwartą interwencję naprawczą z wewnątrznaczyniową w przypadku dużych AAA rozpoczęło się w Wielkiej Brytanii w 1999 roku [386–388]. Podobne badanie kliniczne wykonano w Holandii — *Dutch Randomized Aneurysm Management (DREAM)* [389–391]. W Stanach Zjednoczonych przeprowadzono ba-

danie *Open Vs. Endovascular Repair (OVER)* [392, 393], a we Francji badanie *Anévrisme de l'aorte abdominale: Chirurgie vs. Endoprothèse* [394]. Wyniki wszystkich tych badań, w tym dwóch mniejszych badań klinicznych z Kanady i Holandii [395, 396] połączono w ostatnio przeprowadzonej metaanalizie, w wyniku czego uzyskano sumę 1470 pacjentów w grupie EVAR i 1429 w grupie naprawy otwartej [397]. W tych badaniach klinicznych przedstawiano różne okresy obserwacji, przy czym tylko badania EVAR-1 i DREAM miały dłuższy czas obserwacji (> 6 lat). W metaanalizie zanalizowano wyniki krótkookresowe (30. dzień), pośredniookresowe (do 2 lat) i długookresowe (≥ 3 lat). umieralność 30-dniowa ze wszystkich przyczyn była niższa w EVAR [względne ryzyko (RR): 0,35; 95% CI: 0,19–0,64] [397]. Ta redukcja wynosząca 66% występowała zgodnie we wszystkich badaniach, poza badaniem *Anévrisme de l'aorte abdominale: Chirurgie vs. Endoprothèse*, które przedstawiało podobne współczynniki umieralności operacyjnej w przypadku EVAR i otwartej naprawy (odpowiednio 1,3 vs. 0,6%) [394]. Jednak wczesne korzyści przemawiające za EVAR stopniowo się zmniejszały w czasie obserwacji (z powodu wtórnych pęknięć worka tętniaka po EVAR), dając RR: 0,78 (95% CI: 0,57–1,08) w pośrednim okresie obserwacji (≤ 2 lat po zabiegu) i 0,99 (95% CI: 0,85–1,15) w długim okresie obserwacji (> 2 lat) [397]. Podobnie, długookresowe wyniki badania OVER wskazywały na zrównanie umieralności w grupie EVAR po 3 latach [393]. Odsetek wtórnych interwencji był znacznie większy w grupie EVAR w obserwacji pośredniej (RR: 1,48; 95% CI: 1,06–2,08) i długookresowej (RR: 2,53; 95% CI: 1,58–4,05). Podobne wyniki przedstawiono w innej metaanalizie, która obejmowała dane z wymienionych wcześniej badań z randomizacją i dwóch dużych rejestrów (dane *Medicare* i baza danych *Swedish Vascular*) [398].

Optymalnym leczeniem pacjentów w stanie niepozwalającym na wykonanie otwartego zabiegu operacyjnego zajęto się w badaniu EVAR-2, siostrzanym badaniu względem EVAR-1. Pacjentów przydzielono do EVAR w połączeniu z optymalną terapią zachowawczą oraz do grupy poddanej jedynie optymalnej terapii zachowawczej. Śmiertelność operacyjna w grupie EVAR wynosiła 7,3%. Śmiertelność spowodowana tętniakiem była istotnie niższa w obserwacji długookresowej, ale ta korzyść nie przełożyła się na poprawę umieralności ze wszystkich przyczyn [388]. Wyniki te potwierdzono w niedawno opublikowanym badaniu obserwacyjnym obejmującym łącznie 1652 pacjentów leczonych EVAR, spośród których 309 (18,7%) uznano za nienadających się do naprawy otwartej [399].

Podsumowując, u pacjentów o odpowiednich warunkach anatomicznych EVAR wiąże się z redukcją śmiertelności operacyjnej o 66%, korzyści te ulegają zmniejszeniu w czasie obserwacji kosztem zwiększenia liczby reinterwencji. Dla wszystkich innych pacjentów z AAA nienadającym się do wykonania EVAR otwarta naprawa operacyjna pozostaje standardem referencyjnym.

Zalecenia dotyczące postępowania w przypadku bezobjawowych pacjentów z powiększoną aortą lub tętniakiem aorty brzusznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
U pacjentów z tętniakiem aorty brzusznej o średnicy 25–29 mm powinno się rozważyć wykonanie kolejnego badania ultrasonograficznego po 4 latach	IIa	B	[367]
Obserwacja jest wskazana i bezpieczna u pacjentów z AAA o maksymalnej średnicy < 55 mm i wolnym powiększaniu się (< 10 mm/rok) ^d	I	A	[340, 373]
U pacjentów z małym (30–55 mm) AAA powinno się rozważyć następujące przedziały czasowe do wykonywania badań obrazowych ^d : <ul style="list-style-type: none"> co 3 lata w przypadku AAA o średnicy 30–39 mm co 2 lata w przypadku AAA o średnicy 40–44 mm co roku w przypadku AAA o średnicy > 45 mm^e 	IIa	B	[365]
Zaleca się zaprzestanie palenia tytoniu w celu spowolnienia powiększania się AAA	I	B	[351]
Można rozważyć zastosowanie statyn i inhibitorów ACE u pacjentów z małymi AAA w celu zmniejszenia powikłań aortalnych	IIb	B	[355, 345]
Zabieg naprawy AAA jest wskazany jeśli: <ul style="list-style-type: none"> średnica AAA przekracza 55 mm^f powiększanie się tętniaka przekracza 10 mm/rok 	I	B	[363, 373]
W przypadku dużych tętniaków o anatomii odpowiedniej do wykonania EVAR, zaleca się otwartą lub wewnątrznaczyniową naprawę aorty u pacjentów z akceptowalnym ryzykiem chirurgicznym	I	A	[397, 398]
W przypadku dużych tętniaków o anatomii nieodpowiedniej do wykonania EVAR, zaleca się wykonanie otwartego zabiegu operacyjnej naprawy aorty	I	C	
U pacjentów z bezobjawowym AAA, których stan nie pozwala na otwartą operację naprawczą, można rozważyć EVAR w połączeniu z najlepszym leczeniem zachowawczym ^g	IIb	B	[388, 399]

AAA — tętniak aorty brzusznej; ACE — konwertaza angiotensyny; EVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia

^dPrzy ryzyku pęknięcia < 1% między kolejnymi badaniami obrazowymi AAA

^eWymienione przedziały czasowe mogą być skrócone u kobiet lub w przypadku szybkiego powiększania się tętniaka między wcześniejszymi badaniami

^fNa indywidualne decyzje co do operacyjnej korekcji tętniaka powinna wpływać także płeć pacjenta. Przy określonych wymiarach tętniaka, prawdopodobieństwo pęknięcia AAA u kobiet w czasie obserwacji jest do czterech razy większe, stąd operację naprawczą aorty można rozważyć już przy niższej wartości progowej, prawdopodobnie 50 mm. Przed decyzją o interwencji należy uwzględnić spodziewaną długość dalszego życia pacjenta

^gPonieważ występuje tylko poprawa umieralności związanej z tętniakiem, a nie umieralności ogólnej, należy uwzględnić także świadomą zgodę pacjenta

7.2.7. (Ograniczone) pęknięcie tętniaka aorty brzusznej

7.2.7.1. Obraz kliniczny

Klasyczny obraz kliniczny pękniętego AAA, obejmujący bóle brzucha, hipotensję, tętniącą masę w jamie brzusznej, może występować do 50% przypadków. Pacjenci z ograniczonym pęknięciem AAA mogą zgłaszać bóle brzucha lub pleców. Ponieważ obraz kliniczny pękniętego AAA może naśladować inne brzuszne stany nagłe, konieczne jest wczesne rozpoznanie tego stanu; rozpoznania nie mogą być oparte wyłącznie na objawach przedmiotowych i podmiotowych, próg do wykonania natychmiastowych badań obrazowych powinien być niski.

7.2.7.2. Postępowanie diagnostyczne

W obecności wolnego pęknięcia AAA masywne krwawienie okołoaortalne zajmujące przestrzenie okołonerkową i przynerkową, jak również wolny płyn w jamie otrzewnej, pozwalają na bezpośrednie rozpoznanie nawet w badaniu

ultrasonograficznym. Tomografia komputerowa jest metodą obrazowania z wyboru do oceny pacjentów z podejrzeniem lub z ograniczonym pęknięciem AAA. Do objawów wskazujących na ten stan należą duży worek tętniaka, wzrost wielkości tętniaka, skrzeplina i objaw półksiężyca o dużym osłabieniu, ogniskowy brak ciągłości w zwapieniach na obwodzie ściany i „objaw zasłony aorty” [400]. Ten termin odnosi się do połączenia niewyraźnej tylnej ściany aorty, która leży w bezpośredniej bliskości względem przylegającego trzonu kręgu, często z utratą prawidłowej warstwy tłuszczu. Może wskazywać na niewydolność ściany aorty i ograniczony przeciek, nawet przy braku krwawienia zaotrzewnowego [401].

7.2.7.3. Leczenie

Ustalenie preferowanej strategii leczenia pękniętych AAA jest obecnie nadal przedmiotem licznych badań klinicznych [402]. Niedawno opublikowano badanie *Amsterdam Acute Aneurysm (AJAX)*, w którym nie wykazano znamienych różnic w złożonym punkcie końcowym, składającym się

ze zgonu i ciężkich powikłań w ciągu 30 dni, między EVAR i otwartą naprawą (odpowiednio 42 vs. 47%; bezwzględne zmniejszenie ryzyka 5,4%; 95% CI: od -13 do 23%) [403]. Niedawno opublikowane największe badanie — *Immediate Management of the Patient with Rupture: Open Vs. Endovascular repair* — dostarczyło podobnych wyników oceniających 30-dniową śmiertelność przy wewnątrznaczyniowej strategii pierwszego wyboru i konwencjonalnym natychmiastowym leczeniu naprawczym (odpowiednio 35,4 vs. 37,4%; OR: 0,92; 95% CI: 0,66–1,28; $p = 0,62$). Wszystkich pacjentów z wewnątrznaczyniową strategią pierwszego wyboru wysłano celem natychmiastowego wykonania CT i ustalenia anatomicznych możliwości wykonania naprawy wewnątrznaczyniowej. Pacjenci o odpowiedniej anatomii byli poddawani natychmiastowemu wewnątrznaczyniowemu zabiegowi naprawczemu, a pozostali operacji otwartej [404].

Pod względem płci pacjenta w przypadku nieleczonych tętniaków ryzyko pęknięcia jest prawie 4 razy większe u kobiet niż u mężczyzn przy podobnych średnicach tętniaka aorty. W porównaniu z mężczyznami u kobiet występuje większa umieralność okołozabiegowa przy elektywnych otwartych i wewnątrznaczyniowych zabiegach naprawy tętniaka [405]. To samo ma miejsce w przypadku zabiegu naprawczego pękniętego AAA [406]. Odwrotnie, ostatnia analiza systematyczna nie wykazała istotnego statystycznie wzrostu ryzyka umieralności w przypadku kobiet z pękniętym AAA poddawanych wewnątrznaczyniowemu zabiegowi naprawczemu [407]. Potwierdzają to wyniki badania IMPROVE sugerujące, że zwłaszcza kobiety mogą odnosić korzyści ze strategii wewnątrznaczyniowej [396].

7.2.8. Rokowanie długookresowe i obserwacja po zabiegu naprawczym tętniaka aorty

Większość pacjentów wymaga okresu rekonwalescencji do 3 miesięcy po otwartym zabiegu naprawczym AAA, po którym wskaźniki jakości życia są podobne dla wewnątrznaczyniowych i otwartych zabiegów naprawczych AAA i nawet nieznacznie lepsze przy otwartym zabiegu naprawczym po pierwszym roku obserwacji [408]. Otwarta operacja naprawcza AAA jest uważana za trwałą, a późne powikłania związane z grafem są rzadkie. Conrad i wsp. donosili o odsetku powikłań związanych z grafem na poziomie 5,4% po 10 latach, chociaż Hallett i wsp. przytaczali odsetek 9,4% przy średniej obserwacji wynoszącej 5,8 roku [409, 410]. Najczęstszymi powikłaniami były zespoleniowy tętniak rzekomy i zakrzepica części kończynowych grafu; jednak zakażenie grafu występuje rzadko, w mniej niż 1% przypadków.

Wtórne pęknięcie aorty po otwartej operacji naprawczej jest niezwykle rzadkie; w czasie długookresowej obserwacji w badaniu EVAR-1 nie wystąpiło żadne [388]. Odwrotnie, pęknięcia po EVAR były opisane w licznych doniesieniach i niosły ze sobą wysokie ryzyko zgonu. Te wtórne pęknięcia worków tętniaka, występujące z częstotnością

Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z objawowym tętniakiem aorty brzusznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b	Piśmiennictwo ^c
U pacjentów z podejrzeniem pęknięcia AAA zaleca się natychmiastowe wykonanie badania ultrasonograficznego lub CT jamy brzusznej	I	C	
W przypadku pęknięcia AAA wskazana jest jego naprawa w trybie nagłym	I	C	
W przypadku objawowego, ale niepękniętego AAA wskazana jest jego naprawa w trybie pilnym	I	C	
W przypadku objawowego AAA anatomicznie odpowiedniego do EVAR zaleca się otwartą lub wewnątrznaczyniową naprawę aorty ^d	I	A	[403]

AAA — tętniak aorty brzusznej; CT — tomografia komputerowa; EVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cPiśmiennictwo potwierdzające zalecenia

^dW zależności od kompetencji zespołu interwencyjnego oraz poziomu ryzyka pacjenta

0,7/100 pacjentolat, zostały dalej zbadane w kohortach badań EVAR-1 i EVAR-2 i były prawdopodobnie odpowiedzialne za obserwowaną zbieżność z czasem śmiertelności związanej z tętniakiem między otwartym zabiegiem naprawczym i EVAR [411]. Pewne specyficzne czynniki grupowe, takie jak przecieki okołoprotezowe typu 1, typu 2 i typu 3, wszystkie z poszerzaniem worka, skręcaniem lub przemieszaniem były związane z późnym pękaniem worka [411].

Dostępne są pewne dowody, że doustna antykoagulacja może negatywnie wpływać na wyniki EVAR z powodu większego ryzyka wszystkich typów przecieków okołoprotezowych, w tym przetrwałego typu II i utraty szczelności endografu. Wskutek tego zaleca się ścisłą obserwację pacjentów po EVAR, u których zalecana jest długookresowa antykoagulacja [412, 413].

8. Choroby aorty o podłożu genetycznym

Choroby aorty o podłożu genetycznym można podzielić na dwie kategorie: schorzenia zespołowe i nies zespołowe — obie zasadniczo przekazywane autosomalnie dominująco. W minionej dekadzie odkryto nowe defekty genetyczne leżące u podstaw obu kategorii chorób, co doprowadziło do wyodrębnienia homogennej molekularnie grup tętniaków

aorty piersiowej i rozwarstwienia (TAAD). W szeroko zakrojonych badaniach klinicznych i obrazowych stwierdzono zajęcie tętniczego układu naczyniowego, które okazało się bardziej rozległe niż zajęcie samej aorty piersiowej. Ujawniono także nieopisane wcześniej specyficzne zmiany, niektóre z nich są wspólne dla różnych jednostek molekularnych. Obserwuje się także dużą zmienność kliniczną w obrębie rodzin posiadających identyczną mutację genu i przypadki niepełnej penetracji („pominięte pokolenie”). W obu kategoriach i jednostkach chromosomalnych lub molekularnych dziedzicznych, jak również niedziedzicznych TAAD, występuje torbielowata martwica błony środkowej, co wyłącza stosowanie badania histologicznego do ustalania precyzyjnego rozpoznania.

8.1. CHROMOSOMALNE I DZIEDZICZNE ZESPOŁY Z TĘTNIAKAMI AORTY PIERŚIOWEJ I ROZWARSTWIENIEM

8.1.1. Zespół Turnera

Zespół Turnera (TS) jest powodowany częściową lub pełną monosomią chromosomu X (kariotyp 45X0). Rozpoznanie opiera się na odchyleniach w badaniu klinicznym i analizie cytogenetycznej. Dotknięte nim kobiety charakteryzują się niskim wzrostem, różnymi wrodzonymi wadami serca, nieprawidłowościami aorty oraz zmianami metabolicznymi i hormonalnymi prowadzącymi do otyłości, nieprawidłowej tolerancji glukozy, hiperlipidemii oraz niewydolności jajników. Nadciśnienie tętnicze oraz osłabienie tętna na tętnicach udowych względem tętna na tętnicach ramiennych są spowodowane koarktacją aorty, stwierdzaną u 12% kobiet z TS, zwykle rozpoznawaną w dzieciństwie. Dwupłatkowa zastawka aortalna występuje u 30% pacjentek [414]. W przybliżeniu 75% osób z TS charakteryzuje się nieprawidłową anatomią sercowo-naczyniową [415, 416]. Obserwuje się uogólnione poszerzenie głównych naczyń, zwłaszcza aorty, tętnicy ramiennej i tętnic szyjnych. Wydłużenie poprzecznej części łuku i poszerzenie aorty są obserwowane odpowiednio w 30% i 33% przypadków, przy czym poszerzenie aorty zwykle lokalizuje się w opuszce aorty wstępującej. Określenie średnicy aorty u dorosłych z TS jest jednak trudne wobec braku odpowiedniej grupy kontrolnej dopasowanej pod względem płci, wieku i podobnej wielkości ciała. Zachorowalność na AD wśród kobiet z TS jest 100 razy większa niż w ogólnej populacji kobiet, występuje w trzeciej i czwartej dekadzie życia [416]. Na postępowanie w przypadku kobiet z TS składa się wykonywanie badań obrazowych (echokardiografia i MRI klatki piersiowej) z oceną ryzyka sercowo-naczyniowego. Obserwacja jest zależna od kategorii ryzyka (brak lub pewna liczba standardowych sercowo-naczyniowych czynników ryzyka) z wykonywaniem TTE co 3–5 lat w przypadku niskiego ryzyka, MRI klatki piersiowej co 3–5 lat w przypadku ryzyka umiarkowanego oraz skierowanie do kardiologa z wykonywaniem MRI klatki piersiowej co 1–2 lata u pacjentek wysokiego ryzyka [414]. Podstawy genetyczne tej choroby pod względem

związanych z nią fenotypów sercowo-naczyniowych i metabolicznych nadal są nieznanne, przy czym niski wzrost ma związek z haploinsuficją genu *SHOX* [417].

8.1.2. Zespół Marfana

Zespół Marfana jest najczęstszą dziedziczną chorobą tkanki łącznej. Przenoszony jako choroba autosomalna dominująca zespół Marfana wiąże się z mutacjami genu *FBN1*, który koduje fibrylinę-1, główną składową izolowanych lub związanych z elastyną mikrofibryli [418]. W mysim modelu niedoboru fibryliny (zespołu Marfana) wykryto wzrost sygnału transformującego czynnika wzrostu beta (TGF-beta) oraz wykazano, że zahamowanie TGF-beta za pomocą przeciwciał neutralizujących lub leków blokujących receptor typu 1 angiotensyny II powodowało odwracanie powikłań naczyniowych [419]. Te wyniki były bardzo ważne, ponieważ zapewniły pierwszą nową opcję terapeutyczną w ciągu 20 lat — od wstępnego doniesienia Shores i wsp. o skuteczności beta-blokady w spowalnianiu tempa poszerzania się aorty, które doprowadziło do powszechnego stosowania tego leczenia w zespole Marfana [98]. Toczy się kilka RCT badających sartany w różnych populacjach z zespołem Marfana (dzieci i młodzi dorośli lub dorośli) i o różnych projektach (atenolol vs. losartan lub losartan vs. placebo poza optymalną terapią) [420–422]. Wyniki dwóch wcześniejszych badań klinicznych (20 pacjentów pediatrycznych/nastolatków [423] i 233 dorosłych [96]) wykazały skuteczność losartanu w redukowaniu szybkości poszerzenia opuszki aorty. Wyniki innych badań klinicznych są oczekiwane w 2014 roku.

Problematyka zespołu Marfana została już opracowana, odpowiednie zalecenia można znaleźć w wytycznych dotyczących postępowania we wrodzonych chorobach serca u dorosłych [424].

8.1.3. Zespół Ehlersa-Danlosa typu IV lub typu naczyniowego

Zespół Ehlersa-Danlosa typu IV (EDSIV) jest rzadką dziedziczną autosomalnie dominującą chorobą tkanki łącznej wywołaną mutacją genu *COL3A1* kodującego prokolagen typu III. Rozpoznanie opiera się na objawach klinicznych, nieinwazyjnych badaniach obrazowych oraz identyfikacji mutacji genu *COL3A1*. Cechami klinicznymi EDSIV są obecność cienkiej, prześwitującej skóry, rozległych podbiegnięć krwawych, charakterystyczny wygląd twarzy (wyraźnie ściągnięty i wąski nos, wąskie usta, odstające uszy, zapadnięte policzki i napięcie skóry twarzy) i przedwczesne starzenie się skóry. Osoby z EDSIV charakteryzują się istotnie skróconą długością życia (współczynnik umieralności 50% do 48. rż.) z powodu samoistnego pęknięcia narządów trzewnych (okrężnica, macica) i naczyń krwionośnych [425]; zmiany dotyczą całego układu naczyniowego i serca. Opisuje się występowanie tętniaków wrzecionowatych. Powikłania naczyniowe mają skłonność do zajmowania tętnic dużej i średniej średnicy. Choroba

często obejmuje aortę piersiową i brzuszna, tętnice nerkowe, krezkowe, biodrowe i udowe, jak również tętnice kręgowie i szyjne (odcinek zewnętrzny i wewnętrzny) [426]. Może wystąpić rozwarstwienie tętnic bez wcześniejszego ich poszerzenia, co czyni proces chorobowy nieprzewidywalnym. W jednym otwartym badaniu randomizowanym z udziałem 53 pacjentów z tą chorobą wykazano zmniejszenie ryzyka pęknięcia lub rozwarstwienia aorty o 64% w ciągu 4 lat [427]. Preferowanym sposobem oceny zmian naczyniowych jest wykonywanie nieinwazyjnych badań obrazowych; zabieg operacyjny rozważa się tylko w przypadku powikłań potencjalnie zagrażających życiu, ponieważ kruchość tkanek, tendencja do krwawień oraz złe gojenie się ran są dodatkowymi czynnikami wpływającymi na ryzyko operacyjne. Konieczne jest wydłużone monitorowanie pooperacyjne [428]. Brak danych, które pozwalałyby określić progową wartość średnicy do wykonania interwencji w przypadku TAA, decyzja powinna być podejmowana indywidualnie w każdym przypadku, oparta na dyskusji wielu specjalistów.

8.1.4. Zespół Loeysa-Dietza

Opisany po raz pierwszy w 2005 roku zespół Loeysa-Dietza (LDS) jest autosomalnym dominującym zespołem, w którym występują tętniaki aorty, łączącym triadę cech — kręty przebieg tętnic, tętniaki w całym drzewie tętniczym, hiperteloryzm i rozdwojenie języczka — z cechami wspólnymi z zespołem Marfana [320, 429]. W niektórych postaciach LDS może silnie nakładać się na EDSIV. Zespół Loeysa-Dietza jest związany z mutacjami genów kodujących receptory typu I lub typu II dla TGF-beta (*TGFBR1* lub *TGFBR2*). Ponieważ kręty przebieg tętnic jest rozpoznawany na podstawie obserwacji jakościowych, Morris i wsp. [430] wprowadzili wskaźnik krętości tętnicy kręgowej — wyliczany w angiogramach w prezentacjach *volume-rendered* uzyskanych w MRI klatki piersiowej z kontrastem — który okazał się powtarzalnym markerem niepożądanych wyników sercowo-naczyniowych nie tylko w przypadku LDS, ale także innych chorób tkanki łącznej, w których rzadziej obserwuje się kręty przebieg tętnic (w szczególności zespół Marfana i EDS).

Skrajną ciężkość kliniczną łatwo można zaobserwować u dzieci z wyraźnymi objawami w obrębie twarzoczaszki (rozszerzenie podniebienia, kraniosynostoza, retrognacja, zez rozbieżny i wytrzeszcz) towarzyszącymi cięższej chorobie aorty. Obserwacje, zarówno u dzieci, jak i dorosłych, tej agresywnej i uogólnionej arteriopatii doprowadziły do zalecania wczesnej interwencji operacyjnej przy średnicach aorty wstępującej ≥ 42 mm [320]. Intensywne leczenie operacyjne tętniaków u pacjentów z LDS wiąże się z małą liczbą powikłań wobec braku kruchości tkanek [320, 431]. Nie można jednak nadal zaproponować dokładnej wartości progowej średnicy wymagającej interwencji w przypadku TAA, kwestia ta wymaga dalszych badań. Mutacje genu *TGFBR2* także występują u pacjentów z fenotypem Marfana, bez zmian twarzoczaszki

lub uogólnionej agresywnej arteriopatii opisywanej w LDS [432]. W przeciwieństwie do początkowych badań, w których opisywano bardzo niekorzystne wyniki kliniczne u pacjentów z LDS i mutacjami *TGFBR2*, wyniki wydają się podobne do charakteryzujących pacjentów z mutacją *FBN1*, po postawieniu rozpoznania i zapewnieniu opieki medycznej. Odwrotnie, spontaniczna ewolucja u pacjentów z tą chorobą, którzy nie podlegają obserwacji medycznej, przedstawia złe rokowanie w przypadku braku opieki. Postępowanie w przypadku danego pacjenta jest dostosowywane do wyników wyjściowych badań obrazowych i wywiadu rodzinnego dotyczącego występowania incydentów naczyniowych.

8.1.5. Zespół krętości tętnic

Zespół krętości tętnic (ATS) jest bardzo rzadką chorobą dziedziczną autosomalnie recesywnie charakteryzującą się krętością tętnic, wydłużeniem, zwężeniami i tętniakami tętnic o dużej i średniej wielkości. Może wystąpić odcinkowe zwężenie tętnic płucnych i aorty. Występują zmiany twarzy (wydłużenie twarzy, zwężenie szpary powiekowej i skośne ku dołowi szczeliny powieki, haczykowaty nos, wysokie łukowate podniebienie i mikrognatia) i różne objawy bardziej uogólnionej choroby tkanki łącznej skóry (miękką, nadmiernie rozszerzalną skórą) i szkieletu (arachnodaktylia, deformacje klatki piersiowej, wiotkość stawów i przykurcze) nakładające się z objawami występującymi w zespole Marfana. Rokowanie według pierwszych doniesień było złe, ze współczynnikiem umieralności osiagającym 40% przed 5. rokiem życia [433]. Nowsze badania dotyczyły dorosłych pacjentów z rodzin o przeważnie europejskim pochodzeniu z rzadszym występowaniem tętniaków i łagodniejszym fenotypem naczyniowym [434]. Początkowo w opisach rodzin z Włoch, Maroka i Środkowego Wschodu powiązano ATS z mutacjami genu *SLC2A10* kodującego wspomagający transporter glukozy GLUT10 [435]. Postępowanie wymaga wykonania początkowych badań obrazowych całego układu naczyniowego i obserwacji określanej indywidualnie na podstawie szybkości powiększania się średnic naczyń oraz wywiadzie rodzinnym.

8.1.6. Zespół tętniaki-zapalenie kości i stawów

Zespół tętniaki-zapalenie kości i stawów (AOS) jest nowym zespołowym TAAD, stanowiącym w przybliżeniu 2% przypadków rodzinnych TAAD [426]. Ta choroba przekazywana autosomalnie dominująco łączy nieprawidłowości stawowe o wczesnym początku (w tym zapalenie stawów i kości oraz oddzielająca martwica kostno-chrzęstna) z tętniakami i rozwarstwieniem aorty. Opisuje się kręty przebieg naczyń, tętniaki i rozwarstwienia w obrębie całego drzewa tętniczego [436, 437]. Można obserwować także łagodne objawy w obrębie twarzoczaszki, skóry i szkieletu nakładające się z cechami zespołu Marfana i LDS [437]. Choroba jest związana z mutacjami genu *SMAD3*, który koduje wewnątrzkomórkowe sygnałowe białko efektorowe dla TGF-beta [438].

Rozpoznanie opiera się na cechach klinicznych i identyfikacji mutacji genu *SMAD3*. Brak obecnie uzgodnionego stanowiska co do postępowania. Korzystna w przypadku AOS może być beta-blokada, ponieważ występują identyczne zmiany aorty, jak obserwowane w zespole Marfana i Loeyisa-Dietza, w których leczenie to jest korzystne [436]. Z uwagi na ograniczoną dostępność danych dotyczących szybkości wzrostu tętniaka, niektórzy autorzy sugerują zastosowanie intensywnego postępowania operacyjnego zalecanego w przypadku LDS [439].

8.1.7. Niezespołowe rodzinne tętniaki aorty piersiowej i rozwarstwienia

U większości pacjentów z TAAD nie występuje znany zespół genetyczny. U tych pacjentów stwierdza się rodzinne skupiska choroby, przy czym krewnego pierwszego stopnia dotkniętego chorobą znajduje się w niemal 19% przypadków. Te niezespołowe postaci TAAD (nsTAAD) mogą być związane z BAV i/lub przetrwałym przewodem tętniczym [440] i prezentować w badaniu patologicznym typową torbielowatą martwicę błony środkowej [441]. Niezespołowe TAAD cechują się dziedziczeniem autosomalnym dominującym o dużej zmienności klinicznej (zwłaszcza u kobiet) i zmniejszonej penetracji [442]. Znane mutacje genów występujące w zespołowych postaciach TAAD (*FBN1*, *TGFBR1* i *TGFBR2*) rzadko występują w rodzinach i sporadycznie u pacjentów z nsTAAD [432, 443]. Zidentyfikowano mutacje w następujących nowych genach nsTAAD:

- mutacje w *MYH11* (koduje ciężkie łańcuchy miozyny produkowane przez komórki mięśni gładkich [SMC]) łączą TAAD z występowaniem przetrwałego przewodu tętniczego [444];
- mutacje w *ACTA2* (koduje specyficzną dla SMC alfa-aktynę) występują u pacjentów z TAAD ze współistnieniem choroby wieńcowej, udaru mózgu i choroby *moyamoya* [445];
- mutacje w *MYLK* (koduje lekki łańcuch kinazy miozyny) prowadzą do AD z niewielkim lub brakiem powiększenia aorty [446];
- mutacje w *TGFBR2* (koduje TGF-beta typu 2) powodują TAAD z nakładaniem się pewnych cech zespołu Marfana dotyczących skóry i szkieletu [446];
- mutacje w *PRKG1* (koduje PKG I, kinazę białkową typu I zależną od cGMP kontrolującą rozkurcz SMC) powodują tętniaki aorty i ostre AD we względnie młodym wieku [447].

Wszystkie nowe jednostki molekularne nsTAAD i znane wady genów występujące w postaciach zespołowych dostarczają bardziej pełnego obrazu inicjujących incydentów TAAD, z wadą tkanki łącznej, zmniejszeniem szlaków sygnałowych TGF-beta lub zmianą kurczliwości SMC. Klinicznie te postaci molekularne silnie się nakładają i tworzą kontinuum ciężkości choroby aorty, jak również bardziej uogólnioną arteriopatę niż wcześniej sądzono. Dostępnych jest jeszcze mało danych

Zalecenia dotyczące badań genetycznych w chorobach aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się zbadanie krewnych pierwszego stopnia (rodzeństwo i rodzice) pacjenta z TAAD w celu zidentyfikowania rodzinnej postaci, w której wszyscy krewni mają 50% szansę na nosicielstwo mutacji rodzinnej/choroby	I	C
Jeśli tylko podejrzenie rodzinnej postaci TAAD jest duże, zaleca się skierowanie pacjenta do genetyka w celu zbadania rodziny i wykonania badań molekularnych	I	C
Zmienność wieku wystąpienia daje podstawy do badań przesiewowych co 5 lat u „zdrowych” krewnych obciążonych ryzykiem do czasu postawienia lub wykluczenia rozpoznania (klinicznego lub molekularnego)	I	C
W przypadku rodzinnych niezespołowych TAAD powinno się rozważyć badania przesiewowe pod kątem tętniaków, nie tylko aorty piersiowej, ale także w całym drzewie tętniczym (w tym tętnicach mózgu)	Ila	C

TAAD — tętniaki i rozwarstwienie aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

dotyczących naturalnego przebiegu nowych molekularnych jednostek wchodzących w skład nsTAAD. Rozpoznanie w pierwszej kolejności polega na wykluczeniu znanych zespołów genetycznych, następnie na poradnictwie genetycznym i badaniu krewnych pierwszego stopnia. Aktualne strategie postępowania łączą powszechnie dostępne badania obrazowe wykonywane na początku, z obserwacją w zależności od wywiadu rodzinnego dotyczącego incydentów naczyniowych.

8.1.8. Genetyka i dziedziczenie tętniaków aorty brzusznej

Od czasu pierwszego opisu trzech braci z AAA autorstwa Cliftona w 1977 roku [447], liczne badania przedstawiały rodzinne skupiska AAA wśród rodzeństwa pacjentów z tą chorobą [448]. Istnieje prawdopodobieństwo wynoszące 24%, że u monozygotycznego bliźniaka osoby z AAA pojawi się tętniak [449]. Odsetek pacjentów z AAA, którzy mają krewnych pierwszego stopnia z chorobą jest jednak zwykle mały w badaniach kohortowych, chociaż wykazuje zmienność od 1% do 29% [450].

W niewielkiej liczbie rodzin z licznymi przypadkami AAA przeprowadzono analizy segregacyjne, które pozwoliły na określenie modelu dziedziczenia, autosomalnego recesywnego lub autosomalnego dominującego [451, 452]. Mimo doniesień o tych rzadkich rodzinach jest mało prawdopodobne, by rozwój AAA wiązał się z mutacją pojedynczego genu — zaangażowane są liczne czynniki genetyczne. W ten sposób prawdopodobnie ważne są raczej geny podatności niż

geny sprawcze, w szczególności regulujące mediatory zapalne, proteazy tkankowe oraz biologię komórek mięśni gładkich (SMC). Należy zwrócić uwagę na ostatnie opisy rodzinnych postaci TAA, w których obserwuje się występowanie AAA. W przypadku wystąpienia AAA u młodej osoby bez jawnych czynników ryzyka i bez innych dotkniętych chorobą członków rodziny do przebadania, należy następnie wykonać szersze badania przesiewowe pod kątem chorób tętnic, w szczególności aorty piersiowej.

8.2. CHOROBY AORTY ZWIĄZANE Z DWUPLĄTKOWĄ ZASTAWKĄ AORTALNĄ

Zagadnienia zastawkowe związane z BAV zostały przedstawione w wytycznych ESC dotyczących postępowania w zastawkowych chorobach serca z 2012 roku [312].

8.2.1. Epidemiologia

8.2.1.1. Dwupłatkowa zastawka aortalna

Najczęstszą wrodzoną wadą serca jest BAV, z częstością występowania przy urodzeniu 1–2%. Częściej występuje u mężczyzn niż kobiet, ze stosunkiem od 2:1 do 4:1 [453–456]. Jest wynikiem połączenia lewego płata wieńcowego (LCC) i prawego płata wieńcowego (RCC) u > 70% pacjentów, połączenia RCC z płatkami niewieńcowymi (NCC) w 10–20% oraz połączenia LCC z NCC w 5–10% przypadków [457]. Prawdziwe zastawki dwupłatkowe i jednospoidłowe występują bardzo rzadko.

8.2.1.2. Powiększanie aorty wstępującej w przypadku zastawki dwupłatkowej

Poszerzenie aorty, zdefiniowane jako średnica aorty > 40 mm bez względu na powierzchnię ciała [458–460] lub > 27,5 mm/m² w przypadku osób niskiego wzrostu, jest często związane z BAV. Ryzyko wystąpienia poszerzenia aorty u pacjentów z BAV jest prawdopodobnie dużo większe niż w populacji ogólnej [313], przy czym brakuje wiarygodnych danych populacyjnych dotyczących zachorowalności. Występują pewne informacje dotyczące różnic rasowych w rozległości poszerzenia aorty w BAV [461].

Różne podtypy BAV są związane z różnymi postaciami poszerzenia aorty [462]. U pacjentów z BAV typu LCC–RCC poszerzenie aorty wstępującej występuje często, ale obserwowane może być także poszerzenie opuszki aorty [463]. W BAV typu RCC–NCC rzadko występuje zajęcie opuszki aorty i obserwowane jest tylko poszerzenie aorty wstępującej [313]. Maksymalne poszerzenie aorty występuje na poziomie aorty cylindrycznej, ze średnią szybkością powiększania się 0,5 mm/rok, podobnie jak w przypadku pacjentów z zespołem Marfana [316]. Jednak w tej populacji, u 50% pacjentów nie występuje poszerzenie aorty w okresie 3 lat, podczas gdy u pozostałych jest obecne [316], co podkreśla heterogenność populacji pacjentów z BAV. Rzadko występuje zajęcie łuku [464]. Dane pozwalające na wyliczenie siły tych zależności nie są dostępne.

Poza poszerzeniem aorty i tworzeniem tętniaka BAV jest czynnikiem ryzyka rozwarstwienia aorty i jej pęknięcia [465]. Pacjenci z BAV, w tym ci z hemodynamicznie prawidłową zastawką, cechują się poszerzeniem opuszki aorty i aorty wstępującej w porównaniu z grupą kontrolną dobraną pod względem wieku i płci [466].

Wśród dorosłych z BAV i wyjściowo bez istotnej choroby zastawki w ciągu 20 lat 27% będzie wymagać sercowo-naczyniowego zabiegu operacyjnego [467]. Średnia szybkość powiększania się tętniaków proksymalnej aorty wstępującej u pacjentów z BAV i zwężeniem aorty jest większa niż obserwowana u pacjentów z zastawką trójplatkową (odpowiednio, 1,9 vs. 1,3 mm/r.) [465]. W innym badaniu u pacjentów z prawidłowo działającą BAV opisano roczną szybkość wzrostu na poziomie 0,77 mm [468]. Średnie roczne zmiany dotyczące aorty wstępującej u pacjentów z BAV mogą wahać się od 0,2 do 1,2 mm/rok [316, 466, 469]. Tempo poszerzania aorty jest większe w części cylindrycznej aorty wstępującej niż w obrębie zatok Valsalvy, co odróżnia tę chorobę od zespołu Marfana [316]. U pacjentów z BAV poddawanych zabiegowi wymiany zastawki aortalnej, u których nie leczono jednocześnie poszerzenia aorty w momencie wymiany zastawki, 15-letni odsetek zabiegów operacyjnych aorty lub powikłań wynosił 86%, jeśli początkowa średnica aorty wynosiła < 40 mm, 81% przy średnicy 40–44 mm i tylko 43% dla średnic 45–49 mm ($p < 0,001$) [470]. W innym badaniu opisano małe ryzyko aortalnych incydentów niepożądanych po izolowanej wymianie zastawki u pacjentów ze zwężeniem BAV i współistniejącym łagodnym do umiarkowanego poszerzeniem aorty wstępującej (40–50 mm), przy 3% pacjentów wymagających zabiegu operacyjnego proksymalnej aorty w ciągu 15 lat obserwacji [471].

8.2.1.3. Rozwarstwienie aorty

W jednym badaniu opisano łączną zachorowalność na AD typu A wynoszącą 6% u nieleczonych pacjentów z BAV i poszerzeniem aorty w ciągu średnio 65-miesięcznej obserwacji [465], ale w obecnej erze wczesnych operacyjnych zabiegów prewencyjnych trudno oszacować tę wartość. Brak wiarygodnych danych historycznych. Częstość występowania BAV zawiera się w zakresie 2–9% przypadków AD typu A i 3% AD typu B [472], co w obu przypadkach było tylko nieznacznie większe niż częstość występowania BAV w populacji ogólnej (1–2%).

8.2.1.4. Dwupłatkowa zastawka aortalna i koarktacja

Tylko typ LCC–RCC BAV wiąże się z obecnością koarktacji aorty [473, 474]. Dane dotyczące częstości występowania koarktacji aorty w przypadku BAV są nieliczne — jeden raport określa ją na poziomie 7% [313]. Dla porównania, wśród pacjentów z koarktacją u 50–75% występuje BAV (typ LCC–RCC). U pacjentów z koarktacją i BAV ryzyko wystąpie-

nia poszerzenia aorty i jej rozwarstwienia jest dużo większe niż w populacji tylko z BAV [475, 476].

8.2.2. Przebieg naturalny

Doniesienia dotyczące powiększania się wymiarów aorty różnią się między sobą. Średnia opisywana progresja wynosi 1–2 mm/rok [65, 469], ale od czasu do czasu może wystąpić szybszy wzrost. Szybka progresja > 5 mm/rok i większe średnice wiążą się ze wzrostem ryzyka AD lub pęknięcia, z wyraźnym wzrostem ryzyka przy średnicy > 60 mm. Większy gradient przez zwężoną BAV i bardziej ciężka niedomykalność aortalna (większa objętość wyrzutowa) są opisywane jako cechy związane z szybszym powiększaniem się wymiarów aorty [477]. Mimo braku zwężenia lub niedomykalności, także może wystąpić ciężkie poszerzenie aorty, zwłaszcza u młodych dorosłych [478, 479].

Dane dotyczące powiększania się wymiarów aorty po wymianie zastawki pokazują, że reoperacja opuszki aorty przy jej średnicy 40–50 mm w trakcie wymiany zastawki jest rzadko potrzebna po okresie obserwacji > 10 lat. Rozwarstwienie aorty występuje bardzo rzadko tej grupie [471, 480].

8.2.3. Patofizjologia

Z BAV związane są mutacje genu *Notch1* [481]. Zaobserwowano dużą częstość występowania rodzinnych grup chorych, zgodnie z dziedziczeniem autosomalnym dominującym o zmniejszonej penetracji.

Wydaje się, że różne orientacje płatków (połączenie LCC z RCC lub RCC z NCC) mają odrębną etiologię w fazie embrionalnej [482]. Różny typy BAV są powiązane z różnymi formami patologii aorty, ale patofizjologia leżąca u podłoża tych zależności pozostaje nieznaną [313]. Może być ona genetyczna, ze wspólnym szlakiem genetycznym dla poszerzenia aorty i BAV [483, 484] lub skutkiem zmian modeli przepływu aortalnego w BAV [485–487], lub być połączeniem obu.

8.2.4. Rozpoznanie

8.2.4.1. Obraz kliniczny

Dwupłatkowa zastawka aortalna (BAV) ze zwężeniem lub niedomykalnością może powodować zgłaszanie skarg przez pacjenta i obecność objawów w badaniu klinicznym (szmery sercowe). Poszerzenie aorty rzadko daje objawy. Atypowymi objawami poszerzenia aorty mogą być przewlekłe bóle w klatce piersiowej, szyi oraz pleców. Duszność, *stridor* wdechowy i nawracające zakażenia dróg oddechowych mogą wskazywać na ucisk dużych dróg oddechowych. Chrypka może wskazywać na ucisk nerwu krtaniowego. Pierwszym objawem klinicznym nieleczzonego, postępującego poszerzenia aorty związanego z BAV jest często pęknięcie aorty lub AD. Istnieje mała podgrupa pacjentów z BAV (< 15%), składająca się prawie wyłącznie z młodych mężczyzn, z dominującym poszerzeniem opuszki aorty, bez istotnego zwężenia lub niedomykalności zastawki, z nielicznymi objawami klinicz-

nymi lub ich brakiem. Ci pacjenci są obciążeni ryzykiem, ale bardzo trudno ich zidentyfikować, jeśli nie zostaną wykryci w badaniach przesiewowych.

8.2.4.2. Obrazowanie

Brak szczególnych uwag dotyczących badań obrazowych aorty w tej chorobie.

8.2.4.3. Badania przesiewowe wśród krewnych

Ponieważ BAV wykazuje silne zależności rodzinne [453, 483, 488], można rozważyć wykonanie badań przesiewowych u krewnych pierwszego stopnia. Brak danych dotyczących skuteczności (tj. liczba pacjentów do objęcia badaniami przesiewowymi w celu rozpoznania choroby u jednego pacjenta, który w inny sposób nie zostałby zdiagnozowany) lub opłacalności programów przesiewowych.

8.2.4.4. Obserwacja

U każdego nowo zdiagnozowanego pacjenta z BAV należy zobrazować opuszkę aorty i aortę wstępującą za pomocą samego TTE lub łącznie z innymi metodami obrazowania, najlepiej MRI. Jeśli istnieje możliwość wykonania TTE, to stwierdza się dobrą korelację między MRI oraz TTE i w przypadku, gdy aorta nie jest poszerzona kontrolne obserwacje można wykonywać za pomocą TTE, w odstępach między badaniami zależnymi od szybkości powiększania się i/lub wywiadu rodzinnego. W przypadku wzrostu średnicy > 3 mm/rok lub średnicy > 45 mm mierzonej w TTE wskazane jest wykonanie pomiarów inną techniką obrazowania (MRI lub CT). Od średnicy 45 mm zaleca się coroczną obserwację aorty wstępującej. Jeśli za pomocą TTE nie można wiarygodnie zobrazować aorty wstępującej, wskazane jest coroczne wykonywanie MRI (lub CT, jeśli MRI nie jest dostępne) [489].

8.2.5. Leczenie

Mimo braku badań dostarczających dowodów na wpływ leczenia zachowawczego poszerzenia aorty na powiększanie aorty wstępującej lub opuszki aorty u pacjentów z BAV, powszechną praktyką kliniczną jest zalecanie leczenia beta-adrenolitykiem w przypadku poszerzenia aorty. Wskazania do leczenia operacyjnego poszerzenia aorty u pacjentów z BAV są podobne jak w przypadku innych przyczyn poszerzenia, poza przypadkami zespołu Marfana. Kiedy wskazane jest wykonanie zabiegu operacyjnego w związku z niedomykalnością lub zwężeniem BAV, należy rozważyć wymianę opuszki aorty, jeśli jej średnica przekracza 45 mm [470], z uwagi na podwyższone ryzyko poszerzenia aorty wymagającego interwencji (lub rozwarstwienia lub pęknięcia aorty) po izolowanej wymianie lub plastycie zastawki aortalnej.

8.2.6. Rokowanie

Ryzyko rozwarstwienia aorty i pęknięcia wzrasta wraz ze średnicą aorty, z wyraźnym wzrostem przy średnicy 60 mm. W przypadku leczenia zgodnego z wytycznymi rokowanie jest

Zalecenia dotyczące postępowania w przypadku poszerzenia opuszki aorty u pacjentów z dwupłatkową zastawką aortalną

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z rozpoznaną BAV powinno się wykonać początkowe TTE w celu oceny średnic opuszki aorty i aorty wstępującej	I	C
Wskazane jest wykonanie MRI lub CT serca u pacjentów z BAV, jeśli nie można dokładnie ocenić morfologii opuszki aorty oraz aorty wstępującej za pomocą TTE	I	C
Wskazane są powtarzane pomiary opuszki aorty i aorty wstępującej u każdego pacjenta z BAV, przy czym odstęp czasowy między kolejnymi badaniami zależy od wymiaru aorty, jego przyrostu i wywiadu rodzinnego	I	C
W przypadku średnicy opuszki aorty lub aorty wstępującej > 45 mm lub wzrostu > 3 mm/rok, mierzonych echokardiograficznie, wskazane są coroczne pomiary średnicy aorty	I	C
W przypadku średnicy aorty > 50 mm lub wzrostu > 3 mm/rok, mierzonych echokardiograficznie, wskazane jest potwierdzenie pomiaru z wykorzystaniem innej techniki obrazowania (CT lub MRI)	I	C
W przypadku BAV leczenie operacyjne aorty wstępującej jest wskazane w następujących przypadkach: <ul style="list-style-type: none"> średnica opuszki aorty lub aorty wstępującej > 55 mm średnica opuszki aorty lub aorty wstępującej > 50 mm przy obecności innych czynników ryzyka^c średnica opuszki aorty lub aorty wstępującej > 45 mm, jeśli zaplanowano już zabieg operacyjny wymiany zastawki aortalnej 	I	C
Można rozważyć zastosowanie beta-adrenolityków u pacjentów z BAV i poszerzeniem opuszki aorty > 40 mm	IIb	C
W związku z występowaniem rodzinnym powinno się rozważyć badania przesiewowe u krewnych pierwszego stopnia	IIa	C
U pacjentów z jakąkolwiek elastopatią lub BAV z poszerzeniem opuszki aorty (> 40 mm), izometryczne ćwiczenia fizyczne z dużym obciążeniem statycznym (np. podnoszenie ciężarów) są niewskazane, należy pacjentów od nich odwozić	III	C

BAV — dwupłatkowa zastawka aortalna; CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny; TTE — echokardiografia przezklatkowa

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cKoarktacja aorty, układowe nadciśnienie tętnicze, występowanie rozwarstwienia w wywiadzie rodzinnym lub wzrost średnicy aorty > 3 mm/rok (w powtarzanych pomiarach z wykorzystaniem tej samej techniki obrazowania, na tym samym poziomie aorty, z porównaniem obrazów obok siebie oraz przy potwierdzeniu inną techniką)

korzystne — dużo lepsze niż w przypadku zespołu Marfana — i podobne do osób dopasowanych pod względem wieku ze zdrowej populacji [313, 485].

8.3. KOARKTACJA AORTY

Temat ten został obszernie omówiony w wytycznych ESC dotyczących postępowania w przypadku wrodzonych chorób serca u dorosłych z 2010 roku [424].

8.3.1. Wprowadzenie

Koarktacja aorty jest uznawana za złożoną chorobę układu naczyniowego, a nie tylko jako ograniczone zwężenie aorty. Ma postać dyskretnego zwężenia lub długiego, hipoplastycznego segmentu aorty. Koarktacja aorty typowo lokalizuje się w obszarze miejsca odejścia przewodu tętniczego, w rzadkich przypadkach występuje ektopowo (aorta wstępująca, zstępująca lub aorta brzuszna). Koarktacja aorty stanowi 5–8% wszystkich wrodzonych wad serca. Częstość występowania izolowanych postaci wynosi 3/10 000 żywo urodzonych dzieci.

8.3.2. Postępowanie diagnostyczne

Do cech klinicznych należą: skurczowe nadciśnienie tętnicze w górnej części ciała, hipotensja w dolnej części ciała, gradient ciśnienia między górnymi i dolnymi kończynami (> 20 mm Hg wskazuje na istotną koarktację aorty), osłabie-

nie tętna na tętnicach udowych względem promieniowych i wyczuwalne palpacyjnie naczynia krążenia obocznego. Echokardiografia dostarcza informacji dotyczących miejsca, struktury i rozległości koarktacji aorty, czynności i przerostu lewej komory, towarzyszących nieprawidłowości w obrębie serca oraz średnic aorty i odgałęzień łuku aorty. Gradienty doplerowskie nie są użyteczne do badań ilościowych, zarówno u osób nieleczonych, jak i po korekcji operacyjnej. Preferowanymi badaniami nieinwazyjnymi pozwalającymi na ocenę całej aorty u dorosłych są MRI i CT. Za pomocą obu badań można zobrazować miejsce, rozległość i stopień zwężenia aorty, łuk aorty, aortę przed zwężeniem i za nim oraz naczynia krążenia obocznego. Obie metody wykrywają takie powikłania, jak tętniaki, restenozy lub zwężenia resztkowe. Cewnikowanie serca z pomiarem ciśnień (gradient szczyt do szczytu > 20 mm Hg wskazuje na istotną hemodynamicznie koarktację aorty z brakiem dobrze rozwiniętych naczyń krążenia obocznego) i angiografia są nadal metodami referencyjnymi do oceny tej choroby w licznych ośrodkach przed leczeniem operacyjnym lub interwencyjnym i po nim.

8.3.3. Leczenie operacyjne lub interwencyjne przezcewnikowe

U dorosłych z wrodzoną koarktacją aorty o odpowiedniej anatomii leczenie za pomocą stentów w licznych ośrodkach

Zalecenia dotyczące interwencji w przypadku koarktacji aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Interwencja jest wskazana u wszystkich pacjentów z różnicą ciśnień > 20 mm Hg między górnymi i dolnymi kończynami (pomiar nieinwazyjny), bez względu na obecność objawów, ale z nadciśnieniem w pomiarach na kończynie górnej (> 140/90 mm Hg u dorosłych), nieprawidłową odpowiedzią ciśnienia tętniczego w czasie wysiłku fizycznego lub istotnym przerostem lewej komory	I	C
Niezależnie od gradientu ciśnienia u pacjentów z nadciśnieniem tętniczym ze zwężeniem aorty > 50% względem średnicy aorty na poziomie przepony (w MRI, CT lub inwazyjnej angiografii) powinno się rozważyć interwencję	IIa	C
Niezależnie od gradientu ciśnienia lub obecności nadciśnienia tętniczego u pacjentów ze zwężeniem aorty > 50% względem średnicy aorty na poziomie przepony (w MRI, CT lub inwazyjnej angiografii) można rozważyć interwencję	IIb	C

CT — tomografia komputerowa; MRI — rezonans magnetyczny

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

stało się leczeniem z wyboru. Dotychczas nie rozwiązano kwestii wyboru między stentami powlekanymi i niepowlekanymi. Mimo interwencji może być konieczne stosowanie leków przeciwnadciśnieniowych do kontroli nadciśnienia tętniczego.

9. Miażdżyca aorty

9.1. CHOROBA ZAKRZEPOWO-ZATOROWA AORTY

W wyniku procesu miażdżycy blaszki miażdżycowe aorty są zbudowane z lipidów nagromadzonych w warstwach wewnętrznej i środkowej aorty [490]. Wtórne zapalenie, odkładanie tkanki włóknistej i nadżerki powierzchni z późniejszym pojawieniem się skrzepliny mogą się przyczyniać do zatorowości zarówno skrzeplinami (zakrzepowozatorowa), jak i miażdżycowej (kryształ cholesterolu) [491].

Zatory skrzeplinami są zwykle duże i często zamykają tętnice średniej do dużej wielkości, powodując udar mózgu, przemijający atak niedokrwienny, zawał nerki i obwodową chorobę zakrzepowo-zatorową. Zatory kryształami cholesterolu na ogół zamykają małe tętnice i tętniczki i mogą powodować zespół „sinego palucha”, nową niewydolność nerek lub zaostrzenie istniejącej oraz niedokrwienie krezki.

9.1.1. Epidemiologia

Czynniki ryzyka są podobne jak w przypadku miażdżycy w innych łożyskach naczyniowych; należą do nich wiek, płeć, nadciśnienie tętnicze, cukrzyca, hipercholesterolemia, siedzący tryb życia, palenie tytoniu i proces zapalny. W badaniu *Offspring Framingham Heart Study* obecność blaszki miażdżycowej stwierdzono za pomocą MRI u 46% osób, u których wartości ciśnienia tętniczego były prawidłowe, z większą częstością występowania u kobiet. Obecność nadciśnienia wiązała się z częstszym występowaniem blaszek miażdżycowych aorty. Jeszcze częstsze występowanie blaszek miażdżycowych dotyczyło pacjentów z kliniczną chorobą układu sercowo-naczyniowego [492].

Obecność blaszek miażdżycowych aorty wiąże się z występowaniem naczyniowo-mózgowych i obwodowych incydentów zatorowych. Zależność między incydentami naczyniowo-mózgowymi a zatorowymi stwierdzono w badaniach autopsyjnych [493] i badaniach pacjentów z niezakończonymi zgonem incydentami naczyniowo-mózgowymi lub obwodowymi [494], a także w badaniach pacjentów z grupy wysokiego ryzyka kierowanych na TEE i ultrasonografię śródoperacyjną [495, 496]. W badaniu *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation* pacjenci ze złożonymi blaszkami miażdżycowymi aorty (zdefiniowanymi jako blaszki z ruchomymi skrzeplinami lub owrzodzeniami albo o grubości ≥ 4 mm w TEE) charakteryzowali się 4-krotnie wyższym ryzykiem udaru mózgu niż pacjenci bez blaszek [497]. W badaniu *French Study of Aortic Plaques in Stroke* [498] blaszki miażdżycowe aorty ≥ 4 mm były niezależnymi czynnikami predykcyjnymi nawracających zawałów mózgu (RR = 3,8) oraz jakichkolwiek incydentów naczyniowych (RR = 3,5). Częstość występowania dużej blaszki miażdżycowej w łuku aorty wśród pacjentów z ostrym niedokrwiennym udarem mózgu wynosi > 20%, podobnie do występowania migotania przedsionków i miażdżycy tętnic szyjnych [499]. Dodatkowo w większości badań obserwowano, że progresja blaszki miażdżycowej wiązała się z większą liczbą incydentów naczyniowych [500].

Incydenty zatorowe mogą być także wywoływane przez interwencje, w tym cewnikowanie serca, kontrpulsację wewnątrzaoortalną i zabiegi kardiochirurgiczne. W przypadku cewnikowania serca całkowite ryzyko udaru mózgu jest niskie. W ostatniej metaanalizie, w której porównywano dostęp przez tętnicę promieniową i udową, udar mózgu występował rzadziej w przypadku stosowania dostępu przez tętnicę promieniową; różnica nie osiągnęła znamienności statystycznej (odpowiednio 0,1 vs. 0,5%; $p = 0,22$) [501]. Miażdżyca aorty wstępującej jest ważnym czynnikiem ryzyka udaru mózgu po operacjach kardiochirurgicznych. Poziom ryzyka zależy od obecności, lokalizacji i rozległości choroby w trakcie manipulacji chirurgicznych. W badaniu z udziałem 921 pacjentów poddanych zabiegowi kardiochirurgicznemu zapadalność na udar mózgu u pacjentów z miażdżycą aorty wstępującej i bez

niej wynosiły odpowiednio 8,7% i 1,8% ($p < 0,0001$) [502]. Rozpoznanie śródoperacyjne (ultrasonografia nadaortalna) lub przedoperacyjne oraz techniki operacyjne, takie jak filtry wewnątrznaczyniowe, pomostowanie aortalno-wieńcowe bez krążenia pozaustrojowego, pojedyncze klemmy aorty lub brak klemm oraz pomostowanie aortalno-wieńcowe bez krążenia pozaustrojowego techniką bezdotykową, mogą zapobiegać incyidentom zatorowym [503]. Obecnie przezcewnikową implantację zastawki aortalnej proponuje się przeważnie osobom w podeszłym wieku z licznymi chorobami współistniejącymi, obciążonych wysokim ryzykiem obecności blaszek miażdżycowych aorty, które częściowo odpowiadają za udary mózgu związane z zabiegiem, co podkreślają niższe współczynniki występowania udaru mózgu, przy unikaniu cewnikowania aorty, z zastosowaniem dostępu przekoniuszkowego [504].

9.1.2. Rozpoznanie

Obecność blaszek miażdżycowe aorty można określić jako małą, umiarkowaną i ciężką miażdżycę aorty lub nawet półilościowo wyróżnić cztery stopnie (dodatkowa tab. 3) [505, 506].

Echokardiografia przezklatkowa pozwala na dobre obrazowanie opuszki aorty i proksymalnej aorty wstępującej. Echokardiografia przezprzełykową jest bezpieczną i powtarzalną metodą oceny blaszek miażdżycowych w aorcie [507]. Wielopłaszczyznowa 3D TEE w czasie rzeczywistym oferuje dalsze korzyści. Ultrasonografia nadaortalna (2D lub 3D) [508] może dostarczać wartościowych danych śródoperacyjnych. Wielowarstwowa tomografia komputerowa pozwala na doskonale obrazowanie blaszek miażdżycowych aorty dostarczając wartościowych danych dotyczących anatomii i zwapnień. Rezonans magnetyczny umożliwia uzyskanie danych dotyczących składu blaszki miażdżycowej. Ograniczenia każdej z technik opisano szczegółowo w rozdziale 4.

9.1.3. Leczenie

9.1.3.1. Leki przeciwzakrzepowe (leki przeciwplatekcyjne a antagoniści witaminy K)

Ze względu na ryzyko zakrzepowo-zatorowe rozważa się leczenie przeciwplatekcyjne lub antykoagulacyjne [498]. Jednak dane z badań, w których porównywano obie opcje, są nieliczne, badania są przeważnie małe i nierandomizowane [482]. Warfarynę stosowano w pierwotnej lub wtórnej profilaktyce u pacjentów z blaszką miażdżycową aorty. W badaniu obserwacyjnym z udziałem 129 pacjentów [509] niższe zachorowalności na incydenty naczyniowe i zakończone zgonem występowały w przypadku złożonych blaszek miażdżycowych u pacjentów otrzymujących antagonistę witaminy K w porównaniu z leczeniem przeciwplatekcyjnym (kwas acetylosalicylowy lub tiklopidyna). W innych badaniach także opisywano korzystne wyniki [510, 511]. Jednak w innych grupach nie stwierdzono korzyści ze stosowania

warfaryny; w badaniu z udziałem 519 pacjentów z ciężką blaszką miażdżycową aorty OR wystąpienia incydentu zatorowego wynosił 0,7 (95% CI 0,4–1,2) w przypadku leczenia warfaryną i 1,4 (95% CI 0,8–2,4) w przypadku podawania leków przeciwplatekcyjnych [512]. W badaniu *Patent Foramen Ovale in Cryptogenic Stroke study* (PICSS), opartym na badaniu *Warfarin-Aspirin Recurrent Stroke Study* (WARSS) [513], wskaźniki występowania incydentów w całej populacji ($n = 516$, spośród których u 337 występowały blaszki miażdżycowe aorty) były podobne w grupach leczonych warfaryną i kwasem acetylosalicylowym (16,4 vs. 15,8%; $p = 0,43$) i nie zaobserwowano korelacji między leczeniem warfaryną i dużymi blaszkami miażdżycowymi a ryzykiem incydentów (współczynnik ryzyka 0,42; 95% CI 0,12–1,47).

Potrzeba więcej danych, które mogłyby umożliwić lepszy wybór pacjentów i ustalenie silnych zaleceń. Obiecujące badanie *Aortic Arch Related Cerebral Hazard* (ARCH), w którym porównywano warfarynę (docelowy międzynarodowy współczynnik znormalizowany 2–3) z kwasem acetylosalicylowym stosowanym łącznie z kłopidogrelem, zakończono przed czasem ze względu na brak wystarczającej siły do określenia ostatecznych wyników. W badaniu *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III* [514] współistnienie blaszki miażdżycowej aorty u pacjentów z migotaniem przedsionków drastycznie zwiększało ryzyko incydentów zatorowych. Blaszką miażdżycową aorty jest uznawana za „chorobę naczyniową” zwiększającą o jeden punkt wynik w skali CHA_2DS_2-VASc stosowanej do oszacowania ryzyka udaru mózgu w migotaniu przedsionków [515].

9.1.3.2. Leki hipolipemizujące

Brakuje randomizowanych badań klinicznych potwierdzających stosowanie statyn u pacjentów z udarem mózgu spowodowanym zatorowością miażdżycową. W małych seriach pacjentów z hipercholesterolemią rodzinną, badanych za pomocą TEE, prawastatyna powodowała progresję u 19% i regresję w 38% w ciągu 2 lat [516]. Stosowanie statyn powodowało regresję występowania blaszek miażdżycowych aorty — ocena za pomocą MRI [517], ze zmniejszeniem zapalenia w PET [518]. Konieczne jest przeprowadzenie większej liczby badań w celu określenia wartości statyn i ryzyka udaru mózgu u pacjentów z dużymi blaszkami miażdżycowymi aorty. W badaniu retrospektywnym 519 pacjentów z zaawansowaną miażdżycą aorty tylko leczenie statyną było związane z niższym o 70% ryzykiem incydentów [512].

9.1.3.3. Postępowanie operacyjne i interwencyjne

Dane są ograniczone — pochodzą głównie z opisów przypadków; brakuje klarownych dowodów na zasadność leczenia profilaktycznej endarterektomii lub stentowania łuku aorty w celu zapobiegania udarowi mózgu. Zabieg operacyjny z powodu choroby miażdżycowo-zakrzepowej łuku aorty jest obciążony wysokim ryzykiem i nie może być zalecany [519].

Zalecenia dotyczące postępowania w przypadku blaszki miażdżycowej aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
W przypadku obecności miażdżycy aorty, wskazane są ogólne działania prewencyjne kontrolujące czynniki ryzyka	I	C
W przypadku blaszki miażdżycowej aorty, wykrytej w czasie postępowania diagnostycznego po udarze mózgu lub zatorowości obwodowej, powinno się rozważyć leczenie antykoagulacyjne lub przeciwplatekcyjne. Wybór między obiema strategiami zależy od chorób współistniejących i innych wskazań do tego leczenia	IIa	C
Nie zaleca się profilaktycznego zabiegu chirurgicznego w celu usunięcia blaszki miażdżycowej wysokiego ryzyka	III	C

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

9.2. RUCHOMA ZAKRZEPICA AORTY

Ruchome skrzepliny w aorcie u młodych pacjentów bez uogólnionej miażdżycy opisywano od czasu regularnego stosowania TEE u pacjentów z zatorami mózgu lub obwodowymi; przeważnie lokalizowano je w łuku aorty. Patofizjologia tych zmian chorobowych nie jest jasna, ponieważ nie stwierdza się często trombofilii [520]. W największej serii 23 pacjentów (spośród 27 855 badanych) z ruchomymi skrzeplinami łuku aorty tylko w 4 przypadkach występowała trombofilia. Skrzepliny mogą powodować paradoksalną zatorowość przez drożny otwór owalny. Skrzepliny dołączały się do małych blaszek miażdżycowych aorty lub wizualnie prawidłowej ściany. Można zaproponować leczenie zachowawcze (heparynizacja), wykonanie stentowania wewnątrznaczyniowego lub zabiegu operacyjnego, ale brakuje dostępnych danych porównawczych.

9.3. ZAMKNIĘCIE AORTY NA PODŁOŻU MIAŻDŻYCY

Zamknięcie aorty brzusznej występuje rzadko i powoduje zagrożenie amputacją kończyny dolnej lub zgonem. Występowanie rozległego krążenia obocznego zwykle zapobiega wystąpieniu zjawiska ostrego niedokrwienia [520]. Do zamknięcia aorty mogą także prowadzić stany nadkrzepliwości. Do czynników etiopatogennych choroby należą mała wielkość naczynia krwionośnego, sercowa choroba zakrzepowo-zatorowa, AD i dystalna koarktacja aorty. Ten stan może być bezobjawowy lub przebiegać z nagłym wystąpieniem chromania przestankowego. Objawy mogą stopniowo narastać do czasu, gdy mały przepływ doprowadzi do zamknięcia naczyń krwionośnych krążenia obocznego, powodując ciężkie objawy niedokrwienia ze strony kończyn

dolnych, rdzenia kręgowego, jelita i nerek, zależnie od miejsca i zakresu zamknięcia. Rozpoznanie przeważnie dokonuje się na podstawie ultrasonografii dopplerowskiej. Inne techniki obrazowania (CT lub MRI) dostarczają bardziej szczegółowych informacji, które mogą pokierować planowaniem leczenia. Leczenie może mieć postać wszczepienia połączenia omijającego lub endarterektomii aortalno-biodrowej. Proponuje się także leczenie wewnątrznaczyniowe.

9.4. ZWAPNIENIA AORTY

Zwapnienia występują w błonie środkowej; ich liczba jest bezpośrednio związana z rozległością miażdżycy. Obecność ciężkiej postaci miażdżycy aorty powoduje, że aorta przypomina skorupkę jajka w RTC klatki piersiowej (aorta porcelanowa). Zwapnienia istotnie utrudniają kaniulację aorty, jej poprzeczne zaklewanie i umieszczanie pomostów aortalno-wieńcowych, istotnie zwiększając ryzyko udaru mózgu i zatorowości dystalnej. Wykonanie pomostowania aortalno-wieńcowego bez krążenia pozaustrojowego i implantacja przezcewnikowa zastawki aortalnej mogą być rozwiązaniami u pacjentów z porcelanową aortą wymagających, odpowiednio, pomostowania aortalno-wieńcowego i wymiany zastawki aortalnej [u 15,1% pacjentów w kohorcie B badania *Placement of AoRtic TraNscathetER Valves* (PARTNER) stenoza aortalna była nieoperacyjna z powodu porcelanowej aorty] [521].

9.5. AORTA TYPU „RAFY KORALOWEJ”

Aorta typu „rafy koralowej” jest bardzo rzadką, zwężającą światło naczynia chorobą ze zwapnieniami, zlokalizowaną w aortach okołonerkowej i nadnerkowej. Dostępne są tylko opisy przypadków, poza jedną serią > 80 przypadków, głównie kobiet > 24 lat [522]. Aorta typu „rafy koralowej” cechuje się obecnością zwapnień twardych jak skała w trzewnej części aorty. Te silnie zwapniałe blaszki wzrastają do światła i mogą powodować istotne zwężenie, na podłożu którego może się rozwinąć niedokrwienie jelita, niewydolność nerek lub nadciśnienie tętnicze spowodowane niedokrwieniem nerek. Etiologia i patogenezę są nadal niepewne mimo koncepcji, że powodem tworzenia się zmian może być wapnienie skrzeplin z fibryną i płytkami krwi. Zjawisko to może wystąpić w miejscu początkowego uszkodzenia śródbłonna aorty. W przeszłości stosowano zabiegi chirurgii naczyniowej, ale ostatnio większą rolę odgrywają interwencje wewnątrznaczyniowe, w szczególności u osób z grupy wysokiego ryzyka z licznymi chorobami współistniejącymi [523].

10. Zapalenie aorty

10.1. DEFINICJA, TYPY I ROZPOZNANIE

Zapalenie aorty jest ogólnym terminem stosowanym do określenia zapalenia ściany aorty. Najczęstszymi przyczynami zapalenia aorty są niezakaźne zapalenia naczyń, mianowicie olbrzymiokomórkowe (lub skroniowe) zapalenie tętnic (GCA)

i choroba Takayasu (dodatkowa tab. 4) [524, 525]. Niezakaźne zapalenia aorty opisywano także w innych chorobach zapalnych, takich jak choroba Behçeta [526], choroba Buergera, choroba Kawasaki, zeszywniające zapalenie stawów kręgosłupa i zespół Reitera [527]. Mimo że występują rzadziej, to infekcje spowodowane *Staphylococcus*, *Salmonella* i mykobakteriami są opisywane jako przyczyny infekcyjnego zapalenia aorty, zajmując miejsce zakażenia *Treponema pallidum* występującego w przeszłości [528].

10.1.1. Olbrzymiomórkowe zapalenie tętnic

Olbrzymiomórkowe zapalenie tętnic na ogół dotyczy starszej populacji, zdecydowanie częściej występuje u kobiet niż u mężczyzn. W przypadku zajęcia aorty mogą występować tętniaki aorty piersiowej. Mimo że klasycznie zajęte są tętnice skroniowe i/lub inne tętnice czaszkowe, to aorta i jej główne gałęzie są zajęte w przybliżeniu w 10–18% przypadków [514, 524, 528]. Często występuje poszerzenie opuszki aorty i aorty wstępującej, co może prowadzić do AD lub pęknięcia [524]. W diagnostyce podejrzenia pozaczaskowej postaci GCA zaleca się wykorzystanie echokardiografii, CT lub MRI [529]. Pogrubienie ściany aorty w CT lub MRI wskazuje na zapalenie ściany aorty i tym samym na aktywną chorobę [530]. Badania z wykorzystaniem PET sugerują, że u pacjentów z GCA często występuje subkliniczne zapalenie aorty [531]. Poza zwykłymi markerami stanu zapalnego, u pacjentów z podejrzeniem GCA może być użyteczny pomiar stężenia interleukiny 6.

10.1.2. Choroba Takayasu

Choroba Takayasu jest rzadkim zapaleniem dużych naczyń krwionośnych o nieznanej etiologii występującym zwykle u młodych kobiet [532]. Jest najczęstsza w populacji azjatyckiej. Całkowita chorobowość wynosi 2,6/mln mieszkańców [533]. Aorta piersiowa i jej główne gałęzie są najczęstszymi lokalizacjami choroby, w dalszej kolejności występuje zajęcie aorty brzusznej. W początkowych stadiach choroby stwierdza się objawy przedmiotowe i podmiotowe zapalenia układowego, natomiast faza przewlekła jest związana z zajęciem naczyń. Obraz kliniczny choroby Takayasu może się różnić, przyjmując postać objawów podmiotowych i przedmiotowych z całego spektrum — od bólów pleców i brzucha z gorączką, do ostrej ciężkiej niedomykalności aortalnej lub przypadkowo wykrywanych dużych tętniaków aorty piersiowej [525, 528, 532].

Chromanie przestankowe w obrębie kończyn górnych, udar mózgu, zawroty głowy lub omdlenie zwykle wskazują na zamknięcie odgałęzień łuku aorty. Nadciśnienie tętnicze ma niekiedy charakter złośliwy i wskazuje na zwężenie aorty lub tętnic nerkowych. Może wystąpić AAS, w tym AD i pęknięcie aorty. Opisano także tworzenie skrzeplin w świetle aorty, związane z zapaleniem, z embolizacją obwodową [528, 532].

W przypadku podejrzenia choroby Takayasu decydujące znaczenie ma obrazowanie całej aorty w celu ustalenia rozpoznania. W rozpoznawaniu i obserwacji tej choroby ważną

rolę odgrywają wszystkie metody obrazowania. Cyfrowa angiografia subtrakcyjna aorty i jej gałęzi dostarcza tylko informacji dotyczących zmian światła, co występuje późno w przebiegu schorzenia [530]. Echokardiografia, MRI i CT są użyteczne w uwidacznianiu homogennego obwodowego pogrubienia ściany aorty z jednakowo gładką powierzchnią wewnętrzną [529]. Na podstawie tych odchyleń można błędnie rozpoznać IMH. W porównaniu z echografią, CT i MRI pozwalają na lepszą ocenę całej aorty oraz jej proksymalnych gałęzi, jak również dystalnych tętnic płucnych, które niekiedy bywają zajęte. W MRI można uwidocznic obrzęk ścian tętnic — marker aktywnej choroby [528, 530]. W fazie przewlekłej w ścianie aorty występują zwapnienia, co najlepiej można ocenić za pomocą CT. Badanie PET w połączeniu z tradycyjnymi metodami obrazowania przedstawiającymi przekroje poprzeczne może być szczególnie użyteczne w wykrywaniu zapalenia naczyń [531]. Biomarkery zapalenia, takie jak białko C-reaktywne i odczyn Biernackiego, mają podwyższone wartości w przybliżeniu u 70% pacjentów w fazie ostrej choroby i 50% w jej fazie przewlekłej [528]. Pentraksyna 3 może z większą dokładnością różnicować aktywną i nieaktywną fazę choroby Takayasu.

10.2. LECZENIE

W niezakaźnych zapaleniach aorty kortykosteroidy stanowią standardowe, początkowe leczenie [534]. Na ogół zaleca się początkowo dawkę 0,5–1 mg/kg mc. prednizonu. Wymagana jest zwykle kontynuacja tego leczenia przez 1–2 lata, aby uniknąć nawrotu, przy czym dawkę można zmniejszyć 2–3 miesiące po rozpoczęciu leczenia. Mimo stosowania tego wydłużonego schematu terapii, u niemal połowy pacjentów wystąpi nawrót w czasie zmniejszania dawki, wymagający dodatkowej immunosupresji [535]. Poza nawrotem objawów, ponowne podwyższenie wartości markerów stanu zapalnego może być pomocnym objawem — wskazującym na nawrót choroby, w szczególności wśród pacjentów z GCA. Wartość MRI i ¹⁸F-FDG PET służących ocenie wielkości obrzęków, w rozpoznaniu nawrotu choroby Takayasu jest przedmiotem aktualnych badań. Do leków drugiego rzutu należą: metotreksat, azatiopryna i leki o działaniu przeciw czynnikowi martwicy nowotworów alfa [536].

W czasie każdej wizyty kontrolnej należy wykonać pełne badanie układu naczyniowego, wraz z oceną biomarkerów stanu zapalnego i okresowym obrazowaniem oceniającym rozwój tętniaków aorty piersiowej lub brzusznej, biorąc pod uwagę ryzyko tych powikłań [524, 528]. Wskazania do rewaskularyzacji zwężenia aorty lub tętniaka są podobne jak w chorobach niezapalnych. Ryzyko niewydolności graftu jest wyższe u pacjentów z zapaleniem aktywnym miejscowo [537–539]. Optymalnie, przed elektrywnym zabiegiem naprawy tętniaka związanego z zapaleniem aorty, pacjenci powinni pozostawać w remisji klinicznej [528, 534].

W przypadku podejrzenia infekcyjnego zapalenia aorty wymagane jest szybkie rozpoznanie i dożylnie podanie anty-

biotyków o szerokim spektrum przeciwbakteryjnym pokrywającym większość prawdopodobnych patogenów (zwłaszcza gronkowce i gatunki Gram-ujemne).

11. Guzy aorty

11.1. PIERWOTNE NOWOTWORY ZŁOŚLIWE AORTY

Pierwotne nowotwory złośliwe aorty są bardzo rzadką grupą mięsaków wykazującą się szeroką heterogenicznością histopatologiczną. Mięsaki błony wewnętrznej, występujące najczęściej, wywodzą się z komórek śródbłonka (naczyniakomięsak) lub z miofibroblastów. Mięsaki gładkokomórkowe i włóknakomięsaki wywodzą się z błony środkowej lub przydanki ściany aorty [541].

Objawy towarzyszące guzom aorty są niespecyficzne i naśladują miażdżycę aorty, chorobę tętnic obwodowych, zespoły żołądkowo-jelitowe lub nerkowe oraz przepuklinę dysku międzykręgowego. Najbardziej charakterystycznym i często opisywanym obrazem klinicznym naczyniakomięsaka błony wewnętrznej jest zamknięcie tętnicy kręzkowej lub obwodowej przez materiał zatorowy. Bardzo często rozpoznania *ante mortem* dokonuje się na podstawie badania immunohistopatologicznego próbek pobranych w czasie endarterektomii lub resekcji aorty. Tylko w bardzo małej liczbie przypadków rozpoznanie jest wysuwane na podstawie przedoperacyjnego MRI aorty.

Z powodu atypowej i bardzo zmiennej symptomatologii te bardzo rzadkie choroby bardzo często są rozpoznawane tylko w zaawansowanych fazach. U pacjentów z zatorami obwodowymi lub zatorami śledziony w diagnostyce różnicowej należy uwzględnić mięsaka aorty, zwłaszcza u osób z łagodną miażdżycą lub bez niej. Po wykluczeniu sercowego pochodzenia zatorów należy wykonać MRI aorty piersiowej i brzusznej z kontrastem, ponieważ to badanie jest najbardziej czułym narzędziem diagnostycznym do wykrywania guzów aorty. W przypadku wykrycia zmiany chorobowej aorty podejrzewaną o obecność mięsaka dodatkowe badanie ultrasonograficzne może wykazać niehomogenność zmiany chorobowej, która nie jest typowa dla skrzepliny przyściennej. W przypadku podejrzenia rozpoznania mięsaka aorty zaleca się przeprowadzenie scyntygrafii kości z powodu bardzo częstych przerzutów do kości.

Na podstawie opisów przypadków zaleca się leczenie obejmujące resekcję *en bloc* guza i zajętej części aorty z negatywnymi marginesami operacyjnymi, a następnie wstawienie graftu. Jednak, z powodu późnego rozpoznania — często w stadium powikłanym obecnością przerzutów, lokalizacji zmiany w aorcie lub występowania chorób współistniejących, ta interwencja jest przeważnie niewykonalna. Innymi sposobami mogą być endarterektomia lub wewnątrznaczyniowa implantacja graftu do zajętego segmentu aorty. Chemioterapię adjuwantową lub paliatywną oraz radioterapię stosowano

w wybranych przypadkach; mogą one wpływać na wydłużenie przeżycia.

Rokowanie w przypadku mięsaków aorty jest złe; choroba w stadium z przerzutami w krótkim czasie prowadzi do zgonu u większości pacjentów. Średnie przeżycie od momentu rozpoznania wynosi 16 + 2,4 miesiąca [541]. Odsetek całkowitego przeżycia po 3 latach to 11,2%. Po wykonaniu resekcji chirurgicznej 3-letnie przeżycie zwiększa się do 16,5% [542].

12. Obserwacja długookresowa w chorobach aorty

Pacjenci z chorobami aorty zwykle wymagają obserwacji przez całe życie, niezależnie od zastosowanej początkowo strategii leczenia (zachowawczej, interwencyjnej lub operacyjnej). Na obserwację składają się ocena kliniczna, ponowna ocena leczenia zachowawczego pacjenta i celów leczenia, a także badania obrazowe aorty. Niniejszy rozdział dotyczy przewlekłej fazy AD po wypisaniu ze szpitala, jak również określonych aspektów obserwacji pacjentów, którzy odnieśli korzyści z leczenia interwencyjnego chorób aorty.

12.1. PRZEWLEKŁE ROZWARSTWIENIE AORTY

12.1.1. Definicja i klasyfikacja

U osób, które przeżyły ostrą AD, ostatecznie przechodzi ona w przewlekłą fazę choroby. W przeszłości AD uznawano za przewlekłe 14 dni po wystąpieniu objawów. Zgodnie z obecnie istniejącą koncepcją w dalszym podziale przebiegu AD wyróżnia się fazy ostrą (< 14 dni), podostrą (15–90 dni) i przewlekłą (> 90 dni). Przewlekłe AD może być zarówno niepowikłane, ze stabilnym przebiegiem choroby, jak i powikłane postępującą degeneracją tętniaka, przewlekłym niedokrwieniem trzewnym lub kończyn i nieustępującym lub nawracającym bólem, a nawet pęknięciem. Do pacjentów z przewlekłym AD zalicza się także wcześniej operowanych z powodu AD typu A z utrzymującym się rozwarstwieniem aorty zstępującej.

12.1.2. Obraz kliniczny

Powinno się rozróżnić dwa obrazy kliniczne — pacjentów z początkowo ostrym AD przechodzącym w fazę przewlekłą choroby oraz osoby, u których jako pierwszą rozpoznaje się przewlekłą fazę AD. Nowo zdiagnozowani pacjenci z przewlekłym AD często nie mają objawów. Zmiana chorobowa jest wykrywana przypadkowo, jako poszerzenie śródpiersia lub znaczące uwypuklenie aorty w RTC klatki piersiowej. U tych chorych często trudno określić moment, w którym wystąpiło AD. Należy przeprowadzić szczegółowy wywiad w kierunku przebytych incydentów ostrego bólu. Pacjenci mogą rzadko zgłaszać objawy związane z powiększaniem się rozwarstwionej aorty (chrypka, wystąpienie nowego bólu w klatce piersiowej), przewlekłym niedokrwieniem (bóle brzucha, chromanie przestankowe,

zmiana czynności nerek) lub ostre bóle w klatce piersiowej wskazujące na pęknięcie.

12.1.3. Rozpoznanie

Rozpoznanie musi być potwierdzone w badaniu obrazowym służącym ocenie przekroju poprzecznego, takim jak CT z kontrastem, TEE lub MRI. Na przewlekłą fazę AD wskazujące cechy w badaniach obrazowych: pogrubiały, nieruchomy płat błony wewnętrznej, obecność skrzepliny w FL lub tętniaki aorty piersiowej wtórne do przewlekłego AD, przeważnie rozwijające się w dystalnej części łuku aorty. U pacjentów z objawami mogą być obecne symptomy (ograniczonego) pęknięcia, takie jak krwiak śródpiersia lub wysięk opłucnowy.

12.1.4. Leczenie

U pacjentów z przewlekłym, niepowikłanym AD typu B zaleca się pierwotne postępowanie polegające na leczeniu zachowawczym i powtarzanej obserwacji — klinicznej i obrazowej. Powinno się odradzać uprawiania sportu wyczynowego i izometrycznego podnoszenia ciężarów w celu zmniejszenia sił ścinania ścian aorty spowodowanych nagłymi wzrostami ciśnienia tętniczego w czasie takich wysiłków fizycznych. Należy także odradzać sportów kontaktowych, przy czym akceptowalne są rekreacyjne aktywności sportowe o małych statycznych/dynamicznych siłach.

Ciepłota tętnicza powinna być obniżana do wartości < 130/80 mm Hg. Należy ograniczyć aktywności z podnoszeniem ciężarów w celu unikania wzrostów ciśnienia tętniczego. Zaobserwowano związek między stosowaniem beta-adrenolityków a zmniejszeniem degeneracji tętniakowej rozwarstwionej aorty i ograniczeniem konieczności przeprowadzania późnych zabiegów związanych z AD w badaniach nierandomizowanych [543]. Współczesna analiza bazy danych IRAD, składającej się łącznie z 1301 pacjentów z ostrym AD typu A i B, wykazała, że beta-adrenolityki (przepisywane 88,6% pacjentów) były najpowszechniej stosowanymi lekami i sugerowała, że ich stosowanie wiązało się z poprawą przeżycia [544]. Stosowanie antagonistów wapnia wiązało się z poprawą przeżycia, wybiórczo u osób z rozwarstwieniem typu B, przy czym stosowanie inhibitorów układu renina–angiotensyna wiązało się z nieznamiennym wpływem na przeżycie [544]. Antagoniści angiotensyny 1 (losartan) są atrakcyjne koncepcyjnie i wykazano, że spowalniają powiększanie aorty u pacjentów z zespołem Marfana [96, 545]. Brakuje danych dotyczących stosowania antagonistów angiotensyny 1 w przewlekłym AD. Jak dotąd, stosowanie antagonistów angiotensyny 1 można rozważyć w skojarzonym leczeniu przeciwnadciśnieniowym, jeśli stosowanie samych beta-adrenolityków nie pozwala na osiągnięcie docelowych wartości ciśnienia tętniczego.

W badaniu *INvestigation of STEnt-grafts in Aortic Dissection* nie wykazano jakichkolwiek korzyści dotyczących

przeżycia po zastosowaniu TEVAR względem optymalnego leczenia zachowawczego u pacjentów z bezobjawowym podostym/przewlekłym AD w czasie 2-letniej obserwacji [218, 219]. Pięcioletnia umieralność związana z aortą wynosiła 0% vs. 16,9%, odpowiednio w grupach leczonych TEVAR plus leczenie zachowawcze vs. samo leczenie zachowawcze. Umieralność całkowita po 5 latach wyniosła odpowiednio 11,1% vs. 19,3% (p nieznienne), a progresja — 27% vs. 46,1% (p = 0,04). Wyniki morfologiczne uległy jednak istotnej poprawie po zastosowaniu TEVAR (remodeling aorty w 91,3% w grupie poddanej TEVAR vs. 19,4%). Należy zwrócić uwagę, że 16% pacjentów początkowo objętych randomizacją do grupy poddanej optymalnemu leczeniu zachowawczemu wymagało przeniesienia do grupy, w której wykonywano TEVAR, z powodu powikłań rozwijających się w czasie obserwacji. Odroczone TEVAR można było z powodzeniem przeprowadzić u tych pacjentów bez zwiększenia śmiertelności lub powikłań. W niedawnym wielośrodkowym badaniu chińskim, obejmującym 303 pacjentów z przewlekłym AD, wykazano niższą śmiertelność związaną z aortą w przypadku TEVAR w porównaniu z leczeniem zachowawczym, ale nie udało się w nim poprawić współczynnika całkowitego przeżycia ani obniżyć odsetka incydentów niepożądanych związanych z aortą [546].

Pacjenci z przewlekłym AD typu B powikłanym postępującym powiększaniem aorty piersiowej (> 10 mm/rok), tętniakami FL (z całkowitą średnicą aorty > 60 mm), zespołami niedokrwiennymi lub nawracającym bólem wymagają zastosowania TEVAR lub leczenia operacyjnego. Optymalne leczenie pacjentów z przewlekłym AD pozostaje jednak niejasne. Nie istnieje randomizowane porównanie TEVAR i konwencjonalnego zabiegu operacyjnego. Wewnątrzaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej może być zastosowany do wyłączenia tętniaka, który jest zwykle zlokalizowany w dystalnej części łuku aorty i w zapobieganiu jego pęknięciu, nie należy się jednak spodziewać remodelingu aorty ze względu na pogrubiały, nieruchomy płat błony wewnętrznej. W mniejszych seriach przypadków stwierdzono, że można wykonać TEVAR u pacjentów z tętniakiem zstępującej aorty piersiowej wtórnym do przewlekłego AD, z akceptowalnymi wynikami średniookresowymi [547]. Pełny remodeling aorty obserwowano tylko u 36% pacjentów po TEVAR [547]. W badaniu przeglądowym uwzględniającym 17 badań z udziałem 567 pacjentów [548] odsetek zabiegów udanych technicznie wynosił 89,9%, ze średniookresową umieralnością wynoszącą 9,2%. Przecięki okołoprotezowe wystąpiły u 8,1%, a u 7,8% rozwinęły się tętniaki aorty dystalnej lub utrzymywała się perfuzja FL z poszerzeniem tętniakowym.

Zabieg operacyjny aorty zstępującej wiąże się z wysokim ryzykiem operacyjnym. Od niedawna operacyjna wymiana łuku aorty ze stentowaniem zstępującej aorty piersiowej ku obwodowi („mrożona trąba słońca”) może stanowić wartościową alternatywę u wybranych pacjentów [115].

12.2. OBSERWACJA PO INTERWENCJACH DOTYCZĄCYCH AORTY PIERSIOWEJ

W przypadku pacjentów poddawanych TEVAR lub operacyjnej naprawie aorty piersiowej pierwsza obserwacja powinna mieć miejsce miesiąc po leczeniu w celu wykluczenia obecności wczesnych powikłań. Obserwacje powinny być powtarzane po 6 miesiącach, 12 miesiącach i następnie corocznie. W przypadku pacjentów pierwotnie poddanych tylko leczeniu zachowawczemu obserwację należy przeprowadzić 6 miesięcy po dokonaniu rozpoznania.

12.2.1. Obserwacja kliniczna

Niezbędne są regularne obserwacje kliniczne, odbywające się częściej w pierwszym roku po rozpoznaniu lub interwencji i następnie corocznie. Ścisłego monitorowania wymaga ciśnienie tętnicze, ponieważ u > 50% przypadków może występować oporne nadciśnienie [549]. Objawy przewlekłej choroby aorty występują rzadko i są niespecyficzne. Świeże pojawienie się chryпки lub dysfagii może towarzyszyć postępującemu powiększeniu się tętniaka. Pacjenci z przewlekłym AD mogą zgłaszać objawy zespołów przewlekłego niedokrwienia obwodowego (chromanie przestankowe, bóle brzucha). Bóle w klatce piersiowej lub bóle pleców mogą wskazywać na progresję choroby aorty do (ograniczonego) pęknięcia aorty.

12.2.2. Badania obrazowe po TEVAR

W przypadku obrazowania w ramach obserwacji po TEVAR metodą z wyboru jest CT. W celu ograniczenia ekspozycji na promieniowanie być może w przyszłości powszechniej będzie stosowany MRI, który nie jest zalecany w przypadku protez ze stali nierdzewnej z powodu występowania w ich przypadku dużej liczby artefaktów [11]. Badanie MRI można bezpiecznie wykonywać w ramach obserwacji stentgraftów z nitinolem [550], jednak technika ta nie umożliwia wizualizacji metalicznych rozpórek stentów i powinna być uzupełniana wykonaniem RTG klatki piersiowej w celu wykrycia strukturalnej dezintegracji metalicznego szkieletu stentu. Echokardiografię przezprzełykową, w połączeniu z RTG klatki piersiowej, można stosować u pacjentów z ciężką dysfunkcją nerek, u których nie można wykonać CT lub MRI.

Po wykonaniu TEVAR zaleca się przeprowadzenie badań obrazowych aorty po 1, 6, 12 miesiącach i następnie corocznie. Jeśli po wykonaniu TEVAR z powodu TAA pacjent jest stabilny, nie ma dowodów na przeciek okołoprotezowy w okresie 24 miesięcy, to może być bezpieczne wydłużenie odstępów między kolejnymi badaniami obrazowymi do 2 lat, jednak przy utrzymywaniu corocznej obserwacji klinicznej pacjentów pod kątem objawów i stosowanego leczenia zachowawczego. U pacjentów po TEVAR wykonywanym z powodu AD powinno się utrzymać corocznie obrazowanie, ponieważ zwykle drożne i podatne na progresję choroby jest FL aorty brzusznej.

12.2.3. Badania obrazowe po operacji aorty piersiowej

Po zabiegu operacyjnym aorty, w przypadku udokumentowanego stabilnego przebiegu choroby w pierwszym roku, wystarczające mogą być dłuższe odstępy między badaniami obrazowymi. W obrazowaniu należy się skupiać na powikłaniach związanych z zabiegiem operacyjnym (np. tętniak w miejscu szwu), a także oceniać progresję choroby w odległych częściach aorty. Po zabiegu operacyjnym z powodu AD typu A zwykle utrzymuje się rozwarstwienie aorty zstępującej oraz brzusznej i należy zastosować podobne do opisanych wyżej odstępy między badaniami obrazowymi.

12.3. OBSERWACJA PACJENTÓW PO INTERWENCJI Z POWODU TĘTNIAKA AORTY BRZUSZNEJ

12.3.1. Obserwacja po EVAR

Tomografia komputerowa jest badaniem obrazowym pierwszego wyboru po EVAR, jednak jest kosztowna, naraża pacjentów na promieniowanie jonizujące i potencjalnie nefrotoksyczne środki kontrastowe. Ultrasonografia metodą dupleks, z kontrastem lub bez niego, jest badaniem specyficznym w wykrywaniu przecieków okołoprotezowych po EVAR [311]. Niedawna metaanaliza wykazała, że czułość i swoistość ultrasonografii dopplerowskiej z kontrastem może być większa niż samej ultrasonografii metodą dupleks w wykrywaniu przecieku okołoprotezowego typu 2, który jest spowodowany wstecznym przepływem z gałęzi bocznych i jest w dużej mierze stanem łagodnym rzadko wymagającym wtórnej interwencji [311]. Klinicznie istotne przecieki okołoprotezowe typu 1 i 3, w przypadku których wymagana jest reinterwencja, mogą być wykrywane z wystarczającą dokładnością za pomocą samej ultrasonografii metodą dupleks, przy czym nie wykazano przewagi stosowania kontrastu w takiej sytuacji [311].

Rezonans magnetyczny cechuje się dużą dokładnością diagnostyczną w wykrywaniu przecieków okołoprotezowych po EVAR, ale jest także badaniem kosztowym, które nie uwiadcza rozpórek stentów metalicznych. Dlatego powinno się go uzupełniać zwykłym RTG do oceny szkieletu stentu metalowego. Rezonans magnetyczny nie jest kompatybilny z endoprotezami ze stali nierdzewnej z powodu występowania artefaktów.

12.3.2. Obserwacja po operacji otwartej

Wszystkim pacjentom należy zapewnić aktualnie najlepszy schemat leczenia zachowawczego. Obserwacja pooperacyjna w przypadku otwartej operacji naprawczej aorty może się odbywać w 5-letnich odstępach po otwartej operacji naprawczej AAA w celu zbadania w kierunku okołozespoleniowych tętniaków aorty z wykorzystaniem ultrasonografii metodą kolorowego doplera lub badania CT. Wydaje

Zalecenia dotyczące obserwacji i postępowania w przypadku przewlekłych chorób aorty

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Przewlekłe rozwarstwienie aorty		
Zaleca się wykonanie CT lub MRI z kontrastem dla potwierdzenia rozpoznania przewlekłego AD	I	C
Wskazana jest początkowo ścisła obserwacja z obrazowaniem pacjentów z przewlekłym AD, aby jak najszybciej wykryć objawy powikłań	I	C
U bezobjawowych pacjentów z przewlekłym rozwarstwieniem aorty wstępującej powinno się rozważyć wykonanie elektywnego leczenia operacyjnego ^c	IIa	C
W pacjentów z przewlekłym AD wskazana jest ścisła kontrola ciśnienia tętniczego < 130/80 mm Hg	I	C
Zaleca się chirurgiczną operację naprawczą lub TEVAR w przypadku powikłanych AD typu B (średnica aorty > 60 mm, przyrost > 10 mm/rok, zaburzenia perfuzji lub nawracający ból)	I	C
Obserwacja po leczeniu wewnątrznaczyniowym chorobach aorty		
Po TEVAR lub EVAR zaleca się kontrole po miesiącu, 6 miesiącach, 12 miesiącach, a następnie corocznie. Krótsze odstępy czasowe można zaproponować w przypadku nieprawidłowych wyników wymagających ścisłej obserwacji	I	C
CT jest zalecana jako badanie obrazowe z wyboru w obserwacji po TEVAR lub EVAR	I	C
Jeśli w ciągu pierwszego roku po EVAR nie udokumentuje się przecieku okołoprotezowego ani powiększenia worka AAA, w późniejszym okresie powinno się rozważyć kolorową ultrasonografię dopplerowską, ze środkami kontrastowymi lub bez nich w ramach corocznej kontroli pooperacyjnej, z wykonywaniem CT bez kontrastu co 5 lat	IIa	C
W przypadku pacjentów z TAA < 45 mm zaleca się coroczne badania obrazowe; podczas gdy u pacjentów z TAA ≥ 45 mm i < 55 mm, zaleca się wykonywanie badań obrazowych co 6 miesięcy, chyba że potwierdzi się stabilność zmian za pomocą powtarzanych badań obrazowych	I	C
W obserwacji młodych pacjentów po (T)EVAR powinno się preferować MRI względem CT, w przypadku stentgraftów kompatybilnych z MRI, aby zmniejszyć ekspozycję na promieniowanie	IIa	C
Można rozważyć stosowanie luźnych (5-letnich) przedziałów czasowych w długookresowej kontroli po otwartych operacjach naprawczych aorty brzusznej, z wykorzystaniem w czasie kontroli kolorowej ultrasonografii dopplerowskiej lub CT	IIb	C

AAA — tętniak aorty brzusznej; AD — rozwarstwienie aorty; CT — tomografia komputerowa; EVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty; MRI — rezonans magnetyczny; TAA — tętniak aorty piersiowej; TEVAR — wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej

^aKlasa zaleceń

^bPoziom wiarygodności danych

^cNiewyleczone choroby współistniejące oraz ryzyko okołoperacyjne

się także, że pacjenci z AAA charakteryzują się względnie wysokim ryzykiem przepukliny pooperacyjnej. W badaniu obserwacyjnym, w których wykorzystano dane Medicare, naprawa przepukliny pooperacyjnej była konieczna u 5,8% pacjentów w czasie 4 lat.

13. Ograniczenia w dowodach naukowych

Poziom dowodów dotyczących postępowania w różnych chorobach aorty jest często słabszy niż w przypadku innych chorób układu sercowo-naczyniowego, co odzwierciedla duża liczba zaleceń o „poziomie C” w niniejszym dokumencie. Grupa Robocza podkreśla potrzebę łączności naukowej i wielośrodkowych badań klinicznych dotyczących kilku aspektów postępowania w dziedzinie chorób aorty. Grupa robocza wypunktowuje, pokrótce, główne luki w dowodach, które wymagają dalszych priorytetowych badań:

— dane epidemiologiczne dotyczące występowania AAS są nieliczne — zarówno w Europie, jak i globalnie;

- potrzebnych jest więcej dowodów dotyczących zależności między liczbą przypadków chorób aorty w ośrodku a jego wynikami;
- należy ocenić implementację i skuteczność specjalistycznych ośrodków aortalnych w Europie. Należy zachęcać do tworzenia europejskiej sieci ośrodków aortalnych, razem z tworzeniem dużych rejestrów;
- potrzebne są dalsze badania w celu potwierdzenia najbardziej dokładnej, powtarzalnej i predykcyjnej metody pomiaru aorty różnymi technikami obrazowania;
- wraz z rozwojem obrazowania 3D i innych dynamicznych metod obrazowania umożliwiających przewidywanie powikłania tętniaków należy ocenić wyższość tych technik nad pomiarami 2D;
- brakuje dowodów skuteczności leczenia zachowawczego przewlekłych chorób aorty (zwłaszcza przewlekłych AD, TAA i AAA), w szczególności dotyczącą leków przeciwnadciśnieniowych i statyn;
- w przypadku TAA potrzebne są badania randomizowane w celu określenia optymalnego czasu na wykonanie

- interwencji prewencyjnych zależnie od wielkości zmiany i innych cech charakterystycznych, jak również indywidualnej charakterystyki pacjenta;
- w wielu przypadkach (np. wskazania do postępowania w przypadku AAA zależnie od wielkości) podstawą postępowania u kobiet z chorobami aorty są badania przeprowadzone wśród mężczyzn. Niezbędne są dane specyficzne dla płci;
 - ponieważ średnica aorty ciągle ewoluuje w życiu dorosłym, pozostaje niejasne, czy praktyka powiększania rozmiaru stentgraftu (*oversizing*) powinna być tak samo stosowana w przypadku TEVAR u młodych pacjentów (np. w TAI);
 - wybór optymalnego momentu na podjęcie leczenia i interwencji w przewlekłym AD są nadal nieokreślone.

14. Dodatek

Narodowe towarzystwa kardiologiczne wchodzące w skład ESC, które były aktywnie zaangażowane w proces recenzowania „Wytycznych ECS dotyczących rozpoznawania i leczenia chorób aorty w 2014 roku”:

Austria: Austrian Society of Cardiology, Michael Grimm; **Azerbejdżan:** Azerbaijan Society of Cardiology, Oktay Musayev; **Belgia:** Belgian Society of Cardiology, Agnès Pasquet; **Bośnia i Hercegowina:** Association of Cardiologists of Bosnia & Herzegovina, Zumreta Kušljugić; **Chorwacja:** Croatian Cardiac Society, Maja Cikes; **Cypr:** Cyprus Society of Cardiology, Georgios P. Geo-

rgiou; **Dania:** Danish Society of Cardiology, Henning Molgaard; **Estonia:** Estonian Society of Cardiology, Sirje Kõvask; **Finlandia:** Finnish Cardiac Society, Ville Kytö; **Francja:** French Society of Cardiology, Guillaume Jondeau; **Grecja:** Hellenic Cardiological Society, Costas Tsioufis; **Gruzja:** Georgian Society of Cardiology, Zviad Bakhutashvili; **Hiszpania:** Spanish Society of Cardiology, Isidre Vilacosta; **Izrael:** Israel Heart Society, Ronen Rubinshtein; **Kirgistan:** Kyrgyz Society of Cardiology, Olga Lunegova; **Libia:** Lebanese Society of Cardiology, Elie Chammas; **Litwa:** Lithuanian Society of Cardiology, Regina Jonkaitiene; **Łotwa:** Latvian Society of Cardiology, Peteris Stradins; **Malta:** Maltese Cardiac Society, Andrew Cassar; **Niemcy:** German Cardiac Society, Yskert von Kodolitsch; **Norwegia:** Norwegian Society of Cardiology, Knut Bjørnstad; **Polska:** Polskie Towarzystwo Kardiologiczne, Kazimierz Widenka; **Portugalia:** Portuguese Society of Cardiology, Miguel Sousa Uva; **Republika Czeska:** Czech Society of Cardiology, Josef Stasek; **Rumunia:** Romanian Society of Cardiology, Daniel Lighezan; **Serbia:** Cardiology Society of Serbia, Jovan Perunicic; **Słowacja:** Slovak Society of Cardiology, Juraj Madaric; **Szwecja:** Swedish Society of Cardiology, Magnus Bäck; **Tunezja:** Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Abdallah Mahdhaoui; **Turcja:** Turkish Society of Cardiology, Recep Demirbag; **Ukraina:** Ukrainian Association of Cardiology, Ivan Kravchenko; **Węgry:** Hungarian Society of Cardiology, András Temesvári; **Włochy:** Italian Federation of Cardiology, Francesco Antonini-Canterin.

15. Dodatek internetowy

Wszystkie ryciny i tabele z dodatku internetowego są dostępne *on-line* na stronie: <http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/aortic-diseases.aspx>.

Rozdział 4.3. Badania obrazowe: dodatkowa tabela 1

Dodatkowa Tabela 1. Pomiar „prawidłowej” średnicy aorty różnymi metodami obrazowania

Autorzy/rok (piśmiennictwo)	Wielkość próby (n)	Zakres wieku (lata)	Badanie obrazowe	Anatomiczne punkty orientacyjne aorty	Średnice bezwzględne [mm]	Wartości indeksowane [mm/m ²]
Tomografia komputerowa						
Aronberg i wsp., 1984 [29]	102 (retrospektywne badanie, osoby bez choroby układu CV)	21–61	CT klatki piersiowej	Aorta wstępująca (ogonowo od łuku aorty)	35	N/A
				Zstępująca aorta piersiowa (ogonowo od łuku aorty)	26	N/A
Fleischmann i wsp., 2001 [30]	77 (badanie prospektywne, zdrowe osoby)	19–67	Spiralna angiografia CT jamy brzusznej	Aorta brzuszna (część powyżej pnia trzewnego)	18 ± 2/19 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (między pniem trzewnym i tętnicą krezkową górną)	17 ± 2/19 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (między tętnicą krezkową górną, a pierwszą tętnicą nerkową)	16 ± 2/18 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (proksymalny segment podnerkowy)	13 ± 2/15 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A

Dodatkowa Tabela 1. cd. Pomiar „prawidłowej” średnicy aorty różnymi metodami obrazowania

Autorzy/rok (piśmiennictwo)	Wielkość próby (n)	Zakres wieku (lata)	Badanie obrazowe	Anatomiczne punkty orientacyjne aorty	Średnice bezwzględne [mm]	Wartości indeksowane [mm/m ²]
Fleischmann i wsp., 2001 [30]	77 (badanie prospektywne, zdrowe osoby)	19–67	Spiralna angiografia CT jamy brzusznej	Aorta brzuszna (dystalny segment podnerkowy)	13 ± 1/15 ± 1 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (poziom tętnic biodrowych)	8 ± 1/10 ± 1 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Hager i wsp., 2002 [31]	70 (badanie prospektywne, zdrowe osoby)	17–89	Spiralna CT z kontrastem	Zatoki zastawki aortalnej	29 ± 4/30 ± 5 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta wstępująca (ogonowo do łuku aorty)	31 ± 4	N/A
				Zstępująca aorta piersiowa (ogonowo do łuku aorty)	25 ± 4	N/A
Svensson i wsp., 2002 [32]	43 (osoby z zespołem Marfana/21 z rozwarstwieniem aorty)	NA	CT klatki piersiowej	Aorta wstępująca	40–44: n = 1 (5%) 45–49: n = 2 (10%) 50–54: n = 6 (28%) > 55: n = 12 (57%)	N/A
Svensson i wsp., 2003 [33]	40 (osoby z rozwarstwieniem aorty)	17–80	CT, MRI, TTE, TEE	Aorta wstępująca	Średnia 60 ± 15 < 50: n = 5 (13%) 50–55: n = 9 (23%) 56–60: n = 12 (30%) 61–70: n = 8 (20%) > 70: n = 6 (14%)	N/A
Davies i wsp., 2006 [34]	410 (badanie retrospektywne)	9–93	CT, MRI, TTE, TEE, angiografia	Aorta piersiowa	Średnia 52, zakres 35–110 35–44: n = 129 (32%) 45–54: n = 155 (38%) 55–64: n = 68 (17%) 65–74: n = 32 (8%) ≥ 75: n = 26 (5%)	Średnia 28, zakres 14–101 < 20,0: n = 58 (14%) 20,0–27,4: n = 195 (48%) 27,5–34,9: n = 88 (21%) 35,0–42,4: n = 47 (12%) 42,5–49,9: n = 13 (3%) ≥ 50,0: n = 9 (2%)
Kaplan i wsp., 2007 [35]	624 (kolejni pacjenci)	24–87	MSCT z kontrastem	Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	34 ± 5	N/A
Lin i wsp., 2008 [36]	103 (kolejni zdrowi pacjenci)	51 ± 14	MSCT (faza końcoworozkurczowa)	Opuszka aorty (krótka oś)	29 ± 2/32 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	28 ± 4/28 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Zstępująca aorta piersiowa (poziom tętnicy płucnej)	20 ± 2/22 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Allison i wsp., 2008 [37]	504 (kolejni pacjenci: zgłosili się sami lub zostali skierowani przez osobistego lekarza)	25–87	EBCT	Aorta brzuszna (bezpośrednio poniżej tętnicy kręzkowej górnej)	19 ± 3/23 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (punkt środkowy między SMA i rozdzieleniem aorty)	18 ± 3/21 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (bezpośrednio powyżej rozdzielenia aorty)	17 ± 2/20 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Mao i wsp., 2008 [38]	1442 (kolejni zdrowi pacjenci)	55 ± 11	MSCT/EBCT (faza końcoworozkurczowa)	Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	31 ± 4/34 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Wolak i wsp., 2008 [39]	2952 (kolejni pacjenci, bez rozpoznanej CHD)	26–75	EBCT faza rozkurczu	Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	32 ± 4/34 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Zstępująca aorta piersiowa (poziom tętnicy płucnej)	23 ± 3/26 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Kälsch i wsp., 2010 [23]	4129 [badanie populacyjne (Heinz Nixdorf Recall)]	45–75	EBCT bez kontrastu, faza rozkurczu	Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	35 ± 4/37 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	19,3 ± 2/18,2 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Zstępująca aorta piersiowa (poziom tętnicy płucnej)	25 ± 3/28 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	13,9 ± 2/14,2 ± 2 (kobiety/mężczyźni)



Dodatkowa Tabela 1. cd. Pomiar „prawidłowej” średnicy aorty różnymi metodami obrazowania

Autorzy/rok (piśmiennictwo)	Wielkość próby (n)	Zakres wieku (lata)	Badanie obrazowe	Anatomiczne punkty orientacyjne aorty	Średnice bezwzględne [mm]	Wartości indeksowane [mm/m ²]
Laughlin i wsp., 2011 [40]	1926 [badanie populacyjne (MESA)]	45–84	MSCT bez kontrastu	Podnerkowa aorta brzuszna (5 cm proksymalnie do rozdwojenia aorty)	19 ± 3	N/A
Rogers i wsp., 2013 [24]	3431 (uczestnicy badania <i>Framingham Heart Study</i>)	28–62	MSCT bez kontrastu, faza wczesnego rozkurczu	Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	32 ± 4/34 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Zstępująca aorta piersiowa (poziom tętnicy płucnej)	23 ± 3/26 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Podnerkowa aorta brzuszna (poziom jednej warstwy 5 cm powyżej rozdwojenia aortalno-biodrowego)	17 ± 2/19 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Dolna aorta brzuszna (poziom 1 warstwy powyżej rozdwojenia aorty brzusznej na tętnice biodrowe wspólne)	16 ± 2/19 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Rezonans magnetyczny						
Burman i wsp., 2008 [41]	120 (zdrowi ochotnicy)	20–80	Faza rozkurczu	Opuszka aorty [wymiary płatek–płatek w płaszczyznach zatok (średnia z 3)]	31 ± 3/35 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	18 ± 2/18 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Opuszka aorty [wymiary płatek–spoidło w płaszczyznach zatok (średnia z 3)]	28 ± 3/32 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	17 ± 2/16 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Opuszka aorty (wymiary pierścienia aorty w płaszczyźnie strzałkowej LVOT)	20 ± 2/22 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Opuszka aorty (wymiary zatoki aorty w płaszczyźnie strzałkowej LVOT)	29 ± 3/32 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	17 ± 2/16 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Opuszka aorty (wymiary połączenia zatokowo-cylindrycznego w płaszczyźnie strzałkowej LVOT)	24 ± 3/25 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Wanhainen i wsp., 2008 [42]	231 (prospektywne badanie populacyjne)	70 ± 0		Aorta wstępująca	34 ± 4/40 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta zstępująca	28 ± 3/32 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta powyżej pnia trzewnego	27 ± 3/30 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta nadnerkowa	27 ± 3/28 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Największa podnerkowa część aorty brzusznej	22 ± 3/24 ± 5 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Rozdwojenie aorty	20 ± 2/23 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Redheuil i wsp., 2011 [43]	100 (kolejni zdrowi pacjenci)	20–84	Faza rozkurczu	Aorta wstępująca	30 ± 4/31 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Proksymalna aorta zstępująca	22 ± 3/24 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Dystalna aorta zstępująca	20 ± 2/21 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Turkbey i wsp., 2013 [44]	3573 (badanie populacyjne (MESA))	45–84		Aorta wstępująca (wymiary światła aorty wstępującej na poziomie prawej tętnicy płucnej)	31 ± 3/33 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A

Dodatkowa Tabela 1. cd. Pomiar „prawidłowej” średnicy aorty różnymi metodami obrazowania

Autorzy/rok (piśmiennictwo)	Wielkość próby (n)	Zakres wieku (lata)	Badanie obrazowe	Anatomiczne punkty orientacyjne aorty	Średnice bezwzględne [mm]	Wartości indeksowane [mm/m ²]
Dwuwymiarowa echokardiografia przekłatkowa						
Roman i wsp., 1989 [22]	135 (zdrowe osoby)	20–74		Pierścień	23 ± 2/26 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	13 ± 1/13 ± 1 (kobiety/mężczyźni)
				Zatoki Valsalvy	30 ± 3/34 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	18 ± 2/17 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Połączenie zatokowo-cylindryczne	26 ± 3/29 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	15 ± 2/15 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Proksymalna aorta wstępująca	27 ± 4/30 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	16 ± 3/15 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
Reed i wsp., 1993 [448]	182 (przekraczający 95. centyl wzrostu)	17–26		Opuszka aorty	27 ± 3/32 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	14 ± 2/15 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
Aalberts i wsp., 2008 [45]	53 (pacjenci z zespołem Marfana)	18–59		Opuszka aorty	35 ± 5/41 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Biaggi i wsp., 2009 [46]	1799 (kolejne osoby z prawidłowymi badaniami serca)	20–94		Zatoki Valsalvy	31 ± 3/34 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	18 ± 2/18 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Aorta wstępująca	30 ± 3/32 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	18 ± 2/18 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
Gautier i wsp., 2010 [47]	353 (zdrowe dzieci)	2–18		Pierścień	17 ± 3/18 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Zatoki Valsalvy	24 ± 4/27 ± 5 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Połączenie zatokowo-cylindryczne	20 ± 3/22 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta wstępująca	21 ± 4/22 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Mirea i wsp., 2013 [48]	500 (kolejne osoby)	48 ± 18		Pierścień	17–22/19–25 (kobiety/mężczyźni)	12 ± 1/12 ± 1 (kobiety/mężczyźni)
				Zatoki Valsalvy	23–32/27–37 (kobiety/mężczyźni)	17 ± 2/17 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Połączenie zatokowo-cylindryczne	19–28/22–32 (kobiety/mężczyźni)	15 ± 2/14 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Aorta wstępująca	23–33/25–36 (kobiety/mężczyźni)	17 ± 2/16 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Łuk aorty	16–24/17–25 (kobiety/mężczyźni)	12 ± 2/11 ± 1 (kobiety/mężczyźni)
				Kąt	N/A	8 ± 1/7 ± 1 (kobiety/mężczyźni)
Muraru i wsp., 2013 [49]	218 (zdrowi ochotnicy)	18–80		Opuszka aorty	N/A	17 ± 2/17 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Połączenie zatokowo-cylindryczne	N/A	16 ± 2/16 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Proksymalna część cylindryczna	N/A	17 ± 4/17 ± 4 (kobiety/mężczyźni)
Vriz i wsp., 2013 [26]	422 (zdrowi ochotnicy)	16–90		Pierścień	19 ± 2/21 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	11 ± 1/11 ± 1 (kobiety/mężczyźni)
				Zatoki Valsalvy	28 ± 2/32 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	17 ± 2/16 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Połączenie zatokowo-cylindryczne	23 ± 3/26 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	14 ± 1/14 ± 2 (kobiety/mężczyźni)
				Proksymalna aorta wstępująca	26 ± 4/28 ± 4 (kobiety/mężczyźni)	16 ± 2/15 ± 2 (kobiety/mężczyźni)

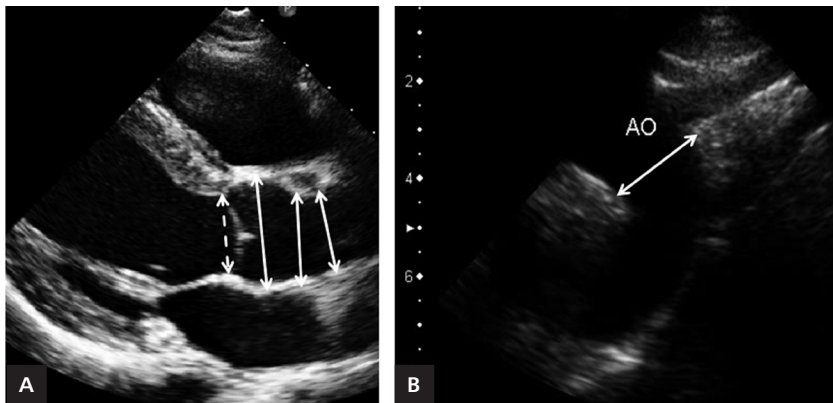
→

Dodatkowa Tabela 1. cd. Pomiar „prawidłowej” średnicy aorty różnymi metodami obrazowania

Autorzy/rok (piśmiennictwo)	Wielkość próby (n)	Zakres wieku (lata)	Badanie obrazowe	Anatomiczne punkty orientacyjne aorty	Średnice bezwzględne [mm]	Wartości indeksowane [mm/m ²]
Echokardiografia przezprzełykowa						
Drexler i wsp., 1990 [50]	25 (zdrowi ochotnicy)	19–30		Aorta wstępująca (osie boczne/osie strzałkowe/powierzchnia przekroju poprzecznego)	N/A	14 ± 3/17 ± 3/36 ± 10
				Aorta zstępująca (osie boczne/osie strzałkowe/powierzchnia przekroju poprzecznego)	N/A	± 2/13 ± 3/19 ± 8
Rentgenogram						
Hiratzka i wsp., 2010 [8]				Aorta wstępująca (poziom tętnicy płucnej)	28,6	N/A
				Aorta zstępująca (poziom tętnicy płucnej)	25–26/24–30 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Ultrasonografia jamy brzusznej						
Lederle i wsp., 1997 [51]	69 905 (weterani z 15 ośrodków medycznych bez AAA)	50–79		Podnerkowa aorta brzuszna	18 ± 3/20 ± 3 kobiety/mężczyźni)	N/A
Wilimink i wsp., 1998 [52]	11 336 (populacyjny program przesiewowy)	50–95	Dwie grupy badania (Rotterdam/Huntingdon)	Podnerkowa aorta brzuszna	16 ± 3/20 ± 6 vs. 22 ± 5 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Päiväsalo i wsp., 2000 [53]	1007 (pacjenci z nadciśnieniem tętniczym)	40–60		Aorta brzuszna (maksymalna średnica zewnętrzna)	17 ± 1/20 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Freiberg i wsp., 2008 [54]	4734 (prospektywne badanie kohortowe)	75 ± 5		Podnerkowa aorta brzuszna	17 ± 1/20 ± 3 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Sconfienza i wsp., 2013 [55]	1200 (kolejni pacjenci bez AAA w wywiadzie)	64–86		Podnerkowa aorta brzuszna	7–18/9–20 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (część pośrednia)	8–19/9–21 (kobiety/mężczyźni)	N/A
				Aorta brzuszna (rozdwojenie na tętnice biodrowe)	7–18/8–20 (kobiety/mężczyźni)	N/A
Badanie sekcyjne						
Da Silva i wsp., 1999 [56]	575 (retrospektywne badanie sekcyjne)	19–92	Analiza pośmiertna (inflacja balona aortalnego)	Podnerkowa aorta brzuszna	16 ± 2/18 ± 2 (kobiety/mężczyźni)	N/A

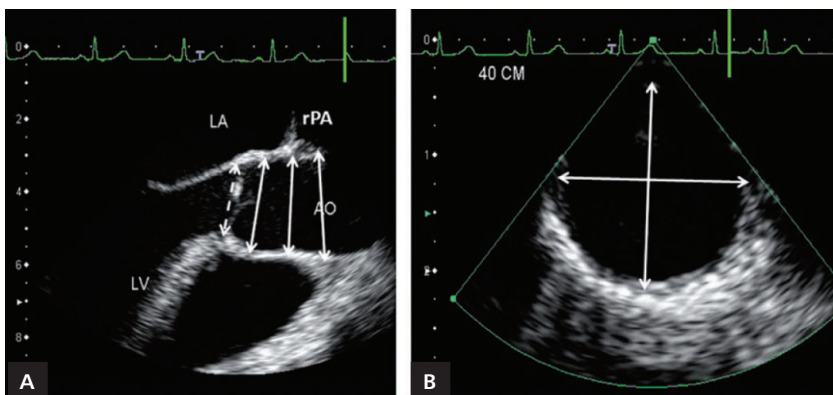
CHD — choroba wieńcowa; CT — tomografia komputerowa; CV — sercowo-naczyniowa; EBCT — tomografia komputerowa strumienia elektronów; LVOT — droga odpływu lewej komory; MESA — *Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis*; MRI — rezonans magnetyczny; MSCT — wielorzędowa tomografia komputerowa; N/A — nie dotyczy; SMA — tętnica kręzkowa górna; TEE — echokardiografia przezprzełykowa; TTE — echokardiografia przezklatkowa (Dostarczone przez H. Kälsch, Department of Cardiology, Essen)

Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.2.1. Echokardiografia przezskłatkowa: dodatkowa rycina 1



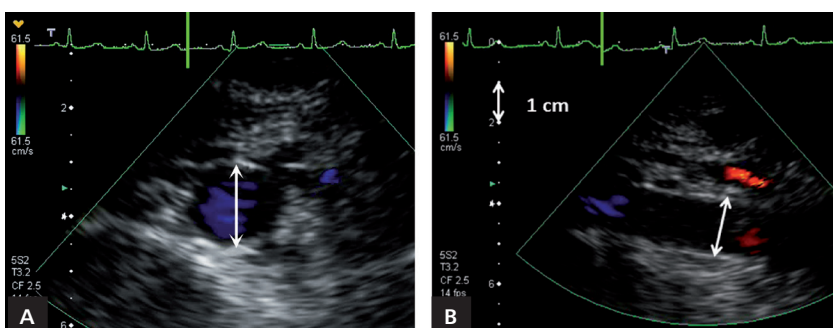
Dodatkowa Rycina 1. Obrazy aorty w osi długiej i projekcji przymostkowej oraz nadmostkowej ukazujące punkty pomiarów średnicy opuszki aorty i łuk aorty w echokardiografii przezskłatkowej: zatoki Valsalwy; połączenie zatokowo-cylindryczne; aorta wstępująca; średnica pierścienia aorty (jak zaznaczono); AO — aorta

Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.2.2. Echokardiografia przezprzełykową: dodatkowa rycina 2



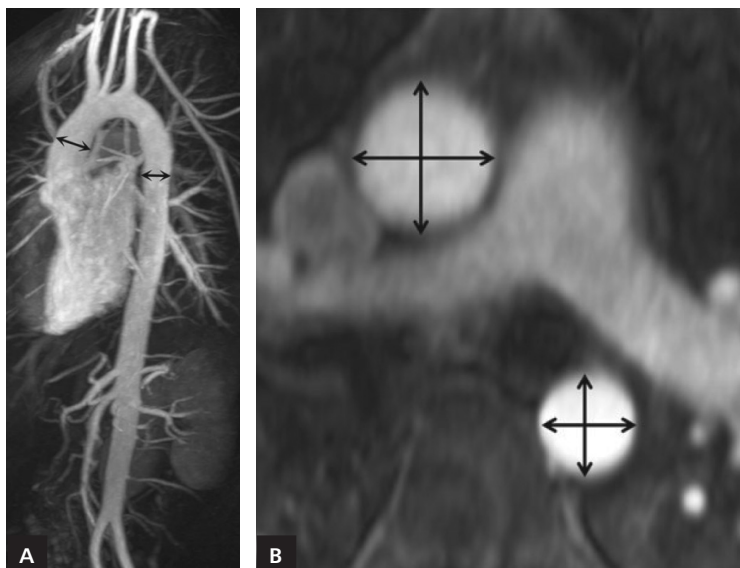
Dodatkowa Rycina 2. Echokardiografia przezprzełykowa — oś długa i przekrój poprzeczny aorty wstępującej i zstępującej, wskazane punkty pomiaru średnicy: zatoka Valsalwy, początek aorty wstępującej, aorta wstępująca na poziomie prawej tętnicy płucnej; średnica pierścienia aorty; AO — aorta; LA — lewy przedsionek; LV — lewa komora; rPA — prawa tętnica płucna

Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.2.3. Ultrasonografia jamy brzusznej: dodatkowa rycina 3



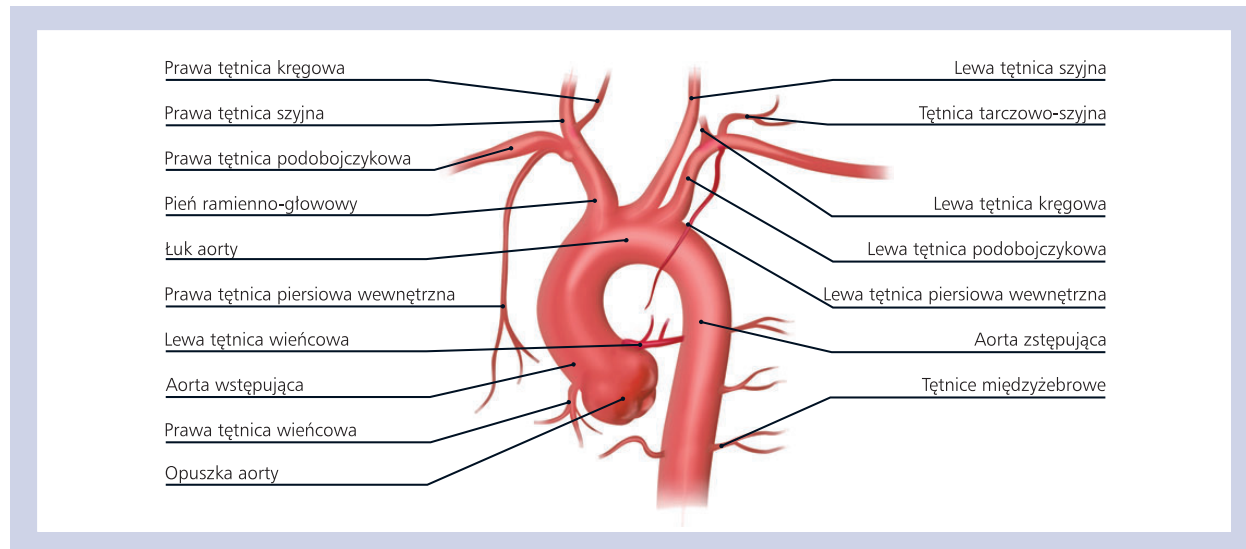
Dodatkowa Rycina 3. Obrazy aorty brzusznej — poprzeczne i w osi długiej ze wskazaniem punktów pomiarów średnicy

Rozdział 4.3. Badania obrazowe do 4.3.5. Rezonans magnetyczny: dodatkowa rycina 4



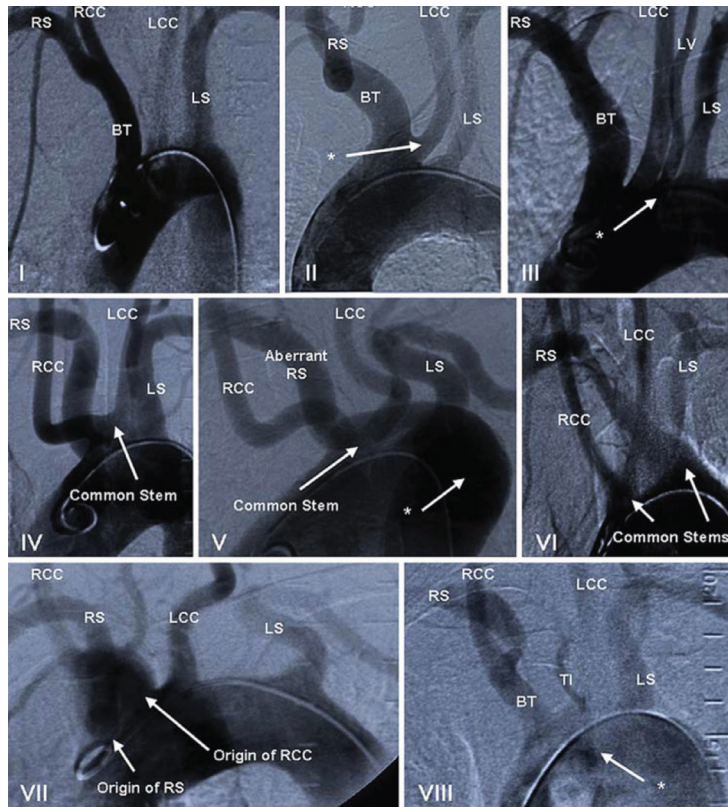
Dodatkowa Rycina 4. Obrazy aorty w osi długiej i poprzeczne ze wskazaniem punktów pomiarów średnic aorty wstępującej i zstępującej w rezonansie magnetycznym (dostarczone przez F. Nensa, the Institute of Radiology of the University Essen-Duisburg, Germany)

Rozdział 4.3.6. Aortografia: dodatkowa rycina 5



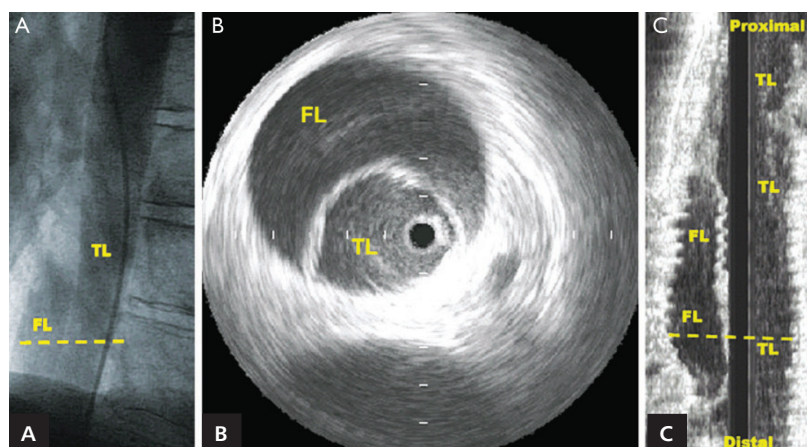
Dodatkowa Rycina 5. Schemat przedstawiający łuk aorty z jego odgałęzieniami, widok z przedniej, lewej projekcji (zmodyfikowano rysunek pochodzący z: Handbook of Basic Vascular and Interventional Radiology. Churchill Livingstone, New York 1993)

Rozdział 4.3.6. Aortografia: dodatkowa rycina 6



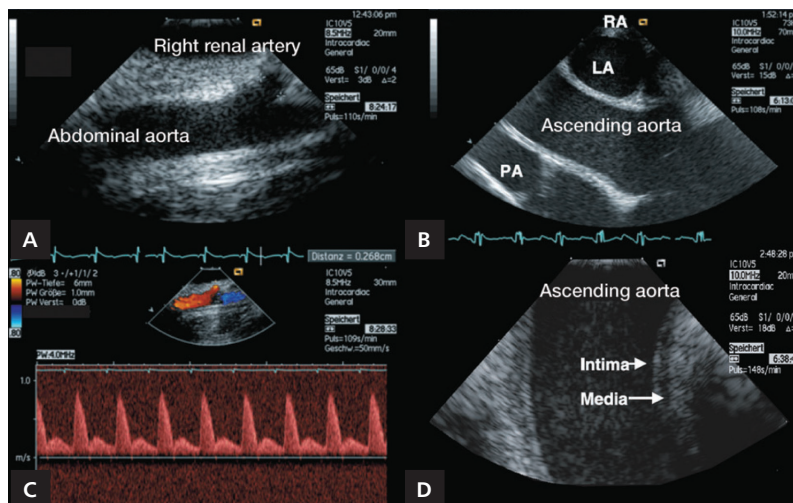
Dodatkowa Rycina 6. Anomalie łuku aorty typu I–VIII. Typ I to prawidłowy łuk aorty obecny w 64,9–94,3% przypadków. Nie przedstawiono pnia końskiego w typie II ani osobnego odnośnika lewej tętnicy kręgowej w typie III (z: Natsis KL i wsp., Surg Radiol Anat, 2009; 31: 319–323 [91] za zgodą Springer Science and Business Media); BT — pień ramienno-główny (tętnica bezimienna); LCC — lewa tętnica szyjna wspólna; LS — lewa tętnica podobojczykowa; LV — lewa tętnica kręgową; RCC — prawa tętnica szyjna wspólna; RS — prawa tętnica podobojczykowa; TI — tętnica tarczowa najniższa; Common Stem — wspólny pień; Common Stems — wspólne pnie; Aberrant RS — nieprawidłowe odnośniki RS; Origin of RS — odnośniki RS; Origin of RCC — odnośniki RCC

Rozdział 4.3.7. Ultrasonografia wewnątrznaczyniowa: dodatkowa rycina 7



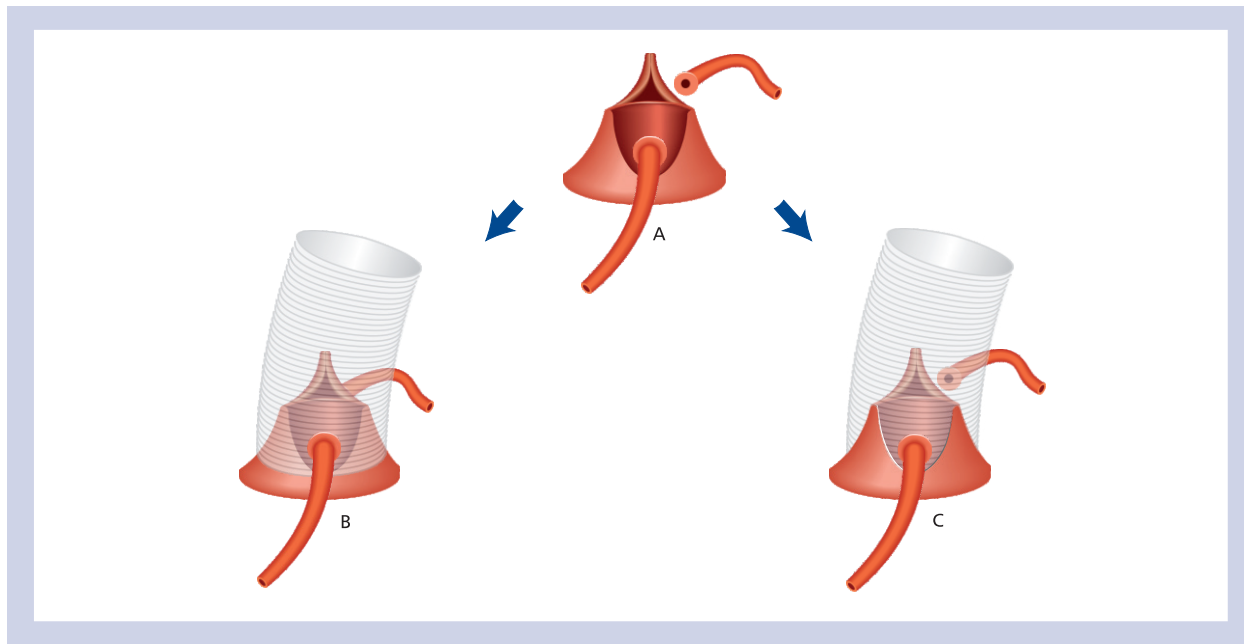
Dodatkowa Rycina 7. Rozwarstwienie aorty typu B uwidocznione za pomocą (A) angiografii, (B) przekrój poprzeczny w ultrasonografii wewnątrznaczyniowej z obrazem cewnika w świetle prawdziwym (TL) oraz (C) skan podłużny po rekonstrukcji trójwymiarowej w wycofywaniu cewnika ukazujący TL oraz złokalizowane światło rzekome (FL) (zmodyfikowano wg ryc. 9.5 w: Erbel R, Plicht B, Kahlert P, Konorza T. Herzkatheter-Manual. Dtsch Ärzteverlag, 2012: 277–280); Proximal — część proksymalna; Distal — część dystalna

Rozdział 4.3.7. Ultrasonografia wewnątrznacyniowa: dodatkowa rycina 8



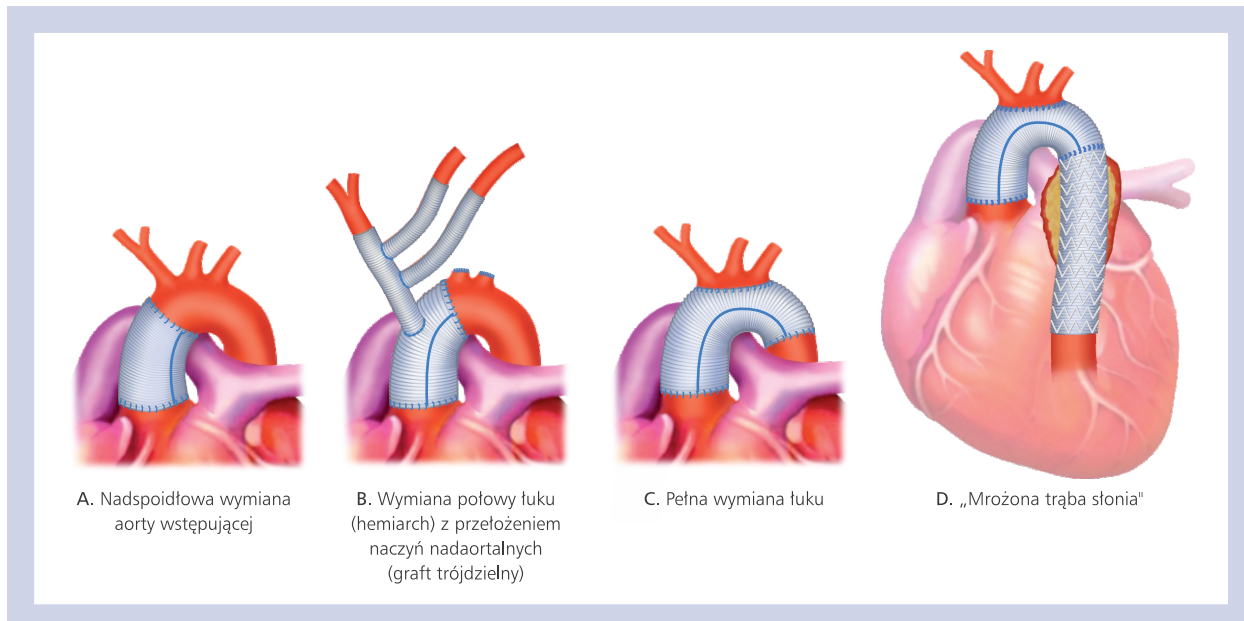
Dodatkowa Rycina 8. Ultrasonografia wewnątrznacyniowa aorty wstępującej i zstępującej z wykorzystaniem wewnątrznacyniowej głowicy liniowej z matrycą fazową 10 MHz przedstawiająca (A) dużą rozdzielczość systemu, (A, B) różnicowanie między błoną wewnętrzną a środkową, (C) przepływ dopplerowski w obrębie prawej tętnicy nerkowej, jak również kolorowy przepływ dopplerowski oraz (D) aorta brzuszna z odejściem tętnicy nerkowej (zmodyfikowano wg ryc. 9.7 w: Erbel R., Plicht B., Kahlert P., Konorza T. Herzkatheter-Manual. Dtsch Ärzteverlag, 2012: 277–280); AO — aorta; LA — lewa tętnica; PA — tętnica płucna; RA — prawa tętnica; Right renal artery — prawa tętnica nerkowa; Abdominal aorta — aorta brzuszna; Ascending aorta — aorta wstępująca; Intima — błona wewnętrzna; Media — błona środkowa

Rozdział 5.3.1. Aorta wstępująca: dodatkowa rycina 9



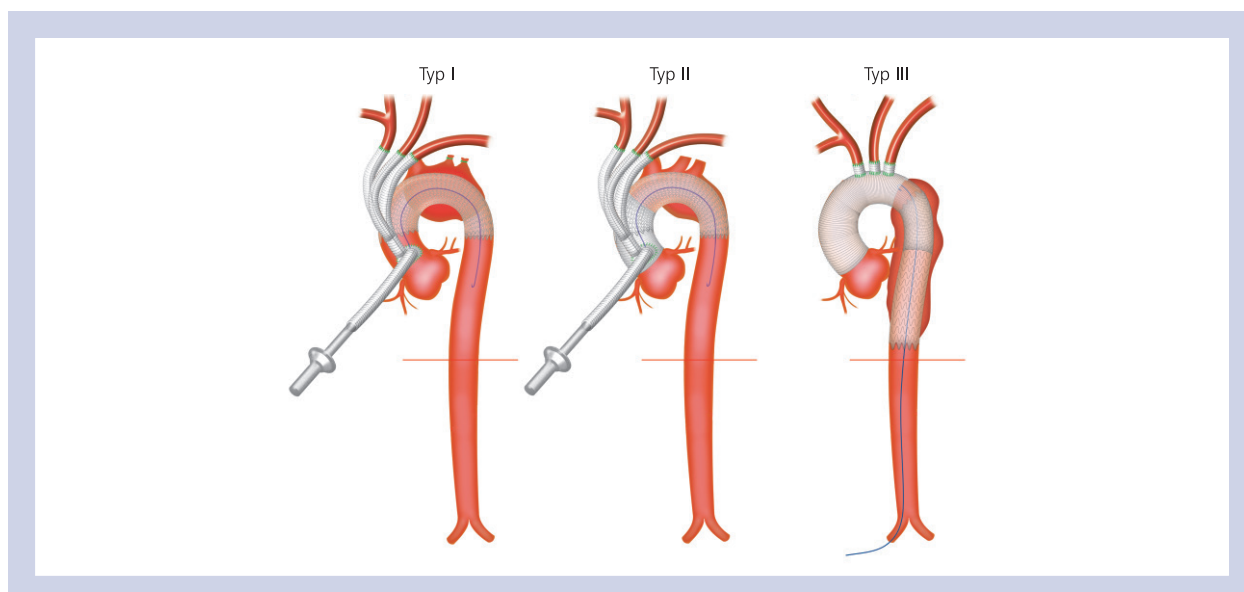
Dodatkowa Rycina 9. A. Koncepcja zabiegu naprawczego opuszki aorty oszczędzającego zastawkę, wycięcie aorty zmienionej procesem chorobowym oraz izolacja ujęć wieńcowych; B. Technika reimplantacji podpierającej pierścienia aortalnego protezą dacronową David; C. Technika remodelingu bez podparcia pierścienia — Yacoub

Rozdział 5.3.2. Łuk aorty: dodatkowa rycina 10



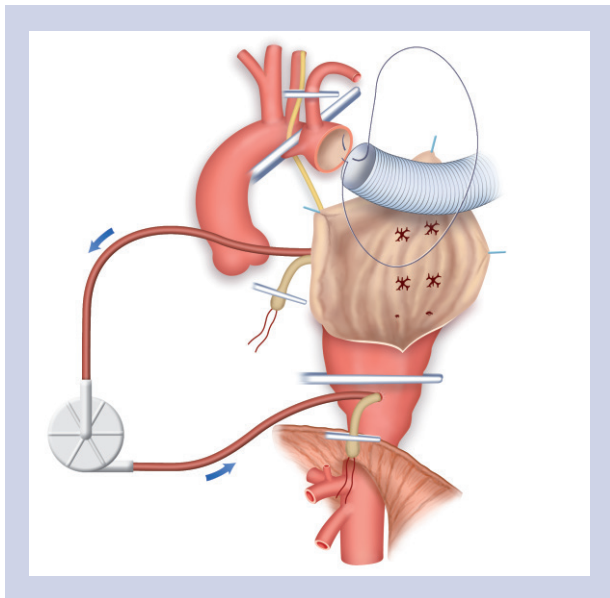
Dodatkowa Rycina 10. **A.** Zabieg wymiany aorty wstępującej od połączenia zatokowo-cylindrycznego do czaszkowej części aorty wstępującej; **B.** Wymiana połowy łuku obejmująca wklęsłość łuku aorty; **C.** Pełna wymiana łuku aorty z zastosowaniem graftu trójdzielnego dla odgałęzień łuku aorty; **D.** Technika „mrożonej trąby słonia” obejmująca pełną wymianę łuku aorty techniką wyspy

Rozdział 5.3.2. Łuk aorty: dodatkowa rycina 11



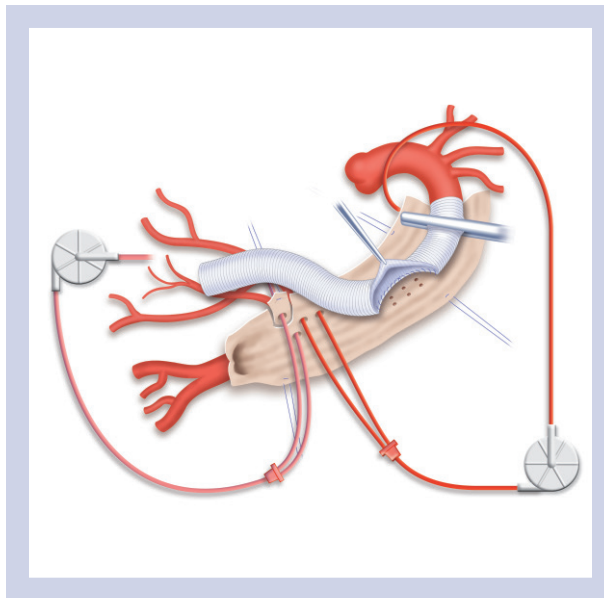
Dodatkowa Rycina 11. Różne metody przełożenia (*debranching*) naczyń łuku aorty. Typ I — całkowite przełożenie naczyń łuku oraz wewnątrznaczyniowy zabieg naprawczy aorty piersiowej (TEVAR) przy pełnym zabiegu naprawczym łuku aorty bez krążenia pozaustrojowego (opcjonalne zastosowanie omijającego przęśła sercowo-płucnego na bijącym sercu). Typ II — całkowite przełożenie naczyń łuku oraz TEVAR w połączeniu z wymianą aorty wstępującej u pacjentów z jej proksymalnym poszerzeniem spowodowanym zmianami chorobowymi. Pełny zabieg naprawczy aorty piersiowej; typ III — pełna wymiana łuku aorty konwencjonalną techniką „trąby słonia” i z dystalnym poszerzeniem za pomocą TEVAR u pacjentów z patologicznym poszerzeniem dystalnym — pełny zabieg naprawczy aorty piersiowej

Rozdział 5.3.3. Aorta zstępująca i 5.3.4. Aorta piersiowo-brzuszna: dodatkowa rycina 12



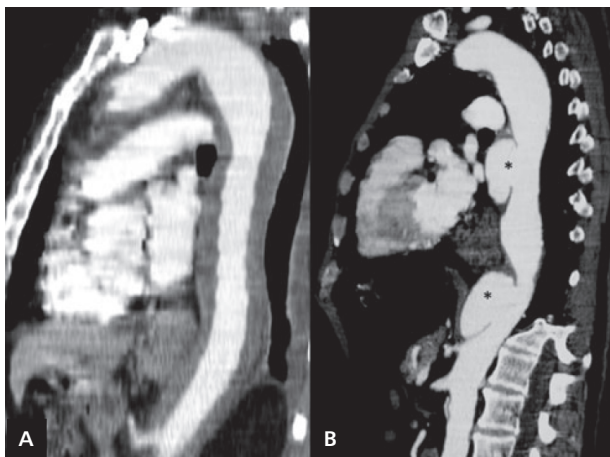
Dodatkowa Rycina 12. Ilustracja przęśła omijającego lewego serca w przypadku zabiegów wymiany aorty piersiowej i piersiowo-brzusznej; napływ przez lewe żyły płucne a powrót tętniczy przez jakiegokolwiek segment części dolnej

Rozdział 5.3.4. Aorta piersiowo-brzuszna: dodatkowa rycina 13



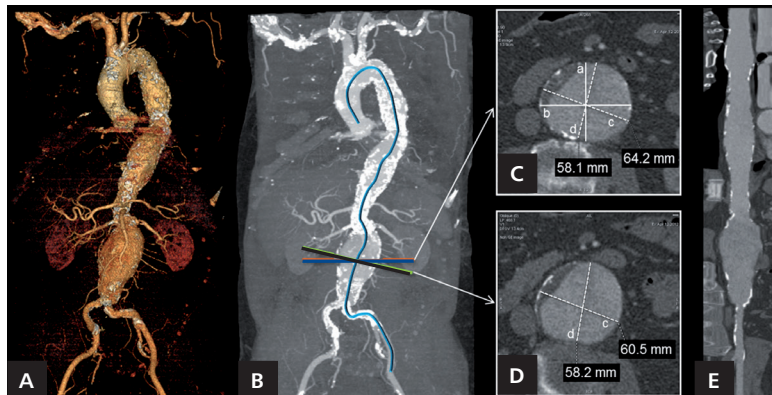
Dodatkowa Rycina 13. Ilustracja przęśła omijającego lewego serca w przypadku zabiegów wymiany aorty piersiowej i piersiowo-brzusznej przedstawiająca zarówno selektywną perfuzję trzewną krwią, jak i wybiórczą obustronną perfuzję nerek chłodną solą fizjologiczną

Rozdział 6.4.3. Przebieg naturalny, zmiany morfologiczne i powikłania: dodatkowa rycina 14



Dodatkowa Rycina 14. Rozwijający się krwiałk śródścienny typu B z dwoma zlokalizowanymi projekcjami przypominającymi owrzodzenie, 6 miesięcy po ostrym początku (gwiazdki)

Rozdział 7.2.4.2. Diagnostyka obrazowa: dodatkowa rycina 15



Dodatkowa Rycina 15. Ocena tętniaka aorty za pomocą tomografii komputerowej. (A) Rekonstrukcja trójwymiarowa (3D) *volume-rendered* pozwalająca na jakościową ocenę wymiarów tętniaka i stosunki względem gałęzi bocznych (np. tętnic nerkowych lub biodrowych). Obrazuje zagięcia i kręty przebieg i jest użyteczna przy planowaniu procedur interwencyjnych. (B) Zaleca się współczesne stacje robocze 3D z dedykowanym oprogramowaniem do analizy naczyniowej umożliwiające generowanie linii środkowej przez kręte i zagięte naczynia. (C) Osiowy przekrój poprzeczny z kilkoma zaakceptowanymi metodami pomiaru średnicy tętniaka: (a) średnica przednio-tylna, (b) średnica poprzeczna, (c) maksymalna średnica osi krótkiej (oś wielka) i (d) minimalna średnica osi krótkiej (oś mała). Pomiar maksymalnej średnicy tętniaka powinno się określać raczej prostopadłe do linii przechodzącej przez środek naczynia (D) niż w osiowych przekrojach poprzecznych (zwłaszcza w przypadku krętych tętniaków), w celu uniknięcia przeszacowania wartości maksymalnej średnicy (co przedstawiono w C). W tym przykładzie maksymalna średnica na osiowym przekroju poprzecznym (c w C) wynosi 64,2 mm, przy czym prawdziwa maksymalna średnica wynosi 60,5 mm (c w D). W przypadku tętniaków częściowo wypełnionych skrzeplinami ważne jest dokonywanie pomiaru do zewnętrznego zarysu tętniaka (C, D). (E) Bezpośrednie rekonstrukcje wielopłaszczyznowe są generowane automatycznie z wykrywaniem linii przechodzącej przez środek naczynia, co zapewnia automatyczne pomiary średnicy w każdym miejscu w przebiegu naczynia

Rozdział 7.2.5.3. Obserwacja małych tętniaków aorty brzusznej: dodatkowa tabela 2

Dodatkowa Tabela 2. Łączne (metaanaliza) szacunki powiększania się i pęknięcia tętniaków aorty brzusznej u mężczyzn i kobiet (przedrukowano za zgodą z JAMA) [365]

	Średnica tętniaka aorty brzusznej [cm]									
	3,0		3,5		4,0		4,5		5,0	
	Średnia (95% CI)	95% PI	Średnia (95% CI)	95% PI	Średnia (95% CI)	95% PI	Średnia (95% CI)	95% PI	Średnia (95% CI)	95% PI
Szybkość powiększania się (mm/rok)										
Mężczyźni	1,28 (1,03–1,53)	0,17–2,40	1,86 (1,64–2,08)	0,85–2,88	2,44 (2,22–2,65)	1,47–3,41	3,02 (2,79–3,25)	2,00–4,04	3,61 (3,34–3,88)	2,45–4,77
Kobiety	1,46 (1,03–1,53)	0,03–2,89	1,98 (1,65–2,32)	0,75–3,22	2,51 (2,22–2,81)	1,47–3,56	3,06 (2,80–3,33)	2,18–3,95	3,62 (3,36–3,89)	2,79–4,45
Czas do przekroczenia wartości progowej dla zabiegu operacyjnego (lata)^a										
Mężczyźni	7,4 (6,7–8,1)	4,9–11,3	5,0 (4,6–5,4)	3,4–7,1	3,2 (3,0–3,4)	2,3–4,4	1,8 (1,7–2,0)	1,3–2,5	0,7 (0,6–0,8)	0,4–1,2
Kobiety	6,9 (6,1–7,8)	4,5–10,6	4,8 (4,3–5,3)	3,3–6,8	3,1 (2,9–3,4)	2,3–4,3	1,8 (1,7–2,0)	1,3–2,5	0,7 (0,6–0,8)	0,4–1,3
Współczynnik pęknięć/1000 pacjentolat										
Mężczyźni	0,5 (0,3–0,7)	0,3–0,7	0,9 (0,6–1,3)	0,5–1,5	1,7 (1,1–2,4)	0,6–4,3	3,2 (2,2–4,6)	1,0–10,0	6,4 (4,3–9,5)	1,7–23,5
Kobiety	2,2 (1,3–4,0)	0,9–5,7	4,5 (2,8–7,2)	2,1–9,7	7,9 (4,5–13,9)	1,7–36,1	14,7 (8,1–27,7)	2,2–95,1	29,7 (15,9–55,4)	3,9–222,9
Czas do osiągnięcia 1-procentowego prawdopodobieństwa pęknięcia (lata)										
Mężczyźni	8,5 (7,0–10,5)	5,1–14,2	5,5 (4,4–6,8)	2,8–10,7	3,5 (2,8–4,3)	1,8–6,9	2,2 (1,8–2,8)	1,1–4,4	1,4 (1,2–1,8)	0,7–2,8
Kobiety	3,5 (1,9–6,4)	0,8–14,6	2,1 (1,2–3,6)	0,4–11,1	1,4 (0,9–2,1)	0,3–5,8	0,9 (0,6–1,4)	0,2–3,5	0,7 (0,5–1,1)	0,2–3,3

CI — przedział ufności; PI — przedział przewidywania

^aCzas do osiągnięcia 10-procentowego prawdopodobieństwa przekroczenia 5,5-centymetrowej wartości progowej kwalifikującej do zabiegu operacyjnego

Rozdział 9.1.2. Rozpoznanie: dodatkowa tabela 3

Dodatkowa Tabela 3. Półościowe stopniowanie ciężkości miażdżycy aorty [505, 506]

Stopień	
Stopień I	Prawidłowa aorta
Stopień II	Zwiększenie grubości błony wewnętrznej bez nierówności światła
Stopień III	Pojedyncze lub liczne wystające blaszki miażdżycowe
Stopień IV	Blaszka miażdżycowa ze strukturami ruchomymi lub z owrzodzeniami (powikłana)

Rozdział 10.2. Leczenie: dodatkowa tabela 4

Dodatkowa Tabela 4. Choroby zapalne przebiegające z zapaleniem aorty

Choroba	Kryteria diagnostyczne	Pewne rozpoznanie
Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic [540]	<ul style="list-style-type: none"> Wiek wystąpienia > 50. rż. Niedawno rozpoznane, zlokalizowane bóle głowy Tkliwość tętnicy skroniowej przy palpacji lub osłabienie tętna Odczyn Biernackiego > 50 mm/h Martwicze zapalenie naczyń w biopsji tętnic 	Obecność ≥ 3 kryteriów (czułość > 90%; swoistość > 90%)
Choroba Takayasu [525]	<ul style="list-style-type: none"> Wiek wystąpienia < 40. rż. Chromanie przestankowe Oslabione tętno na tętnicy ramieniowej Szmer nad tętnicą podobojczykową lub szyjną Różnice skurczowego ciśnienia tętniczego > 10 mm Hg między ramionami Dowody na zwężenie aorty lub gałęzi aorty w aortografii 	Obecność ≥ 3 kryteriów (czułość 90,5%; swoistość 97,8%)
Choroba Behçeta [526]	<ul style="list-style-type: none"> Owrzodzenia jamy ustnej Nawracające owrzodzenia narządów płciowych Zapalenie błony naczyniowej lub naczyń siatkówki Zmiany skórne — rumień guzowaty, zmiany przypominające zapalenie mieszków włosowych lub patergia 	Owrzodzenie jamy ustnej plus 2 z 3 pozostałych kryteriów
Zesztywniające zapalenie stawów kręgosłupa [527]	<ul style="list-style-type: none"> Wystąpienie bólu w wieku < 40. rż. Ból pleców trwający > 3 miesiące Poranna sztywność Łagodny początek objawów Poprawa po ćwiczeniach fizycznych 	Obecność 4 kryteriów diagnostycznych

Tekst „Wytyczne ESC dotyczące rozpoznawania i leczenia chorób aorty w 2014 roku” uzyskał akredytację Europejskiej Rady ds. Akredytacji w Kardiologii (*European Board for Accreditation in Cardiology*, EBAC). EBAC działa zgodnie ze standardami jakości Europejskiej Rady Akredytacyjnej ds. Kształcenia Ustawicznego w Medycynie (*European Accreditation Council for Continuing Medical Education*, EACCME), będącej instytucją Europejskiej Unii Lekarzy Specjalistów (*European Union of Medical Specialists*, UEMS). Zgodnie z wytycznymi EBAC/EACCME wszyscy autorzy uczestniczący w tym programie ujawnili potencjalne konflikty interesów, które mogłyby wpłynąć na ich nastawienie do niniejszej publikacji. Komitet Organizacyjny (*Organizing Committee*) jest odpowiedzialny za to, aby wszystkie potencjalne konflikty interesów odnoszące się do programu zostały ujawnione uczestnikom przed podjęciem działań w ramach programu CME. Pytania sprawdzające do tego artykułu, które umożliwiają uzyskanie punktów programu CME, są dostępne na stronach internetowych czasopisma *European Heart Journal* (<http://www.oxforde-learning.com/eurheartj>) i ESC (<http://www.escardio.org/guidelines>).

Piśmiennictwo

1. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR et al. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. *Global Heart*, 2014; 8: 171–180.
2. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR et al. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Global Heart*, 2014; 8: 159–170.
3. Erbel R, Alfonso F, Boileau C et al. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*, 2001; 22: 1642–1681.
4. 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.
5. Rylski B, Suedkamp M, Beyersdorf F et al. Outcome after surgery for acute aortic dissection type A in patients over 70 years: data analysis from the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA). *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011; 40: 435–440.
6. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC et al. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg*, 2008; 85: S1–S41.
7. Fattori R, Cao P, De Rango P et al. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*, 2013; 61: 1661–1678.
8. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA 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, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation*, 2010; 121: e266–e369.
9. Olsson C, Thelin S, Stahle 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.
10. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF et al. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation*, 2013; 127: 2031–2037.
11. Grabenwoger M, Alfonso F, Bachel J et al. 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.
12. Hughes GC, Zhao Y, Rankin JS et al. Effects of institutional volumes on operative outcomes for aortic root replacement in North America. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013; 145: 166–170.
13. Knipp BS, Deeb GM, Prager RL et al. A contemporary analysis of outcomes for operative repair of type A aortic dissection in the United States. *Surgery*, 2007; 142: 524–528.
14. Cowan JA Jr., Dimick JB, Henke PK et al. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aortic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume-related outcomes. *J Vasc Surg*, 2003; 37: 1169–1174.
15. Schermerhorn ML, Giles KA, Hamdan AD et al. Population-based outcomes of open descending thoracic aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*, 2008; 48: 821–827.
16. Eckstein HH, Bruckner T, Heider P et al. The relationship between volume and outcome following elective open repair of abdominal aortic aneurysms (AAA) in 131 German hospitals. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2007; 34: 260–266.
17. Holt PJ, Poloniecki JD, Loftus IM et al. Epidemiological study of the relationship between volume and outcome after abdominal aortic aneurysm surgery in the UK from 2000 to 2005. *Br J Surg*, 2007; 94: 441–448.
18. Patel VI, Mukhopadhyay S, Ergul E et al. Impact of hospital volume and type on outcomes of open and endovascular repair of descending thoracic aneurysms in the United States Medicare population. *J Vasc Surg*, 2013; 58: 346–354.
19. Holt PJ, Poloniecki JD, Khalid U et al. Effect of endovascular aneurysm repair on the volume-outcome relationship in aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 2009; 2: 624–632.
20. Braverman AC, Thompson RW, Sanchez LA. Diseases of the aorta. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P (eds). *Braunwald's Heart Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012, 1309–1337.
21. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK 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.
22. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol*, 1989; 64: 507–512.
23. Kalsch H, Lehmann N, Mohlenkamp S 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.
24. 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.
25. Lam CS, 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.
26. Vriz O, Driussi C, Bettio M et al. Aortic root dimensions and stiffness in healthy subjects. *Am J Cardiol*, 2013; 112: 1224–1229.
27. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM. Aortic root dilatation in athletic population. *Prog Cardiovasc Dis*, 2012; 54: 432–437.
28. Diaz-Buschmann I, Castro A, Galve E et al. Comments on the ESC guidelines on cardiovascular disease prevention (version 2012). A report of the Task Force of the Clinical Practice Guidelines Committee of the Spanish Society of Cardiology. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*, 2012; 65: 869–873.
29. Aronberg DJ, Glazer HS, Madsen K, Sagel SS. Normal thoracic aortic diameters by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr*, 1984; 8: 247–250.
30. Fleischmann D, Hastie TJ, Dannegger FC et al. Quantitative determination of age-related geometric changes in the normal abdominal aorta. *J Vasc Surg*, 2001; 33: 97–105.
31. Hager A, Kaemmerer H, Rapp-Bernhardt U et al. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2002; 123: 1060–1066.
32. Svensson LG, Khitin L. Aortic cross-sectional area/height ratio timing of aortic surgery in asymptomatic patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2002; 123: 360–361.
33. Svensson LG, Kim KH, Lytle BW, Cosgrove DM. Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003; 126: 892–893.
34. Davies RR, Gallo A, Coady MA et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*, 2006; 81: 169–177.
35. Kaplan S, Aronow WS, Lai H et al. Prevalence of an increased ascending and descending thoracic aorta diameter diagnosed by multislice cardiac computed tomography in men versus women and in persons aged 23 to 50 years, 51 to 65 years, 66 to 80 years, and 81 to 88 years. *Am J Cardiol*, 2007; 100: 1598–1599.
36. Lin FY, Devereux RB, Roman MJ et al. Assessment of the thoracic aorta by multidetector computed tomography: age- and sex-specific reference values in adults without evident cardiovascular disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr*, 2008; 2: 298–308.
37. Allison MA, Kwan K, DiTomasso D et al. The epidemiology of abdominal aortic diameter. *J Vasc Surg*, 2008; 48: 121–127.
38. Mao SS, Ahmadi N, Shah B et al. Normal thoracic aorta diameter on cardiac computed tomography in healthy asymptomatic adults: impact of age and gender. *Acad Radiol*, 2008; 15: 827–834.
39. Wolak A, Gransar H, Thomson LE et al. Aortic size assessment by noncontrast cardiac computed tomography: normal limits by age, gender, and body surface area. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2008; 1: 200–209.
40. Laughlin GA, Allison MA, Jensky NE et al. Abdominal aortic diameter and vascular atherosclerosis: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2011; 41: 481–487.
41. Burman ED, Keegan J, Kilner PJ. Aortic root measurement by cardiovascular magnetic resonance: specification of planes and lines of measurement and corresponding normal values. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2008; 1: 104–113.
42. Wanhainen A, Themudo R, Ahlstrom H et al. Thoracic and abdominal aortic dimension in 70-year-old men and women: a population-based whole-body magnetic resonance imaging (MRI) study. *J Vasc Surg*, 2008; 47: 504–512.

43. 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.
44. 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.
45. Aalberts JJ, Waterbolk TW, van Tintelten JP et al. Prophylactic aortic root surgery in patients with Marfan syndrome: 10 years' experience with a protocol based on body surface area. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008; 34: 589–594.
46. Biaggi P, Matthews F, Braun J et al. Gender, age, and body surface area are the major determinants of ascending aorta dimensions in subjects with apparently normal echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr*, 2009; 22: 720–725.
47. Gautier M, Detaint D, Fermanian C et al. Nomograms for aortic root diameters in children using two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol*, 2010; 105: 888–894.
48. Mirea O, Maffessanti F, Gripari P et al. Effects of aging and body size on proximal and ascending aorta and aortic arch: inner edge-to-inner edge reference values in a large adult population by two-dimensional trans-thoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*, 2013; 26: 419–427.
49. Muraru D, Maffessanti F, Kocabay G et al. Ascending aorta diameters measured by echocardiography using both leading edge-to-leading edge and inner edge-to-inner edge conventions in healthy volunteers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2014; 15: 415–422.
50. Drexler M, Erbel R, Muller U et al. Measurement of intracardiac dimensions and structures in normal young adult subjects by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol*, 1990; 65: 1491–1496.
51. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE et al. Relationship of age, gender, race, and body size to infrarenal aortic diameter. The Aneurysm Detection and Management (ADAM) Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. *J Vasc Surg*, 1997; 26: 595–601.
52. Wilminck AB, Pleumeekers HJ, Hoes AW et al. The infrarenal aortic diameter in relation to age: only part of the population in older age groups shows an increase. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 1998; 16: 431–437.
53. Paivansalo MJ, Merikanto J, Jerkkola T et al. Effect of hypertension and risk factors on diameters of abdominal aorta and common iliac and femoral arteries in middle-aged hypertensive and control subjects: a cross-sectional systematic study with duplex ultrasound. *Atherosclerosis*, 2000; 153: 99–106.
54. Freiberg MS, Arnold AM, Newman AB et al. Abdominal aortic aneurysms, increasing infrarenal aortic diameter, and risk of total mortality and incident cardiovascular disease events: 10-year follow-up data from the Cardiovascular Health Study. *Circulation*, 2008; 117: 1010–1017.
55. Sconfienza LM, Santagostino I, Di Leo G et al. When the diameter of the abdominal aorta should be considered as abnormal? A new ultrasonographic index using the wrist circumference as a body build reference. *Eur J Radiol*, 2013; 82: e532–e536.
56. da Silva ES, Rodrigues AJ Jr., Castro de Tolosa EM et al. Variation of infrarenal aortic diameter: A necropsy study. *J Vasc Surg*, 1999; 29: 920–927.
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. Chaikof EL, Blankensteijn JD, Harris PL et al. Reporting standards for endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*, 2002; 35: 1048–1060.
59. Ihara T, Komori K, Yamamoto K et al. Three-dimensional workstation is useful for measuring the correct size of abdominal aortic aneurysm diameters. *Ann Vasc Surg*, 2013; 27: 154–161.
60. Dugas A, Therasse E, Kauffmann C 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.
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. Singh K, Jacobsen BK, Solberg S et al. Intra- and interobserver variability in the measurements of abdominal aortic and common iliac artery diameter with computed tomography. The Tromso study. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2003; 25: 399–407.
63. Cayne NS, Veith FJ, Lipsitz EC 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. Sprouse LR 2nd, Meier GH 3rd, Parent FN et al. Is ultrasound more accurate than axial computed tomography for determination of maximal abdominal aortic aneurysm diameter? *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2004; 28: 28–35.
65. Eleftheriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 55: 841–857.
66. Bonnafy T, Lacroix P, Desormais I et al. Reliability of the measurement of the abdominal aortic diameter by novice operators using a pocket-sized ultrasound system. *Arch Cardiovasc Dis*, 2013; 106: 644–650.
67. von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C et al. Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. *Am J Med*, 2004; 116: 73–77.
68. Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG et al. Recommendations for transesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr*, 2010; 11: 557–576.
69. Erbel R, Borner N, Steller D et al. Detection of aortic dissection by transoesophageal echocardiography. *Br Heart J*, 1987; 58: 45–51.
70. 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 arti-facts. *J Am Coll Cardiol*, 1996; 27: 102–107.
71. 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.
72. Mozes G, Gloviczki P, Park WM et al. Spontaneous dissection of the infrarenal abdominal aorta. *Semin Vasc Surg*, 2002; 15: 128–136.
73. Karthikesalingam A, Al-Jundi W, Jackson D et al. Systematic review and meta-analysis of duplex ultrasonography, contrast-enhanced ultrasonography or computed tomography for surveillance after endovascular aneurysm repair. *Br J Surg*, 2012; 99: 1514–1523.
74. Hermesen K, Chong WK. Ultrasound evaluation of abdominal aortic and iliac aneurysms and mesenteric ischemia. *Radiol Clin North Am*, 2004; 42: 365–381.
75. Beales L, Wolstenhulme S, Evans JA et al. Reproducibility of ultrasound measurement of the abdominal aorta. *Br J Surg*, 2011; 98: 1517–1525.
76. Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FR, Kazerooni EA. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics*, 2009; 29: 537–552.
77. Roos JE, Willmann JK, Weishaupf D et al. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology*, 2002; 222: 271–277.
78. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC 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.
79. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2013; 14: 15–23.
80. Parker MS, Matheson TL, Rao AV 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.
81. Mirvis SE, Shanmuganathan K, Buell J, Rodriguez A. Use of spiral computed tomography for the assessment of blunt trauma patients with potential aortic injury. *J Trauma*, 1998; 45: 922–930.
82. Quint LE, Francis IR, Williams DM et al. Evaluation of thoracic aortic disease with the use of helical CT and multi-planar reconstructions: comparison with surgical findings. *Radiology*, 1996; 201: 37–41.
83. Einstein AJ, Weiner SD, Bernheim A et al. Multiple testing, cumulative radiation dose, and clinical indications in patients undergoing myocardial perfusion imaging. *JAMA*, 2010; 304: 2137–2144.
84. Blockmans D, de Ceuninck L, Vanderschueren S et al. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum*, 2006; 55: 131–137.
85. Walter MA, Melzer RA, Schindler C et al. The value of [18F]FDG-PET in the diagnosis of large-vessel vasculitis and the assessment of activity and extent of disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*, 2005; 32: 674–681.
86. Kuehl H, Eggebrecht H, Boes T et al. Detection of inflammation in patients with acute aortic syndrome: comparison of FDG-PET/CT imaging and serological markers of inflammation. *Heart*, 2008; 94: 1472–1477.
87. Tokuda Y, Oshima H, Araki Y et al. Detection of thoracic aortic prosthetic graft infection with 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 43: 1183–1187.
88. Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L et al. CT and MRI in diseases of the aorta. *AJR Am J Roentgenol*, 2009; 193: 928–940.
89. Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. Imaging of thoracic aortic disease. *Br J Radiol*, 2011; 84 Spec No 3: S338–S354.

90. Barker AJ, Markl M, Burk J et al. Bicuspid aortic valve is associated with altered wall shear stress in the ascending aorta. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2012; 5: 457–466.
91. Natsis KI, Tsitouridis IA, Didagelos MV et al. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch in 633 angiographies: clinical significance and literature review. *Surg Radiol Anat*, 2009; 31: 319–323.
92. Ben-Shlomo Y, Spears M, Boustred C et al. Aortic pulse wave velocity improves cardiovascular event prediction: an individual participant meta-analysis of prospective observational data from 17,635 subjects. *J Am Coll Cardiol*, 2013.
93. Vlachopoulos C, Aznaouridis K, O'Rourke MF et al. Prediction of cardiovascular events all-cause mortality with central haemodynamics: a systematic review, meta-analysis. *Eur Heart J*, 2010; 31: 1865–1871.
94. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K 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). *Eur Heart J*, 2013; 34: 2159–2219.
95. Brady AR, Thompson SG, Fowkes FG et al. Abdominal aortic aneurysm expansion: risk factors and time intervals for surveillance. *Circulation*, 2004; 110: 16–21.
96. 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.
97. Chiu HH, Wu MH, Wang JK et al. Losartan added to beta-blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome: a randomized, open-label pilot study. *Mayo Clin Proc*, 2013; 88: 271–276.
98. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*, 1994; 330: 1335–1341.
99. Jovin IS, Duggal M, Ebisu K et al. Comparison of the effect on long-term outcomes in patients with thoracic aortic aneurysms of taking versus not taking a statin drug. *Am J Cardiol*, 2012; 109: 1050–1054.
100. Stein LH, Berger J, Tranquilli M, Elefteraides JA. Effect of statin drugs on thoracic aortic aneurysms. *Am J Cardiol*, 2013; 112: 1240–1245.
101. de Bruin JL, Baas AF, Heymans MW et al. Statin therapy is associated with improved survival after endovascular and open aneurysm repair. *J Vasc Surg*, 2014; 59: 39–44.
102. Hoshina K, Nemoto M, Hashimoto T et al. Study Design of PROCEDURE Study. A Randomized Comparison of the Dose-Dependent Effects of Pitavastatin in Patients with Abdominal Aortic Aneurysm with Massive Aortic Atheroma: Prevention of Cholesterol Embolization during Endovascular and Open Aneurysm Repair with Pitavastatin (PROCEDURE) Study. *Ann Vasc Dis*, 2013; 6: 62–66.
103. Weigang E, Parker JA, Czerny M et al. Should intentional endovascular stent-graft coverage of the left subclavian artery be preceded by prophylactic revascularisation? *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011; 40: 858–868.
104. Weigang E, Hartert M, Siegenthaler MP et al. Perioperative management to improve neurologic outcome in thoracic or thoracoabdominal aortic stent-grafting. *Ann Thorac Surg*, 2006; 82: 1679–1687.
105. Eggebrecht H, Thompson M, Rousseau H et al. Retrograde ascending aortic dissection during or after thoracic aortic stent graft placement: insight from the European registry on endovascular aortic repair complications. *Circulation*, 2009; 120: S276–S281.
106. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M et al. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. *Eur Heart J*, 2006; 27: 489–498.
107. White GH, May J, Petrsek P. Specific complications of endovascular aortic repair. *Semin Interv Cardiol*, 2000; 5: 35–46.
108. Kallenbach K, Kojic D, Oezsoez M et al. Treatment of ascending aortic aneurysms using different surgical techniques: a single-centre experience with 548 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 44: 337–345.
109. Perreas K, Samanidis G, Dimitriou S et al. Outcomes after ascending aorta and proximal aortic arch repair using deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion: analysis of 207 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2012; 15: 456–461.
110. Achneck HE, Rizzo JA, Tranquilli M, Elefteriades JA. Safety of thoracic aortic surgery in the present era. *Ann Thorac Surg*, 2007; 84: 1180–1185.
111. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ et al. Brain protection using antegrade selective cerebral perfusion: a multicenter study. *Ann Thorac Surg*, 2003; 76: 1181–1188; discussion 1188–1189.
112. Higami T, Kozawa S, Asada T et al. Retrograde cerebral perfusion versus selective cerebral perfusion as evaluated by cerebral oxygen saturation during aortic arch reconstruction. *Ann Thorac Surg*, 1999; 67: 1091–1096.
113. Shrestha M, Martens A, Kruger H et al. Total aortic arch replacement with the elephant trunk technique: single-centre 30-year results. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2014; 45: 289–296.
114. Roselli EE, Rafael A, Soltesz EG et al. Simplified frozen elephant trunk repair for acute DeBakey type I dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013; 145: S197–S201.
115. Jakob H, Dohle DS, Piotrowski J et al. Six-year experience with a hybrid stent graft prosthesis for extensive thoracic aortic disease: an interim balance. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012; 42: 1018–1025.
116. Cao P, De Rango P, Czerny M et al. Systematic review of clinical outcomes in hybrid procedures for aortic arch dissections and other arch diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012; 144: 1286–1300, 1300 e1–e2.
117. Czerny M, Weigang E, Sodeck G et al. Targeting landing zone 0 by total arch rerouting and TEVAR: midterm results of a transcontinental registry. *Ann Thorac Surg*, 2012; 94: 84–89.
118. Ius F, Fleissner F, Pichlmaier M et al. Total aortic arch replacement with the frozen elephant trunk technique: 10-year follow-up single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 44: 949–957.
119. Karck M, Chavan A, Hagl C et al. The frozen elephant trunk technique: a new treatment for thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003; 125: 1550–1553.
120. Di Bartolomeo R, Di Marco L, Armaro A et al. Treatment of complex disease of the thoracic aorta: the frozen elephant trunk technique with the E-vita open prosthesis. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2009; 35: 671–675; discussion 675–676.
121. Di Eusanio M, Petridis FD, Pacini D, Di Bartolomeo R. Facilitated aortic arch repair with the frozen elephant trunk technique. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011; 40: 1261–1262.
122. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR et al. Experience with 9 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg*, 1993; 17: 357–368; discussion 368–370.
123. Johansson G, Markstrom U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg*, 1995; 21: 985–988.
124. Minatoya K, Ogino H, Matsuda H et al. Replacement of the descending aorta: recent outcomes of open surgery performed with partial cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008; 136: 431–435.
125. Patel HJ, Shillingford MS, Mihalik S et al. Resection of the descending thoracic aorta: outcomes after use of hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg*, 2006; 82: 90–95; discussion 95–96.
126. Kouchoukos NT. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair using hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Ann Cardiothorac Surg*, 2012; 1: 409–411.
127. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ 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.
128. Coselli JS, Bozinovski J, LeMaire SA. Open surgical repair of 2286 thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: S862–S864.
129. Schepens MA, Vermeulen FE, Morshuis WJ et al. Impact of left heart bypass on the results of thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg*, 1999; 67: 1963–1967; discussion 1979–1980.
130. Koksoy C, LeMaire SA, Curling PE et al. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg*, 2002; 73: 730–738.
131. Lemaire SA, Jones MM, Conklin LD et al. Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*, 2009; 49: 11–19; discussion 19.
132. Kouchoukos NT, Masetti P, Rokkas CK, Murphy SF. Hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest for operations on the descending thoracic and thoracoabdominal aorta. *Ann Thorac Surg*, 2002; 74: S1885–S1887; discussion S1892–S1898.
133. Kulik A, Castner CF, Kouchoukos NT. Outcomes after thoracoabdominal aortic aneurysm repair with hypothermic circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011; 141: 953–960.
134. Fehrenbacher JW, Hart DW, Huddleston E et al. Optimal end-organ protection for thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair using deep hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: 1041–1046.
135. Cox GS, O'Hara PJ, Hertzner NR et al. Thoracoabdominal aneurysm repair: a representative experience. *J Vasc Surg*, 1992; 15: 780–787; discussion 787–788.

136. Coselli JS, LeMaire SA, Koksoy C et al. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg*, 2002; 35: 631-639.
137. Crawford ES, Svensson LG, Hess KR et al. A prospective randomized study of cerebrospinal fluid drainage to prevent paraplegia after high-risk surgery on the thoracoabdominal aorta. *J Vasc Surg*, 1991; 13: 36-45; discussion 45-46.
138. Acher CW, Wynn MM, Hoch JR et al. Combined use of cerebral spinal fluid drainage and naloxone reduces the risk of paraplegia in thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg*, 1994; 19: 236-246.
139. Khaladj N, Shrestha M, Meck S et al. Hypothermic circulatory arrest with selective antegrade cerebral perfusion in ascending aortic and aortic arch surgery: a risk factor analysis for adverse outcome in 501 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008; 135: 908-914.
140. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL et al. Dissecting aneurysm of the descending aorta. Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg*, 1975; 110: 632-640.
141. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation*, 1999; 99: 1331-1336.
142. Januzzi JL, Eagle KA, Cooper JV et al. Acute aortic dissection presenting with congestive heart failure: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol*, 2005; 46: 733-735.
143. Bonnefoy E, Godon P, Kirkorian G et al. Significance of serum troponin I elevation in patients with acute aortic dissection of the ascending aorta. *Acta Cardiol*, 2005; 60: 165-170.
144. Gilon D, Mehta RH, Oh JK et al. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol*, 2009; 103: 1029-1031.
145. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ et al. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013; 145: 385-390 e1.
146. Moro H, Hayashi J, Sogawa M. Surgical management of the ruptured aortic arch. *Ann Thorac Surg*, 1999; 67: 593-594.
147. Trimarchi S, Tolenaar JL, Tsai TT et al. Influence of clinical presentation on the outcome of acute B aortic dissection: evidences from IRAD. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 2012; 53: 161-168.
148. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA*, 2002; 287: 2262-2272.
149. Jex RK, Schaff HV, Piehler JM et al. Repair of ascending aortic dissection. Influence of associated aortic valve insufficiency on early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987; 93: 375-384.
150. Erbel R, Oelert H, Meyer J et al. Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation*, 1993; 87: 1604-1615.
151. Janosi RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type-a aortic dissection. *Herz* 2009; 34: 478.
152. Bossone E, Corteville DC, Harris KM et al. Stroke and outcomes in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation*, 2013; 128: S175-S179.
153. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation*, 2011; 123: 2213-2218.
154. Eggebrecht H, Mehta RH, Metzounve H et al. Clinical implications of systemic inflammatory response syndrome following thoracic aortic stent-graft placement. *J Endovasc Ther*, 2008; 15: 135-143.
155. Suzuki T, Bossone E, Sawaki D et al. Biomarkers of aortic diseases. *Am Heart J*, 2013; 165: 15-25.
156. Taylor RA, Iyer NS. A decision analysis to determine a testing threshold for computed tomographic angiography and D-dimer in the evaluation of aortic dissection. *Am J Emerg Med*, 2013; 31: 1047-1055.
157. Shimony A, Filion KB, Mottillo S et al. Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol*, 2011; 107: 1227-1234.
158. Suzuki T, Distante A, Zizza A et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: the International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation*, 2009; 119: 2702-2707.
159. Sutherland A, Escano J, Coon TP. D-dimer as the sole screening test for acute aortic dissection: a review of the literature. *Ann Emerg Med*, 2008; 52: 339-343.
160. Suzuki T, Distante A, Zizza A, Trimarchi S et al. Preliminary experience with the smooth muscle troponin-like protein, calponin, as a novel biomarker for diagnosing acute aortic dissection. *Eur Heart J*, 2008; 29: 1439-1445.
161. Giachino F, Loiacono M, Lucchiarri M et al. Rule out of acute aortic dissection with plasma matrix metalloproteinase 8 in the emergency department. *Crit Care*, 2013; 17: R33.
162. Nozato T, Sato A, Hirose S et al. Preliminary study of serum tenascin-C levels as a diagnostic or prognostic biomarker of type B acute aortic dissection. *Int J Cardiol*, 2013; 168: 4267-4269.
163. Erbel R, Mohr-Kahaly S, Oelert H et al. Diagnostic goals in aortic dissection. Value of transthoracic and transesophageal echocardiography. *Herz*, 1992; 17: 321-337.
164. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by non-invasive imaging procedures. *N Engl J Med*, 1993; 328: 1-9.
165. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR. Two dimensional echocardiographic recognition of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol*, 1979; 44: 232-238.
166. Khandheria BK, Tajik AJ, Taylor CL et al. Aortic dissection: review of value and limitations of two-dimensional echocardiography in a six-year experience. *J Am Soc Echocardiogr*, 1989; 2: 17-24.
167. Iliceto S, Ettorre G, Francioso G et al. Diagnosis of aneurysm of the thoracic aorta. Comparison between two non invasive techniques: two-dimensional echocardiography and computed tomography. *Eur Heart J*, 1984; 5: 545-555.
168. Erbel R, Engberding R, Daniel W et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet*, 1989; 1: 457-461.
169. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Rennollet H et al. Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography. *Circulation*, 1989; 80: 24-33.
170. Gueret P, Senechal C, Roudaut R et al. Comparison of transesophageal and transthoracic echocardiography in acute aortic dissection. A multi-center prospective study. *J Am Coll Cardiol*, 1991; 17: A260.
171. Demos TC, Posniak HV, Churchill RJ. Detection of the intimal flap of aortic dissection on unenhanced CT images. *AJR Am J Roentgenol*, 1986; 146: 601-603.
172. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T et al. Prediction of progression or regression of type A aortic intramural hematoma by computed tomography. *Circulation*, 1999; 100: II281-II286.
173. Rubin GD. Helical CT angiography of the thoracic aorta. *J Thorac Imaging*, 1997; 12: 128-149.
174. Rubin GD, Beaulieu CF, Argiro V et al. Perspective volume rendering of CT and MR images: applications for endoscopic imaging. *Radiology*, 1996; 199: 321-330.
175. Garzon G, Fernandez-Velilla M, Marti M et al. Endovascular stent-graft treatment of thoracic aortic disease. *Radiographics*, 2005; 25, Suppl 1: S229-S244.
176. LePage MA, Quint LE, Sonnad SS et al. Aortic dissection: CT features that distinguish true lumen from false lumen. *AJR Am J Roentgenol*, 2001; 177: 207-211.
177. Sommer T, Fehske W, Holzknacht N et al. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology*, 1996; 199: 347-352.
178. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y et al. Long-term prognosis of patients with type A aortic intramural hematoma. *Circulation*, 2002; 106: I248-I252.
179. Novelline RA, Rhea JT, Rao PM, Stuk JL. Helical CT in emergency radiology. *Radiology*, 1999; 213: 321-339.
180. Kucich VA, Vogelzang RL, Hartz RS et al. Ruptured thoracic aneurysm: unusual manifestation and early diagnosis using CT. *Radiology*, 1986; 160: 87-89.
181. Johnson TR, Nikolaou K, Wintersperger BJ et al. ECG-gated 64-MDCT angiography in the differential diagnosis of acute chest pain. *AJR Am J Roentgenol*, 2007; 188: 76-82.
182. Batra P, Bigoni B, Manning J et al. Pitfalls in the diagnosis of thoracic aortic dissection at CT angiography. *Radiographics*, 2000; 20: 309-20.
183. Posniak HV, Olson MC, Demos TC. Aortic motion artifact simulating dissection on CT scans: elimination with reconstructive segmented images. *AJR Am J Roentgenol*, 1993; 161: 557-558.
184. Raptopoulos VD, Boiselle PB, Michailidis N et al. MDCT angiography of acute chest pain: evaluation of ECG-gated and nongated techniques. *AJR Am J Roentgenol*, 2006; 186: S346-S356.
185. Loubeyre P, Angelie E, Grozel F et al. Spiral CT artifact that simulates aortic dissection: image reconstruction with use of 180 degrees and

- 360 degrees linear-interpolation algorithms. *Radiology*, 1997; 205: 153–157.
186. Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H et al. Chronic aortic dissection: comparison of MR Imaging and transesophageal echocardiography. *Radiology*, 1994; 192: 645–650.
187. Sakamoto I, Sueyoshi E, Uetani M. MR imaging of the aorta. *Radiol Clin North Am*, 2007; 45: 485–497, viii.
188. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE et al. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. *Eur Radiol*, 1997; 7: 695–702.
189. Wagner S, Auffermann W, Buser P et al. Diagnostic accuracy and estimation of the severity of valvular regurgitation from the signal void on cine magnetic resonance images. *Am Heart J*, 1989; 118: 760–767.
190. van Rossum AC, Post JC, Visser CA. Coronary imaging using MRI. *Herz*, 1996; 21: 97–105.
191. Pelc NJ, Herfkens RJ, Shimakawa A, Enzmann DR. Phase contrast cine magnetic resonance imaging. *Magn Reson Q*, 1991; 7: 229–254.
192. Honda T, Hamada M, Matsumoto Y et al. Diagnosis of Thrombus and Blood Flow in Aortic Aneurysm Using Tagging Cine Magnetic Resonance Imaging. *Int J Angiol*, 1999; 8: 57–61.
193. Chiappini B, Schepens M, Tan E 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.
194. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V et al. Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2005; 129: 112–122.
195. Perko MJ, Norgaard M, Herzog TM et al. Unoperated aortic aneurysm: a survey of 170 patients. *Ann Thorac Surg*, 1995; 59: 1204–1209.
196. Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA et al. Role of age in acute type A aortic dissection outcome: report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010; 140: 784–789.
197. Tang GH, Malekan R, Yu CJ et al. Surgery for acute type A aortic dissection in octogenarians is justified. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013; 145: S186–S190.
198. Shrestha M, Khaladji N, Haverich A, Hagl C. Is treatment of acute type A aortic dissection in septuagenarians justifiable? *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2008; 16: 33–36.
199. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M et al. Evidence, lack of evidence, controversy, and debate in the provision and performance of the surgery of acute type A aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*, 2011; 58: 2455–2474.
200. Urbanski PP, Hijazi H, Dinstant W, Diegeler A. Valve-sparing aortic root repair in acute type A dissection: how many sinuses have to be repaired for curative surgery? *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 44: 439–443; discussion 443–444.
201. Hess PJ Jr, Klodell CT, Beaver TM, Martin TD. The Florida sleeve: a new technique for aortic root remodeling with preservation of the aortic valve and sinuses. *Ann Thorac Surg*, 2005; 80: 748–750.
202. Subramanian S, Leontyev S, Borger MA et al. Valve-sparing root reconstruction does not compromise survival in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg*, 2012; 94: 1230–1234.
203. Shrestha M, Baraki H, Maeding I et al. Long-term results after aortic valve-sparing operation (David I). *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012; 41: 56–61; discussion 61–62.
204. Leontyev S, Borger MA, Elz CD et al. Experience with the conventional and frozen elephant trunk techniques: a single-centre study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 44: 1076–1082; discussion 1083.
205. Tsagakis K, Pacini D, Di Bartolomeo R et al. Multicenter early experience with extended aortic repair in acute aortic dissection: is simultaneous descending stent grafting justified? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010; 140: S116–S120; discussion S142–S146.
206. Shrestha M, Pichlmaier M, Martens A et al. Total aortic arch replacement with a novel four-branched frozen elephant trunk graft: first-in-man results. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 43: 406–410.
207. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ et al. Separate grafts or en bloc anastomosis for arch vessels reimplantation to the aortic arch. *Ann Thorac Surg*, 2004; 77: 2021–2028.
208. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA et al. Extended total arch replacement for acute type A aortic dissection: experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2000; 119: 558–565.
209. Pocar M, Passolunghi D, Moneta A, Donatelli F. Recovery of severe neurological dysfunction after restoration of cerebral blood flow in acute aortic dissection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2010; 10: 839–841.
210. Tsukube T, Hayashi T, Kawahira T et al. Neurological outcomes after immediate aortic repair for acute type A aortic dissection complicated by coma. *Circulation*, 2011; 124: S163–S167.
211. Williams DM, Brothers TE, Messina LM. Relief of mesenteric ischemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. *Radiology*, 1990; 174: 450–452.
212. Eggebrecht H, Baumgart D, Dirsch O, Erbel R. Percutaneous balloon fenestration of the intimal flap for management of limb threatening ischaemia in acute aortic dissection. *Heart* 2003; 89: 973.
213. Bartel T, Eggebrecht H, Ebradlidze T et al. Images in cardiovascular medicine. Optimal guidance for intimal flap fenestration in aortic dissection by transvenous two-dimensional and Doppler ultrasonography. *Circulation*, 2003; 107: e17–e18.
214. Beregi JP, Prat A, Gaxotte V et al. Endovascular treatment for dissection of the descending aorta. *Lancet*, 2000; 356: 482–483.
215. Midulla M, Renaud A, Martinelli T et al. Endovascular fenestration in aortic dissection with acute malperfusion syndrome: immediate and late follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011; 142: 66–72.
216. Zimpfer D, Czerny M, Kettenbach J et al. Treatment of acute type A dissection by percutaneous endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg*, 2006; 82: 747–749.
217. Metcalfe MJ, Holt PJ, Hinchliffe RJ et al. Fenestrated endovascular aneurysm repair: graft complexity does not predict outcome. *J Endovasc Ther*, 2012; 19: 528–535.
218. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H et al. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the INvestigation of STent Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation*, 2009; 120: 2519–2528.
219. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H et al. Endovascular repair of type B aortic dissection: long-term results of the randomized investigation of stent grafts in aortic dissection trial. *Circ Cardiovasc Interv*, 2013; 6: 407–416.
220. Fattori R, Montgomery D, Lovato L et al. Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv*, 2013; 6: 876–882.
221. Weiss G, Wolner I, Folkmann S et al. The location of the primary entry tear in acute type B aortic dissection affects early outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012; 42: 571–576.
222. Heijmen RH, Thompson MM, Fattori R et al. Valiant thoracic stent-graft deployed with the new captivia delivery system: procedural and 30-day results of the Valiant Captivia registry. *J Endovasc Ther*, 2012; 19: 213–225.
223. Bozinovski J, Coselli JS. Outcomes and survival in surgical treatment of descending thoracic aorta with acute dissection. *Ann Thorac Surg*, 2008; 85: 965–970.
224. Lansman SL, Hagl C, Fink D et al. Acute type B aortic dissection: surgical therapy. *Ann Thorac Surg*, 2002; 74: S1833–S1835; discussion S1857–S1863.
225. Fattori R, Tsai TT, Myrmet T et al. Complicated acute type B dissection: is surgery still the best option?: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *JACC Cardiovasc Interv*, 2008; 1: 395–402.
226. Weiss G, Tsagakis K, Jakob H et al. The frozen elephant trunk technique for the treatment of complicated type B aortic dissection with involvement of the aortic arch: multicentre early experience. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2014.
227. Murzi M, Tiwari KK, Farneti PA, Glauber M. Might type A acute dissection repair with the addition of a frozen elephant trunk improve long-term survival compared to standard repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2010; 11: 98–102.
228. von Kodolitsch Y, Csosz SK, Koschyk DH et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*, 2003; 107: 1158–1163.
229. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation*, 2005; 111: 1063–1070.
230. Song JK. Diagnosis of aortic intramural haematoma. *Heart*, 2004; 90: 368–371.
231. Cecconi M, Chirillo F, Costantini C et al. The role of transthoracic echocardiography in the diagnosis and management of acute type A aortic syndrome. *Am Heart J*, 2012; 163: 112–118.
232. O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation*, 1995; 92: 1376–1378.

233. Bluemke DA. Definitive diagnosis of intramural hematoma of the thoracic aorta with MR imaging. *Radiology*, 1997; 204: 319–321.
234. Murray JG, Manisali M, Flamm SD et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications. *Radiology*, 1997; 204: 349–355.
235. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C et al. Long-term follow-up of aortic intramural hematoma: predictors of outcome. *Circulation*, 2003; 108: 583–589.
236. Estrera A, Miller C 3rd, Lee TY et al. Acute type A intramural hematoma: analysis of current management strategy. *Circulation*, 2009; 120: S287–S291.
237. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA et al. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*, 2012; 126: S91–S96.
238. Kan CB, Chang RY, Chang JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008; 33: 1002–1006.
239. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A et al. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type a aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation*, 2009; 120: S292–S298.
240. Song JK, Yim JH, Ahn JM et al. Outcomes of patients with acute type a aortic intramural hematoma. *Circulation*, 2009; 120: 2046–2052.
241. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K et al. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation*, 2002; 106: 342–348.
242. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C et al. Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. *Eur Heart J*, 2004; 25: 81–87.
243. Song JM, Kim HS, Song JK et al. Usefulness of the initial noninvasive imaging study to predict the adverse outcomes in the medical treatment of acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation*, 2003; 108 Suppl 1: II324–II328.
244. Bosma MS, Quint LE, Williams DM et al. Ulcerlike projections developing in noncommunicating aortic dissections: CT findings and natural history. *AJR Am J Roentgenol*, 2009; 193: 895–905.
245. Quint LE, Williams DM, Francis IR et al. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology*, 2001; 218: 719–723.
246. Wu MT, Wang YC, Huang YL et al. Intramural blood pools accompanying aortic intramural hematoma: CT appearance and natural course. *Radiology*, 2011; 258: 705–713.
247. Timperley J, Ferguson JD, Niccoli G et al. Natural history of intramural hematoma of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol*, 2003; 91: 777–780.
248. Sueyoshi E, Matsuoaka Y, Imada T et al. New development of an ulcerlike projection in aortic intramural hematoma: CT evaluation. *Radiology*, 2002; 224: 536–541.
249. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T et al. Detection of intimal defect by 64-row multidetector computed tomography in patients with acute aortic intramural hematoma. *Circulation*, 2011; 124: S174–S178.
250. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A et al. Impact of new development of ulcer-like projection on clinical outcomes in patients with type B aortic dissection with closed and thrombosed false lumen. *Circulation*, 2010; 122: S74–S80.
251. Bolger AF. Aortic intramural haematoma. *Heart*, 2008; 94: 1670–1674.
252. Eggebrecht H, Plicht B, Kahlert P, Erbel R. Intramural hematoma and penetrating ulcers: indications to endovascular treatment. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2009; 38: 659–665.
253. Nathan DP, Boonn W, Lai E et al. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease. *J Vasc Surg*, 2012; 55: 10–15.
254. Harris JA, Bis KG, Glover JL et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg*, 1994; 19: 90–98; discussion 98–99.
255. Botta L, Buttazzi K, Russo V et al. Endovascular repair for penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: early and mid-term results. *Ann Thorac Surg*, 2008; 85: 987–992.
256. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin*, 1999; 17: 637–657.
257. Cho KR, Stanson AW, Potter DD et al. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004; 127: 1393–1399.
258. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg*, 2001; 88: 1169–1177.
259. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A et al. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months. *Am Heart J*, 2006; 151: 53053–6.
260. Brinster DR, Wheatley GH 3rd, Williams J et al. Are penetrating aortic ulcers best treated using an endovascular approach? *Ann Thorac Surg*, 2006; 82: 1688–1691.
261. Demers P, Miller DC, Mitchell RS et al. Stent-graft repair of penetrating atherosclerotic ulcers in the descending thoracic aorta: mid-term results. *Ann Thorac Surg*, 2004; 77: 81–86.
262. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM et al. Operative repair or endovascular stent graft in blunt traumatic thoracic aortic injuries: results of an American Association for the Surgery of Trauma Multicenter Study. *J Trauma*, 2008; 64: 561–570; discussion 570–571.
263. Shrestha M, Khaladj N, Baraki H et al. Aortic root reoperation: a technical challenge. *J Heart Valve Dis*, 2010; 19: 177–181.
264. Di Eusanio M, Berretta P, Bissoni L et al. Re-operations on the proximal thoracic aorta: results and predictors of short- and long-term mortality in a series of 174 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011; 40: 1072–1076.
265. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P et al. Redo aortic valve surgery: early and late outcomes. *Ann Thorac Surg*, 2011; 91: 1120–1126.
266. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1997; 113: 476–491.
267. Jonker FH, Trimarchi S, Verhagen HJ et al. Meta-analysis of open versus endovascular repair for ruptured descending thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg*, 2010; 51: 1026–1032, 1032 e1–1032 e2.
268. Jonker FH, Verhagen HJ, Lin PH et al. Open surgery versus endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2011; 53: 1210–1216.
269. Gopaldas RR, Dao TK, LeMaire SA et al. Endovascular versus open repair of ruptured descending thoracic aortic aneurysms: a nationwide risk-adjusted study of 923 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011; 142: 1010–1018.
270. Richens D, Kotidis K, Neale M et al. Rupture of the aorta following road traffic accidents in the United Kingdom 1992–1999. The results of the cooperative crash injury study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003; 23: 143–148.
271. Neschis DG, Scalea TM, Flinn WR, Griffith BP. Blunt aortic injury. *N Engl J Med*, 2008; 359: 1708–1716.
272. Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC 3rd et al. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg*, 2009; 49: 1403–1408.
273. Mosquera VX, Marini M, Muniz J et al. Traumatic aortic injury score (TRAINS): an easy and simple score for early detection of traumatic aortic injuries in major trauma patients with associated blunt chest trauma. *Intensive Care Med*, 2012; 38: 1487–1496.
274. Smith MD, Cassidy JM, Souther S et al. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med*, 1995; 332: 356–362.
275. Vignon P, Gueret P, Vedrinne JM et al. Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. *Circulation*, 1995; 92: 2959–2968.
276. Murad MH, Rizvi AZ, Malgor R et al. Comparative effectiveness of the treatments for thoracic aortic transection [corrected]. *J Vasc Surg*, 2011; 53: p193–199 e1–e21.
277. Malhotra AK, Fabian TC, Croce MA et al. Minimal aortic injury: a lesion associated with advancing diagnostic techniques. *J Trauma*, 2001; 51: 1042–1048.
278. Lee WA, Matsumura JS, Mitchell RS et al. Endovascular repair of traumatic thoracic aortic injury: clinical practice guidelines of the Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg*, 2011; 53: 187–192.
279. Fabian TC, Davis KA, Gavant ML et al. Prospective study of blunt aortic injury: helical CT is diagnostic and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg*, 1998; 227: 666–676; discussion 676–677.
280. Fabian TC, Richardson JD, Croce MA et al. Prospective study of blunt aortic injury: Multicenter Trial of the American Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma*, 1997; 42: p374–380; discussion 380–383.
281. Estrera AL, Gochmour DC, Azizzadeh A et al. Progress in the treatment of blunt thoracic aortic injury: 12-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg*, 2010; 90: 64–71.
282. Bhaskar J, Foo J, Sharma AK. Clamp-and-sew technique for traumatic injuries of the aorta: 20-year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2010; 18: 161–165.
283. von Oppell UO, Dunne TT, De Groot MK, Zilla P. Traumatic aortic rupture: twenty-year metaanalysis of mortality and risk of paraplegia. *Ann Thorac Surg*, 1994; 58: 585–593.

284. Cardarelli MG, McLaughlin JS, Downing SW et al. Management of traumatic aortic rupture: a 30-year experience. *Ann Surg*, 2002; 236: 465–469.
285. Azizzadeh A, Charlton-Ouw KM, Chen Z et al. An outcome analysis of endovascular versus open repair of blunt traumatic aortic injuries. *J Vasc Surg*, 2013; 57: 108–114.
286. Durham CA, McNally MM, Parker FM et al. A contemporary rural trauma center experience in blunt traumatic aortic injury. *J Vasc Surg*, 2010; 52: 884–889; discussion 889–890.
287. Forbes TL, Harris JR, Lawlor DK, Derosé G. Aortic dilatation after endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg*, 2010; 52: 45–48.
288. Geisbusch P, Kotelis D, Weber TF et al. Endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms is associated with high perioperative mortality and morbidity. *J Vasc Surg*, 2010; 51: 299–304.
289. Karmy-Jones R, Ferrigno L, Teso D, Long WB 3rd, Shackford S. Endovascular repair compared with operative repair of traumatic rupture of the thoracic aorta: a non-systematic review and a plea for trauma-specific reporting guidelines. *J Trauma*, 2011; 71: 1059–1072.
290. Lang JL, Minei JP, Modrall JG et al. The limitations of thoracic endovascular aortic repair in altering the natural history of blunt aortic injury. *J Vasc Surg*, 2010; 52: 290–297; discussion 297.
291. Oberhuber A, Erhard L, Orend KH, Sunder-Plassmann L. Ten years of endovascular treatment of traumatic aortic transection: a single centre experience. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2010; 58: 143–147.
292. Rheume P, Chen J, Casey P. Open vs endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg*, 2010; 51: 76376–76379.
293. Riesenman PJ, Brooks JD, Farber MA. Acute blunt traumatic injury to the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg*, 2012; 56: 1274–1280.
294. Tong MZ, Koka P, Forbes TL. Economic evaluation of open vs endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg*, 2010; 52: p31–38 e3.
295. Xenos ES, Bietz GJ, Davenport DL. Endoluminal versus open repair of descending thoracic aortic rupture: a review of the National Trauma Databank. *Ther Adv Cardiovasc Dis*, 2011; 5: 221–225.
296. Erbel R, Bednarczyk I, Pop T et al. Detection of dissection of the aortic intima and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angiographic, computer tomographic, and echocardiographic comparative study. *Circulation*, 1990; 81: 805–814.
297. Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A et al. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry: Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv*, 2010; 76: 553–563.
298. Piffaretti G, Mariscalco G, Tozzi M et al. Acute iatrogenic type A aortic dissection following thoracic aortic endografting. *J Vasc Surg*, 2010; 51: 993–999.
299. Gerber RT, Osborn M, Mikhail GW. Delayed mortality from aortic dissection post transcatheter aortic valve implantation (TAVI): the tip of the iceberg. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2010; 76: 202–204.
300. Dunning DW, Kahn JK, Hawkins ET, O'Neill WW. Iatrogenic coronary artery dissections extending into involving the aortic root. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2000; 51: 387–393.
301. Gomez-Moreno S, Sabate M, Jimenez-Quevedo P et al. Iatrogenic dissection of the ascending aorta following heart catheterisation: incidence, management and outcome. *EuroIntervention*, 2006; 2: 197–202.
302. Yip HK, Wu CJ, Yeh KH et al. Unusual complication of retrograde dissection to the coronary sinus of valsalva during percutaneous revascularization: a single-center experience and literature review. *Chest* 2001; 119: 493–501.
303. Leontyev S, Borger MA, Legare JF et al. Iatrogenic type A aortic dissection during cardiac procedures: early and late outcome in 48 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012; 41: 641–646.
304. Zidi M, Nallet O, Esteve JB et al. [Extensive iatrogenic coronary dissection during coronary angioplasty: a series of 19 consecutive patients]. *Ann Cardiol Angiol (Paris)*, 2010; 59: 306–310.
305. Januzzi JL, Sabatine MS, Eagle KA et al. Iatrogenic aortic dissection. *Am J Cardiol*, 2002; 89: 623–626.
306. Hultgren R, Larsson E, Wahlgren CM, Swedenborg J. Female and elderly abdominal aortic aneurysm patients more commonly have concurrent thoracic aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg*, 2012; 26: 918–923.
307. Chaer RA, Vasoncelos R, Marone LK et al. Synchronous and metachronous thoracic aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2012; 56: 1261–1265.
308. Aboyans V, Criqui MH, Abraham P et al. Measurement and interpretation of the ankle-brachial index: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 2012; 126: 2890–2909.
309. Lee JJ, Dimick JB, Williams DM et al. Existence of abdominal aortic aneurysms in patients with thoracic aortic dissections. *J Vasc Surg*, 2003; 38: 671–675.
310. Diwan A, Sarkar R, Stanley JC et al. Incidence of femoral and popliteal artery aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2000; 31: 863–869.
311. Karthikesalingam A, Bahia SS, Patterson BO et al. The shortfall in long-term survival of patients with repaired thoracic or abdominal aortic aneurysms: retrospective case-control analysis of hospital episode statistics. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2013; 46: 533–541.
312. Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of C, European Association for Cardio-Thoracic S, Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Baron-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De Bonis M, Evangelista A, Falk V, Jung B, Lancellotti P, Pierard L, Price S, Schafers HJ, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Takkenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J* 2012; 33: 2451–2496.
313. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart*, 2008; 94: 1634–1638.
314. Albornoz G, Coady MA, Roberts M et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg*, 2006; 82: 1400–1405.
315. Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2012; 56: 565–571.
316. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT et al. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart*, 2014; 100: 126–134.
317. Elefteriades JA. Indications for aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010; 140: S5–S9; discussion S45–S51.
318. Kari FA, Russe MF, Peter P et al. Late complications and distal growth rates of Marfan aortas after proximal aortic repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013; 44: 163–171.
319. Jondeau G, Detaint D, Tubach F et al. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation*, 2012; 125: 226–232.
320. Loeyls BL, Schwarze U, Holm T et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med*, 2006; 355: 788–798.
321. Attias D, Stheneur C, Roy C et al. Comparison of clinical presentations and outcomes between patients with TGFB2 and FBN1 mutations in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation*, 2009; 120: 2541–2549.
322. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*, 2011; 306: 1104–1112.
323. 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.
324. Chiesa R, Melissano G, Tshomba Y et al. Ten years of endovascular aortic arch repair. *J Endovasc Ther*, 2010; 17: 1–11.
325. Cochenne F, Tresson P, Cross J et al. Hybrid repair of aortic arch dissections. *J Vasc Surg*, 2013; 57: 1560–1567.
326. Walsh SR, Tang TY, Sadat U et al. Endovascular stenting versus open surgery for thoracic aortic disease: systematic review and meta-analysis of perioperative results. *J Vasc Surg*, 2008; 47: 1094–1098.
327. Cheng D, Martin J, Shennib H et al. 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.
328. Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS et al. 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.
329. Makaroun MS, Dillavou ED, Wheatley GH, Cambria RP. Five-year results of endovascular treatment with the Gore TAG device compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2008; 47: 912–918.
330. Goodney PP, Travis L, Lucas FL et al. Survival after open versus endovascular thoracic aortic aneurysm repair in an observational study of the Medicare population. *Circulation*, 2011; 124: 2661–2669.

331. Shah AA, Barfield ME, Andersen ND et al. Results of thoracic endovascular aortic repair 6 years after United States Food and Drug Administration approval. *Ann Thorac Surg*, 2012; 94: 1394–1399.
332. Patterson B, Holt P, Nienaber C et al. 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.
333. Dumfarth J, Michel M, Schmidli J et al. Mechanisms of failure and outcome of secondary surgical interventions after thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Ann Thorac Surg*, 2011; 91: 1141–1146.
334. Waterman AL, Feezor RJ, Lee WA et al. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*, 2012; 55: 1234–1240; discussion 1240–1241.
335. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U et al. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther*, 2009; 16: 60–70.
336. Golledge J, Muller J, Daugherty A, Norman P. Abdominal aortic aneurysm: pathogenesis and implications for management. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*, 2006; 26: 2605–2613.
337. Ogata T, MacKean GL, Cole CW et al. The lifetime prevalence of abdominal aortic aneurysms among siblings of aneurysm patients is eightfold higher than among siblings of spouses: an analysis of 187 aneurysm families in Nova Scotia, Canada. *J Vasc Surg*, 2005; 42: 891–897.
338. Hemminki K, Li X, Johansson SE et al. Familial risks of aortic aneurysms among siblings in a nationwide Swedish study. *Genet Med*, 2006; 8: 43–49.
339. Larsson E, Granath F, Swedenborg J, Hultgren R. A population-based case-control study of the familial risk of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*, 2009; 49: 47–50; discussion 51.
340. Badger SA, Jones C, McClements J et al. Surveillance strategies according to the rate of growth of small abdominal aortic aneurysms. *Vasc Med*, 2011; 16: 415–421.
341. Takagi H, Goto SN, Matsui M et al. A further meta-analysis of population-based screening for abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*, 2010; 52: 1103–1108.
342. Stather PW, Dattani N, Bown MJ et al. International variations in AAA screening. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2013; 45: 231–234.
343. Shreibati JB, Baker LC, Hlatky MA, Mell MW. Impact of the Screening Abdominal Aortic Aneurysms Very Efficiently (SAAAVE) Act on abdominal ultrasonography use among Medicare beneficiaries. *Arch Intern Med*, 2012; 172: 1456–1462.
344. Svensjo S, Bjorck M, Gurtelschmid M et al. Low prevalence of abdominal aortic aneurysm among 65-year-old Swedish men indicates a change in the epidemiology of the disease. *Circulation*, 2011; 124: 1118–1123.
345. Macdonald AJ, Faleh O, Welch G, Kettlewell S. Missed opportunities for the detection of abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2008; 35: 698–700.
346. Abovans V, Kownator S, Lafitte M et al. Screening abdominal aorta aneurysm during echocardiography: literature review and proposal for a French nationwide study. *Arch Cardiovasc Dis*, 2010; 103: 552–558.
347. Abovans V, Bataille V, Bliscaux P et al. Effectiveness of Screening for Abdominal Aortic Aneurysm During Echocardiography. *Am J Cardiol*, 2014; Jul 18. (published online).
348. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR et al. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*, 2002; 346: 1437–1444.
349. Powell JT, Brown LC, Forbes JF et al. Final 12-year follow-up of surgery versus surveillance in the UK Small Aneurysm Trial. *Br J Surg*, 2007; 94: 702–708.
350. Ballard DJ, Filardo G, Fowkes G, Powell JT. Surgery for small asymptomatic abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008: CD001835.
351. Cao P, De Rango P, Verzini F et al. Comparison of surveillance versus aortic endografting for small aneurysm repair (CAESAR): results from a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2011; 41: 13–25.
352. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Powell JT. Meta-analysis of individual patient data to examine factors affecting growth and rupture of small abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg*, 2012; 99: 655–665.
353. Sode BF, Nordestgaard BG, Gronbaek M, Dahl M. Tobacco smoking and aortic aneurysm: two population-based studies. *Int J Cardiol*, 2013; 167: 2271–2277.
354. Myers J, McElrath M, Jaffe A et al. A randomized trial of exercise training in abdominal aortic aneurysm disease. *Med Sci Sports Exerc*, 2014; 46: 2–9.
355. Guessous I, Periard D, Lorenzetti D et al. The efficacy of pharmacotherapy for decreasing the expansion rate of abdominal aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One*, 2008; 3: e1895.
356. Rughani G, Robertson L, Clarke M. Medical treatment for small abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*, 2012; 9: CD009536.
357. Takagi H, Matsui M, Umemoto T. A meta-analysis of clinical studies of statins for prevention of abdominal aortic aneurysm expansion. *J Vasc Surg*, 2010; 52: 1675–1681.
358. Hackam DG, Thiruchelvam D, Redelmeier DA. Angiotensin-converting enzyme inhibitors and aortic rupture: a population-based case-control study. *Lancet*, 2006; 368: 659–665.
359. Thompson A, Cooper JA, Fabricius M et al. An analysis of drug modulation of abdominal aortic aneurysm growth through 25 years of surveillance. *J Vasc Surg*, 2010; 52: p55–61 e2.
360. Lindholt JS, Bjorck M, Michel JB. Anti-platelet treatment of middle-sized abdominal aortic aneurysms. *Curr Vasc Pharmacol*, 2013; 11: 305–313.
361. Lindholt JS, Sorensen HT, Michel JB et al. Low-dose aspirin may prevent growth and later surgical repair of medium-sized abdominal aortic aneurysms. *Vasc Endovascular Surg*, 2008; 42: 329–334.
362. Karlsson L, Gnarpe J, Bergqvist D et al. The effect of azithromycin and Chlamydia pneumonia infection on expansion of small abdominal aortic aneurysms: a prospective randomized double-blind trial. *J Vasc Surg*, 2009; 50: 23–29.
363. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC et al. Use of angiotensin converting enzyme inhibitors is associated with increased growth rate of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2010; 52: 1–4.
364. Ferguson CD, Clancy P, Bourke B et al. Association of statin prescription with small abdominal aortic aneurysm progression. *Am Heart J*, 2010; 159: 307–313.
365. Bown MJ, Sweeting MJ, Brown LC et al. Surveillance intervals for small abdominal aortic aneurysms: a meta-analysis. *JAMA*, 2013; 309: 806–813.
366. Devaraj S, Dodds SR. Ultrasound surveillance of ectatic abdominal aortas. *Ann R Coll Surg Engl*, 2008; 90: 477–482.
367. Thompson SG, Ashton HA, Gao L et al. Final follow-up of the Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) randomized trial of abdominal aortic aneurysm screening. *Br J Surg*, 2012; 99: 1649–1656.
368. Kishi K, Ito S, Hiasa Y. Risk factors and incidence of coronary artery lesions in patients with abdominal aortic aneurysms. *Intern Med*, 1997; 36: 384–388.
369. Poldermans D, Bax JJ, Boersma E et al. Guidelines for pre-operative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J*, 2009; 30: 2769–2812.
370. Boersma E, Kertai MD, Schouten O et al. Perioperative cardiovascular mortality in noncardiac surgery: validation of the Lee cardiac risk index. *Am J Med*, 2005; 118: 1134–1141.
371. Lee TH, Marcantonio ER, Mangione CM et al. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. *Circulation*, 1999; 100: 1043–1049.
372. Kristensen OS, Knuuti J et al. Guidelines for preoperative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J*, 2014; doi: 10.1093/eurheartj/ehu282. Published online 1 August 2014.
373. The UK Small Aneurysm Trial Participants. Mortality results for randomised controlled trial of early elective surgery or ultrasonographic surveillance for small abdominal aortic aneurysms. *Lancet*, 1998; 352: 1649–1655.
374. Brown LC, Powell JT. Risk factors for aneurysm rupture in patients kept under ultrasound surveillance. UK Small Aneurysm Trial Participants. *Ann Surg*, 1999; 230: 289–296.
375. Dubost C, Allary M, Oeconomos N. Resection of an aneurysm of the abdominal aorta: reestablishment of the continuity by a preserved human arterial graft, with result after five months. *AMA Arch Surg*, 1952; 64: 405–408.
376. Blankensteijn JD, Lindenburg FP, Van der Graaf Y, Eikelboom BC. Influence of study design on reported mortality and morbidity rates after abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg*, 1998; 85: 1624–1630.
377. Hallin A, Bergqvist D, Holmberg L. Literature review of surgical management of abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2001; 22: 197–204.
378. Brady AR, Fowkes FG, Greenhalgh RM et al. Risk factors for postoperative death following elective surgical repair of abdominal aortic aneurysm: results from the UK Small Aneurysm Trial. On behalf of the UK Small Aneurysm Trial participants. *Br J Surg*, 2000; 87: 742–749.
379. Steyerberg EW, Kievit J, de Mol Van Otterloo JC et al. Perioperative mortality of elective abdominal aortic aneurysm surgery. A clinical prediction rule based on literature and individual patient data. *Arch Intern Med*, 1995; 155: 1998–2004.

380. Bown MJ, Sutton AJ, Bell PR, Sayers RD. A meta-analysis of 50 years of ruptured abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg*, 2002; 89: 714-730.
381. Dick F, Diehm N, Opfermann P et al. Endovascular suitability and outcome after open surgery for ruptured abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg*, 2012; 99: 940-947.
382. Franks SC, Sutton AJ, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and meta-analysis of 12 years of endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2007; 33: 154-171.
383. Schanzer A, Greenberg RK, Hevelone N et al. Predictors of abdominal aortic aneurysm sac enlargement after endovascular repair. *Circulation*, 2011; 123: 2848-2855.
384. Wilson WR, Fishwick G, Sir Peter RFB, Thompson MM. Suitability of ruptured AAA for endovascular repair. *J Endovasc Ther*, 2004; 11: 635-640.
385. Kristmundsson T, Sonesson B, Dias N et al. Anatomic suitability for endovascular repair of abdominal aortic aneurysms and possible benefits of low profile delivery systems. *Vascular*, 2013.
386. Greenhalgh RM, Brown LC, Kwong GP et al. Comparison of endovascular aneurysm repair with open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1), 30-day operative mortality results: randomised controlled trial. *Lancet*, 2004; 364: 843-848.
387. EVAR trial participants. Endovascular aneurysm repair versus open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1): randomised controlled trial. *Lancet*, 2005; 365: 2179-2186.
388. Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT et al. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*, 2010; 362: 1863-1871.
389. Prinszen M, Verhoeven EL, Buth J et al. A randomized trial comparing conventional and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*, 2004; 351: 1607-1618.
390. Blankensteijn JD, de Jong SE, Prinszen M et al. Two-year outcomes after conventional or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*, 2005; 352: 2398-2405.
391. De Bruin JL, Baas AF, Buth J et al. Long-term outcome of open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*, 2010; 362: 1881-1889.
392. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC et al. Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm: a randomized trial. *JAMA*, 2009; 302: 1535-1542.
393. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC et al. Long-term comparison of endovascular and open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*, 2012; 367: 1988-1997.
394. Becquemin JP, Pillet JC, Lescalie F et al. A randomized controlled trial of endovascular aneurysm repair versus open surgery for abdominal aortic aneurysms in low- to moderate-risk patients. *J Vasc Surg*, 2011; 53: p1167-1173 e1.
395. Soulez G, Therasse E, Monfared AA et al. Pain and quality of life assessment after endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysms in patients at low risk. *J Vasc Interv Radiol*, 2005; 16: 1093-1100.
396. Lottman PE, Laheij RJ, Cuypers PW et al. Health-related quality of life outcomes following elective open or endovascular AAA repair: a randomized controlled trial. *J Endovasc Ther*, 2004; 11: 323-329.
397. Dargas G, O'Connor D, Firwana B et al. Open versus endovascular stent graft repair of abdominal aortic aneurysms: a meta-analysis of randomized trials. *JACC Cardiovasc Interv*, 2012; 5: 1071-1080.
398. Stather PW, Sidloff D, Dattani N et al. Systematic review and meta-analysis of the early and late outcomes of open and endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg*, 2013; 100: 863-872.
399. De Martino RR, Brooke BS, Robinson W et al. Designation as „unfit for open repair” is associated with poor outcomes after endovascular aortic aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 2013; 6: 575-581.
400. Ahmed MZ, Ling L, Ettles DF. Common and uncommon CT findings in rupture and impending rupture of abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol*, 2013; 68: 962-971.
401. Jones CS, Reilly MK, Dalsing MC, Glover JL. Chronic contained rupture of abdominal aortic aneurysms. *Arch Surg*, 1986; 121: 542-546.
402. Visser JJ, van Sambeek MR, Hamza TH et al. Ruptured abdominal aortic aneurysms: endovascular repair versus open surgery: systematic review. *Radiology*, 2007; 245: 122-129.
403. Reimerink JJ, Hoornweg LL, Vahl AC et al. Endovascular repair versus open repair of ruptured abdominal aortic aneurysms: a multicenter randomized controlled trial. *Ann Surg*, 2013; 258: 248-256.
404. IMPROVE Investigators. Endovascular or open repair strategy for ruptured abdominal aortic aneurysm: 30 day outcomes from IMPROVE randomised trial. *BMJ*, 2014; 348: f7661.
405. Grootenboer N, van Sambeek MR, Arends LR et al. Systematic review and meta-analysis of sex differences in outcome after intervention for abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg*, 2010; 97: 1169-1179.
406. Mureebe L, Egorova N, McKinsey JF, Kent KC. Gender trends in the repair of ruptured abdominal aortic aneurysms and outcomes. *J Vasc Surg*, 2010; 51: 9S-13S.
407. De Rango P, Lenti M, Cieri E et al. Association between sex and perioperative mortality following endovascular repair for ruptured abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*, 2013; 57: 1684-1692.
408. Prinszen M, Buskens E, Blankensteijn JD. Quality of life endovascular and open AAA repair. Results of a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2004; 27: 121-127.
409. Conrad MF, Crawford RS, Pedraza JD et al. Long-term durability of open abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*, 2007; 46: 669-675.
410. Hallett JW Jr., Marshall DM, Petterson TM et al. Graft-related complications after abdominal aortic aneurysm repair: reassurance for a 36-year population-based experience. *J Vasc Surg*, 1997; 25: 277-284; discussion 285-286.
411. Wyss TR, Brown LC, Powell JT, Greenhalgh RM. Rate and predictability of graft rupture after endovascular and open abdominal aortic aneurysm repair: data from the EVAR Trials. *Ann Surg*, 2010; 252: 805-812.
412. De Rango P, Verzini F, Parlani G et al. Safety of chronic anticoagulation therapy after endovascular abdominal aneurysm repair (EVAR). *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2014; 47: 296-303.
413. Lazarides MK, Georgiadis GS, Charalampidis DG et al. Impact of long-term warfarin treatment on EVAR durability: a meta-analysis. *J Endovasc Ther*, 2014; 21: 148-153.
414. Turtle EJ, Sule AA, Bath LE et al. Assessing and addressing cardiovascular risk in adults with Turner syndrome. *Clin Endocrinol (Oxf)*, 2013; 78: 639-645.
415. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation*, 2004; 110: 1694-1700.
416. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation*, 2007; 116: 1663-1670.
417. Rappold GA, Fukami M, Niesler B et al. Deletions of the homeobox gene SHOX (short stature homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature. *J Clin Endocrinol Metab*, 2002; 87: 1402-1406.
418. Robinson PN, Arteaga-Solis E, Baldock C et al. The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders. *J Med Genet*, 2006; 43: 769-787.
419. Habashi JP, Judge DP, Holm TM et al. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science*, 2006; 312: 117-121.
420. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM et al. Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J*, 2007; 154: 624-631.
421. Lacro RV, Guey LT, Dietz HC et al. Characteristics of children and young adults with Marfan syndrome and aortic root dilation in a randomized trial comparing atenolol and losartan therapy. *Am Heart J*, 2013; 165: p828-835 e3.
422. Detaint D, Aegerter P, Tubach F et al. Rationale and design of a randomized clinical trial (Marfan Sartan) of angiotensin II receptor blocker therapy versus placebo in individuals with Marfan syndrome. *Arch Cardiovasc Dis* 2010; 103: 317-325.
423. Pees C, Laccione F, Hagl M, Debrauwer V, Moser E, Michel-Behnke I. Usefulness of losartan on the size of the ascending aorta in an unselected cohort of children, adolescents, and young adults with Marfan syndrome. *Am J Cardiol*, 2013; 112: 1477-1483.
424. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*, 2010; 31: 2915-2957.
425. Germain DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis*, 2007; 2: 32.
426. Gdynia HJ, Kuhnlein P, Ludolph AC, Huber R. Connective tissue disorders in dissections of the carotid or vertebral arteries. *J Clin Neurosci*, 2008; 15: 489-494.
427. Ong KT, Perdu J, De Backer J et al. Effects of celiprolol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet*, 2010; 376: 1476-1484.
428. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC et al. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30-year experience. *J Vasc Surg*, 2005; 42: 98-106.

429. Singh KK, Rommel K, Mishra A et al. TGFBR1 and TGFBR2 mutations in patients with features of Marfan syndrome and Loeys-Dietz syndrome. *Hum Mutat*, 2006; 27: 770-777.
430. Morris SA, Orbach DB, Geva T et al. Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. *Circulation*, 2011; 124: 388-396.
431. Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU et al. Early surgical experience with Loeys-Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: S757-63; discussion S785-S790.
432. Stheneur C, Colod-Beroud 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.
433. Wessels M, Willems PJ. Arterial anomalies in arterial tortuosity syndrome: a sour-sweet pathology? *Clin Genet*, 2012; 82: 30-32.
434. Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS et al. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat*, 2008; 29: 150-158.
435. Coucke PJ, Willaert A, Wessels MW et al. Mutations in the facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet*, 2006; 38: 452-457.
436. van de Laar IM, van der Linde D, Oei EH et al. Phenotypic spectrum of the SMAD3-related aneurysms-osteoarthritis syndrome. *J Med Genet*, 2012; 49: 47-57.
437. Wischmeijer A, Van Laer L, Tortora G et al. Thoracic aortic aneurysm in infancy in aneurysms-osteoarthritis syndrome due to a novel SMAD3 mutation: further delineation of the phenotype. *Am J Med Genet*, 2013; 161A: 1028-1035.
438. van de Laar IM, Oldenburg RA, Pals G et al. Mutations in SMAD3 cause a syndromic form of aortic aneurysms and dissections with early-onset osteoarthritis. *Nat Genet*, 2011; 43: 121-126.
439. van der Linde D, Bekkers JA, Mattace-Raso FU et al. Progression rate and early surgical experience in the new aggressive aneurysms-osteoarthritis syndrome. *Ann Thorac Surg*, 2013; 95: 563-569.
440. Coady MA, Davies RR, Roberts M et al. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg*, 1999; 134: 361-367.
441. Nicod P, Bloor C, Godfrey M et al. Familial aortic dissecting aneurysm. *J Am Coll Cardiol*, 1989; 13: 811-819.
442. Milewicz DM, Chen H, Park ES et al. Reduced penetrance and variable expressivity of familial thoracic aortic aneurysms/dissections. *Am J Cardiol*, 1998; 82: 474-479.
443. Faivre L, Colod-Beroud G, Loeys BL et al. Effect of mutation type and location on clinical outcome in 1,013 probands with Marfan syndrome or related phenotypes and FBN1 mutations: an international study. *Am J Hum Genet*, 2007; 81: 454-466.
444. Zhu L, Vranckx R, Khau Van Kien P 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.
445. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V et al. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and Moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *Am J Hum Genet*, 2009; 84: 617-627.
446. Wang L, Guo DC, Cao J et al. Mutations in myosin light chain kinase cause familial aortic dissections. *Am J Hum Genet*, 2010; 87: 701-707.
447. Clifton MA. Familial abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg*, 1977; 64: 765-766.
448. Sandford RM, Bown MJ, London NJ, Sayers RD. The genetic basis of abdominal aortic aneurysms: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2007; 33: 381-390.
449. Wahlgren CM, Larsson E, Magnusson PK et al. Genetic and environmental contributions to abdominal aortic aneurysm development in a twin population. *J Vasc Surg*, 2010; 51: 3-7; discussion 7.
450. Bjorck M, Wanhainen A. Pathophysiology of AAA: heredity vs environment. *Prog Cardiovasc Dis*, 2013; 56: 2-6.
451. Majumder PP, St Jean PL, Ferrell RE et al. On the inheritance of abdominal aortic aneurysm. *Am J Hum Genet*, 1991; 48: 164-170.
452. Verloes A, Sakalihan A, Koulischer L, Limet R. Aneurysms of the abdominal aorta: familial and genetic aspects in three hundred thirteen pedigrees. *J Vasc Surg*, 1995; 21: 646-655.
453. Huntington K, Hunter AG, Chan KL. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol*, 1997; 30: 1809-1812.
454. Clementi M, Notari L, Borghi A, Tenconi R. Familial congenital bicuspid aortic valve: a disorder of uncertain inheritance. *Am J Med Genet*, 1996; 62: 336-338.
455. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J*, 2005; 150: 513-515.
456. Nistri S, Basso C, Marzari C et al. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol*, 2005; 96: 718-721.
457. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 133: 1226-1233.
458. Reed CM, Richey PA, Pulliam DA et al. Aortic dimensions in tall men and women. *Am J Cardiol*, 1993; 71: 608-610.
459. Kinoshita N, Mimura J, Obayashi C et al. Aortic root dilatation among young competitive athletes: echocardiographic screening of 1929 athletes between 15 and 34 years of age. *Am Heart J*, 2000; 139: 723-728.
460. van Kimmenade RR, Kempers M, de Boer MJ et al. A clinical appraisal of different Z-score equations for aortic root assessment in the diagnostic evaluation of Marfan syndrome. *Genet Med*, 2013; 15: 528-532.
461. Chandra S, Lang RM, Nicolarsen J et al. Bicuspid aortic valve: inter-racial difference in frequency and aortic dimensions. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2012; 5: 981-989.
462. Della Corte A, Romano G, Tizzano F et al. Echocardiographic anatomy of ascending aorta dilatation: correlations with aortic valve morphology and function. *Int J Cardiol*, 2006; 113: 320-326.
463. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*, 2004; 44: 1648-1651.
464. Fazel SS, Mallidi HR, Lee RS et al. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008; 135: 901-907, 907 e1-e2.
465. 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.
466. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 55: 2789-2800.
467. 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: 2776-2784.
468. Etz CD, Zoli S, Brenner R et al. When to operate on the bicuspid valve patient with a modestly dilated ascending aorta. *Ann Thorac Surg*, 2010; 90: 1884-1890; discussion 1891-1892.
469. Tzemos N, Therrien J, Yip J et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA*, 2008; 300: 1317-1325.
470. Borger MA, Preston M, Ivanov J et al. Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004; 128: 677-683.
471. Girdauskas E, Disha K, Borger MA, Kuntze T. Long-term prognosis of ascending aortic aneurysm after aortic valve replacement for bicuspid versus tricuspid aortic valve stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014; 147: 276-282.
472. Ando M, Okita Y, Morota T, Takamoto S. Thoracic aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Cardiovasc Surg*, 1998; 6: 629-634.
473. Ciotti GR, Vlahos AP, Silverman NH. Morphology and function of the bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta in the young. *Am J Cardiol*, 2006; 98: 1096-1102.
474. Fernandes S, Khairy P, Graham DA et al. Bicuspid aortic valve and associated aortic dilation in the young. *Heart*, 2012; 98: 1014-1019.
475. Oliver JM, Alonso-Gonzalez R, Gonzalez AE et al. Risk of aortic root or ascending aorta complications in patients with bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta. *Am J Cardiol*, 2009; 104: 1001-1006.
476. Beaton AZ, Nguyen T, Lai WW et al. Relation of coarctation of the aorta to the occurrence of ascending aortic dilation in children and young adults with bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol*, 2009; 103: 266-270.
477. Novaro GM, Tiong IY, Pearce GL et al. Features and predictors of ascending aortic dilation in association with a congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol*, 2003; 92: 99-101.
478. Keane MG, Wieggers SE, Plappert T et al. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation*, 2000; 102: III35-III39.
479. Nistri S, Sorbo MD, Marin M et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart*, 1999; 82: 19-22.

480. Andrus BW, O'Rourke DJ, Dacey LJ, Palac RT. Stability of ascending aortic dilatation following aortic valve replacement. *Circulation*, 2003; 108 Suppl 1: II295-II299.
481. Garg V, Muth AN, Ransom JF et al. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature*, 2005; 437: 270-274.
482. Fernandez B, Duran AC, Fernandez-Gallego T et al. Bicuspid aortic valves with different spatial orientations of the leaflets are distinct etiological entities. *J Am Coll Cardiol*, 2009; 54: 2312-2318.
483. Loscalzo ML, Goh DL, 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.
484. Bonow RO. Bicuspid aortic valves and dilated aortas: a critical review of the ACC/AHA practice guidelines recommendations. *Am J Cardiol*, 2008; 102: 111-114.
485. Girdauskas E, Borger MA, Secknus MA et al. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011; 39: 809-814.
486. Hope MD, Meadows AK, Hope TA et al. Evaluation of bicuspid aortic valve and aortic coarctation with 4D flow magnetic resonance imaging. *Circulation*, 2008; 117: 2818-2819.
487. Cotrufo M, Della Corte A, De Santo LS et al. Different patterns of extracellular matrix protein expression in the convexity and the concavity of the dilated aorta with bicuspid aortic valve: preliminary results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2005; 130: 504-511.
488. 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.
489. van der Linde D, Rossi A, Yap S.C. et al. Ascending aortic diameters in congenital aortic stenosis: cardiac magnetic resonance versus transthoracic echocardiography. *Echocardiography*, 2013; 30: 497-504.
490. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H et al. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 134: 738-745.
491. Saric M, Kronzon I. Aortic atherosclerosis and embolic events. *Curr Cardiol Rep*, 2012; 14: 342-349.
492. Oyama N, Gona P, Salton CJ et al. Differential impact of age, sex, and hypertension on aortic atherosclerosis: the Framingham Heart Study. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*, 2008; 28: 155-159.
493. Amarenco P, Duyckaerts C, Tzourio C et al. The prevalence of ulcerated plaques in the aortic arch in patients with stroke. *N Engl J Med*, 1992; 326: 221-225.
494. Amarenco P, Cohen A, Tzourio C et al. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med*, 1994; 331: 1474-1479.
495. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH et al. Intraoperative ultrasonographic evaluation of the ascending aorta in 100 consecutive patients undergoing cardiac surgery. *Circulation*, 1991; 84: III47-III53.
496. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH et al. Atherosclerosis of the ascending aorta. Prevalence and role as an independent predictor of cerebrovascular events in cardiac patients. *Stroke*, 1994; 25: 2010-2016.
497. The Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Investigators Committee on Echocardiography. Transesophageal echocardiographic correlates of thromboembolism in high-risk patients with nonvalvular atrial fibrillation. *Ann Intern Med*, 1998; 128: 639-647.
498. The French Study of Aortic Plaques in Stroke Group. Atherosclerotic disease of the aortic arch as a risk factor for recurrent ischemic stroke. *N Engl J Med*, 1996; 334: 1216-1221.
499. Zavala JA, Amarenco P, Davis SM et al. Aortic arch atheroma. *Int J Stroke*, 2006; 1: 74-80.
500. Russo C, Jin Z, Rundek T et al. Atherosclerotic disease of the proximal aorta and the risk of vascular events in a population-based cohort: the Aortic Plaques and Risk of Ischemic Stroke (APRIS) study. *Stroke*, 2009; 40: 2313-2318.
501. Jolly SS, Amlani S, Hamon M et al. Radial versus femoral access for coronary angiography or intervention and the impact on major bleeding and ischemic events: a systematic review and meta-analysis of randomized trials. *Am Heart J*, 2009; 157: 132-140.
502. van der Linden J, Hadjnikolaou L, Bergman P, Lindblom D. Postoperative stroke in cardiac surgery is related to the location and extent of atherosclerotic disease in the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol*, 2001; 38: 131-135.
503. Bergman P, van der Linden J. Atherosclerosis of the ascending aorta as a major determinant of the outcome of cardiac surgery. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*, 2005; 2: 246-251; quiz 269.
504. Eggebrecht H, Schmermund A, Voigtlander T et al. Risk of stroke after transcatheter aortic valve implantation (TAVI): a meta-analysis of 10,037 published patients. *EuroIntervention*, 2012; 8: 129-138.
505. Ribakove GH, Katz ES, Galloway AC et al. Surgical implications of transesophageal echocardiography to grade the atheromatous aortic arch. *Ann Thorac Surg*, 1992; 53: 758-761; discussion 762-763.
506. Nienaber CA, Akin I, Erbel R, Haverich A. Diseases of the aorta and trauma to the aorta and the heart. In: Camm AJ, LT, Serruys PW, (ed). *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine*. 2nd ed. New York: Oxford University Press Inc, 2009: 1173-1214.
507. Zaidat OO, Suarez JL, Hedrick D et al. Reproducibility of transesophageal echocardiography in evaluating aortic atheroma in stroke patients. *Echocardiography*, 2005; 22: 326-330.
508. Bainbridge D. 3-D imaging for aortic plaque assessment. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2005; 9: 163-165.
509. Ferrari E, Vidal R, Chevallier T, Baudouy M. Atherosclerosis of the thoracic aorta and aortic debris as a marker of poor prognosis: benefit of oral anticoagulants. *J Am Coll Cardiol*, 1999; 33: 1317-1322.
510. Blackshear JL, Zabalgoitia M, Pennock G et al. Warfarin safety and efficacy in patients with thoracic aortic plaque and atrial fibrillation. SPAF TEE Investigators. *Stroke Prevention and Atrial Fibrillation*. *Transesophageal echocardiography*. *Am J Cardiol*, 1999; 83: 453-455, A9.
511. Dressler FA, Craig WR, Castello R, Labovitz AJ. Mobile aortic atheroma and systemic emboli: efficacy of anticoagulation and influence of plaque morphology on recurrent stroke. *J Am Coll Cardiol*, 1998; 31: 134-138.
512. Tunick PA, Nayar AC, Goodkin GM et al. Effect of treatment on the incidence of stroke and other emboli in 519 patients with severe thoracic aortic plaque. *Am J Cardiol*, 2002; 90: 1320-1325.
513. Di Tullio MR, Russo C, Jin Z et al. Aortic arch plaques and risk of recurrent stroke and death. *Circulation*, 2009; 119: 2376-2382.
514. Zabalgoitia M, Halperin JL, Pearce LA et al. Transesophageal echocardiographic correlates of clinical risk of thromboembolism in nonvalvular atrial fibrillation. Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III Investigators. *J Am Coll Cardiol*, 1998; 31: 1622-1626.
515. Camm AJ, Kirchhof P, Lip GY et al. Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2010; 31: 2369-2429.
516. Pitsavos CE, Aggeli KI, Barbetseas JD et al. Effects of pravastatin on thoracic aortic atherosclerosis in patients with heterozygous familial hypercholesterolemia. *Am J Cardiol*, 1998; 82: 1484-1488.
517. Lima JA, Desai MY, Steen H et al. Statin-induced cholesterol lowering and plaque regression after 6 months of magnetic resonance imaging-monitored therapy. *Circulation*, 2004; 110: 2336-2341.
518. Tahara N, Kai H, Ishibashi M et al. Simvastatin attenuates plaque inflammation: evaluation by fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *J Am Coll Cardiol*, 2006; 48: 1825-1831.
519. Stern A, Tunick PA, Culliford AT et al. Protruding aortic arch atheromas: risk of stroke during heart surgery with and without aortic arch endarterectomy. *Am Heart J*, 1999; 138: 746-752.
520. Laperche T, Laurian C, Roudaut R, Steg PG. Mobile thromboses of the aortic arch without aortic debris. A transesophageal echocardiographic finding associated with unexplained arterial embolism. The Filiale Echocardiographie de la Societe Francaise de Cardiologie. *Circulation*, 1997; 96: 288-294.
521. Leon MB, Smith CR, Mack M et al. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med*, 2010; 363: 1597-1607.
522. Sagban AT, Grottemeyer D, Rehbein H et al. [Occlusive aortic disease as coral reef aorta: experience in 80 cases]. *Zentralbl Chir*, 2010; 135: 438-444.
523. Holfeld J, Gottardi R, Zimpfer D et al. Treatment of symptomatic coral reef aorta by endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg*, 2008; 85: 1817-1819.
524. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med*, 1995; 122: 502-507.
525. Arend WP, Michel BA, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*, 1990; 33: 1129-1134.
526. The International Study Group for Behcet's disease. Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behcet's disease: towards internationally agreed criteria. *Br J Rheumatol*, 1992; 31: 299-308.
527. Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the

- Rome, New York and modified New York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol*, 1985; 24: 242–249.
528. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation*, 2008; 117: 3039–3051.
529. Pipitone N, Versari A, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update. *Rheumatology (Oxford)*, 2008; 47: 403–408.
530. Restrepo CS, Ocazonez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics*, 2011; 31: 435–451.
531. James OG, Christensen JD, Wong TZ et al. Utility of FDG PET/CT in inflammatory cardiovascular disease. *Radiographics*, 2011; 31: 1271–1286.
532. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol*, 2000; 75 Suppl 1: S21–S33; discussion S35–S36.
533. Lane SE, Watts R, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep*, 2005; 7: 270–275.
534. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med*, 2002; 347: 261–271.
535. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Limitations of therapy and a guarded prognosis in an American cohort of Takayasu arteritis patients. *Arthritis Rheum*, 2007; 56: 1000–1009.
536. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB et al. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*, 2002; 46: 1309–1318.
537. Fava MP, Foradori GB, Garcia CB et al. Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *J Vasc Interv Radiol*, 1993; 4: 649–652.
538. Fernandez Guerrero ML, Aguado JM, Arribas A et al. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine (Baltimore)*, 2004; 83: 123–138.
539. Both M, Aries PM, Muller-Hulsbeck S et al. Balloon angioplasty of arteries of the upper extremities in patients with extracranial giant-cell arteritis. *Ann Rheum Dis*, 2006; 65: 1124–1130.
540. 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.
541. Thalheimer A, Fein M, Geissinger E, Franke S. Intimal angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg*, 2004; 40: 548–553.
542. Rusthoven C, Shames ML, Bui MM, Gonzalez RJ. High-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma of the aortic arch: a case of endovascular therapy for embolic prophylaxis and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg*, 2010; 44: 385–391.
543. Genoni M, Paul M, Jenni R et al. Chronic beta-blocker therapy improves outcome and reduces treatment costs in chronic type B aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2001; 19: 606–610.
544. Suzuki T, Isselbacher EM, Nienaber CA et al. Type-selective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD]). *Am J Cardiol*, 2012; 109: 122–127.
545. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP et al. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*, 2008; 358: 2787–2795.
546. Jia X, Guo W, Li TX et al. The results of stent graft versus medication therapy for chronic type B dissection. *J Vasc Surg*, 2013; 57: 406–414.
547. Czerny M, Zimpfer D, Rodler S et al. Endovascular stent-graft placement of aneurysms involving the descending aorta originating from chronic type B dissections. *Ann Thorac Surg*, 2007; 83: 1635–1639.
548. Thrumurthy SG, Karthikesalingam A, Patterson BO et al. A systematic review of mid-term outcomes of thoracic endovascular repair (TEVAR) of chronic type B aortic dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2011; 42: 632–647.
549. Eggebrecht H, Schmermund A, von Birgelen C et al. Resistant hypertension in patients with chronic aortic dissection. *J Hum Hypertens*, 2005; 19: 227–231.
550. Eggebrecht H, Zenge M, Ladd ME et al. In vitro evaluation of current thoracic aortic stent-grafts for real-time MR-guided placement. *J Endovasc Ther*, 2006; 13: 62–71.