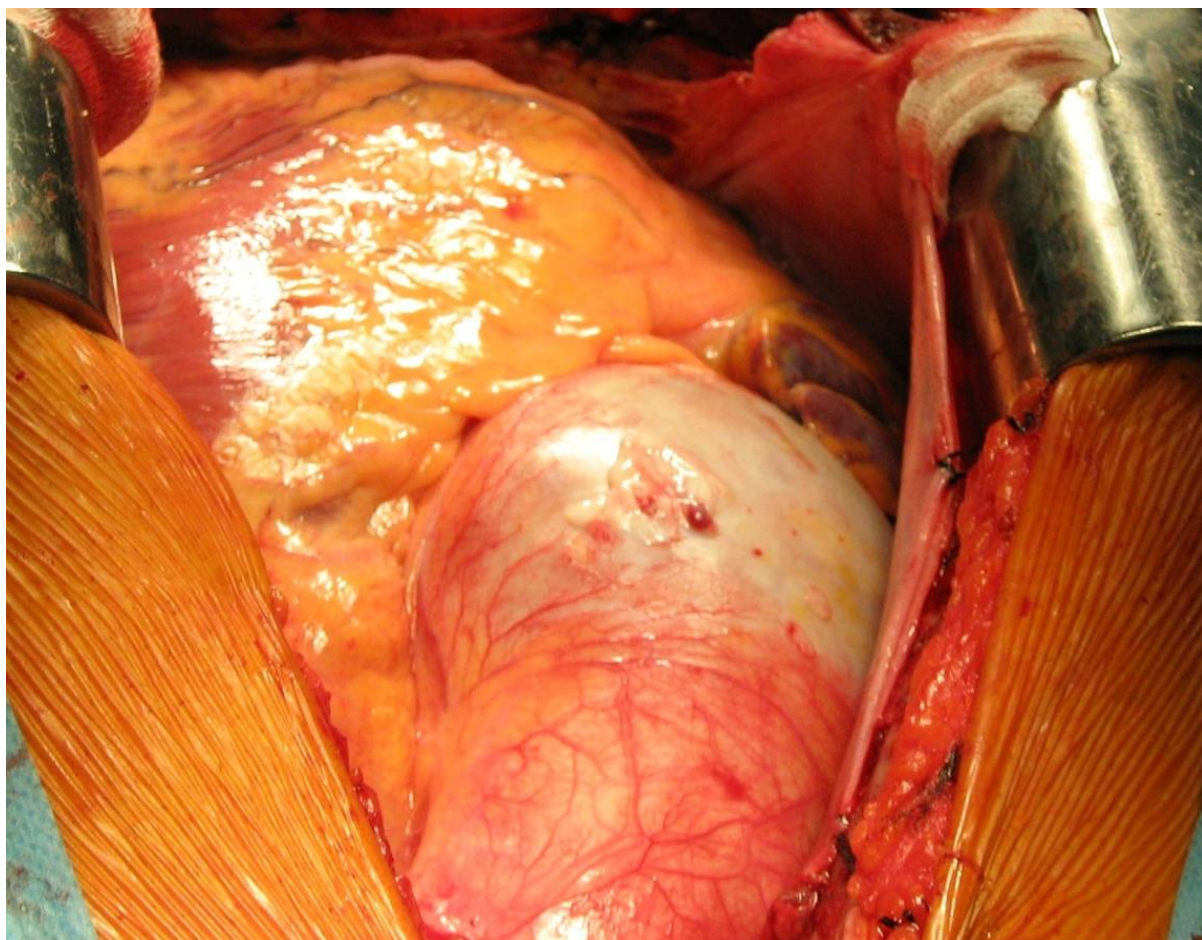


Болести на гръдната аорта



Съдържание

Въведение	стр.4
Анатомия и физиология на аортата	стр.5
<i>Възходяща аорта</i>	стр.5
<i>Аортна дъга</i>	стр.5
<i>Низходяща аорта</i>	стр.6
<i>Устройство на артериалната стена</i>	стр.9
Ембриология на аортата, вариации и вродени заболявания	стр.11
<i>Хипоплазия на аортата</i>	стр.12
<i>Коарктация на аортата</i>	стр.13
<i>Прекъсната аортна дъга</i>	стр.13
<i>Проходим Ductus arteriosus</i>	стр.13
<i>Общ truncus brachiocephalicus</i>	стр.13
<i>Аберантна дясна подключична артерия</i>	стр.13
<i>Дуктусен дивертикул</i>	стр.14
<i>Двойна аортна дъга</i>	стр.14
Остър аортен синдром	стр.15
<i>Дисекация на аортата</i>	стр.15
<i>Исторически данни</i>	стр.15
<i>Определение</i>	стр.15
<i>Епидемиология</i>	стр.15
<i>Етиология и патогенеза</i>	стр.16
<i>Класификация</i>	стр.20
<i>Патоанатомия и патофизиология</i>	стр.22
<i>Клинична картина</i>	стр.24
<i>Диагноза</i>	стр.28
<i>Медикаментозно лечение</i>	стр.37
<i>Хирургично лечение</i>	стр.40
<i>Постоперативни грижи</i>	стр.48
<i>Проследяване и резултати</i>	стр.49
<i>Интрамурален хематом</i>	стр.50
<i>Пенетриращ атеросклеротичен улкус</i>	стр.52
<i>Травматична аортна увреда</i>	стр.54
<i>Ятрогенна аортна дисекация</i>	стр.56
<i>Хронична аортна дисекация</i>	стр.57
<i>Фалишиви аневризми на аортата</i>	стр.58
Аневризми на торакалната аорта	стр.59
<i>Определение</i>	стр.59
<i>Исторически данни</i>	стр.59
<i>Епидемиология</i>	стр.60
<i>Етиология и патогенеза</i>	стр.60
<i>Класификация</i>	стр.62
<i>Патоанатомия и патофизиология</i>	стр.62
<i>Естествена еволюция на аневризмите</i>	стр.63
<i>Клинична картина</i>	стр.63
<i>Диагноза</i>	стр.64
<i>Медикаментозно лечение</i>	стр.66
<i>Хирургично лечение</i>	стр.67

<i>Оперативна техника при аневризми на асцендентната аорта и аортния корен</i>	<i>.....стр.69</i>
<i>Оперативна техника при аневризми на аортната дъга.....</i>	<i>стр.73</i>
<i>Оперативна техника при аневризми на низходящата аорта.....</i>	<i>стр.78</i>
<i>Резултати.....</i>	<i>стр.81</i>
Ендоваскуларно лечение	<i>.....стр.83</i>
<i>Техника за имплантация.....</i>	<i>стр.84</i>
<i>Ендоваскуларно лечение при торакални аортни аневризми</i>	<i>.....стр.85</i>
<i>Ендоваскуларно лечение остър аортен синдром.....</i>	<i>стр.86</i>
14-годишен опит при хирургичното лечение на аневризмите на гръдната аорта на Клиниката по Кардиохирургия – УМБАЛ „Св. Георги”	<i>.....стр.88</i>
Литература.....	<i>стр.95</i>

Използвани съкращения

АД – аортна дисекция
АА – аортна аневризма
ТАА – торако-абдоминална аневризма
ИМХ – интрамурален хематом (ИМН)
ПАУ – пенетриращ атеросклеротичен улкус (РАУ)
КТ – компютърна томография
ЯМР – ядрено-магнитен резонанс
ТАА – травматична аортна увреда
ТТЕ – трансторакална ехокардиография
ТЕЕ – трансезофагеална ехокардиография
ФЛ – фалшив лумен
ИЛ – истински лумен
ОАС – остър аортен синдром
ОКС – остър коронарен синдром
АРБ – ангиотензин-рецепторни блокери
ЦА – циркулаторен арест
ЕЕГ – електроенцефалография
ЯАД – ятрогенна аортна дисекция
ИЕ – инфекциозен ендокардит
ИБС – исхемична болест на сърцето
ЛДС, LDS – синдром на Loeys-Dietz
EDS – синдром на Ehlers–Danlos
РЦП – ретроградна церебрална перфузия
АЦП – антеградна церебрална перфузия
PTFE – Polytetrafluoroethylene (политетрафлуоретилен)
FET – Frozen Elephant Trunk
ЦСТ – цереброспинална течност
ЕКК – екстракорпорално кръвообръщение
тРНК – транспортна рибонуклеинова киселина
TEVAR - Thoracic Endovascular Aortic Repair (ендоваскуларна аортна корекция)
ARDS – Acute respiratory distress syndrome
MODS – Multiple organ dysfunction syndrome
IRAD - The International Registry of Acute Aortic Dissections

Въведение

Сърдечносъдовите заболявания са основна причина за преждевременна смърт в световен мащаб. Те са важен фактор за инвалидизация и водят до нарастване на разходите в здравеопазването. Данните, публикувани от Националния център по здравна информация към Министерство на здравеопазването, разкриват тревожна статистика за сърдечносъдовите заболявания в България:

- 66% от общата смъртност в България се дължи на исхемична болест на сърцето, в това число остър инфаркт на миокарда, хипертонична болест и мозъчно-съдови болести;
- Всяка година близо 6000 българи умират от остър инфаркт на миокарда;
- Значително по-висока е смъртността сред мъжете;

Статистиката сочи, че у нас на всеки трима починали, двама са жертва на сърдечно-съдови заболявания. В допълнение към исхемичната болест на сърцето и периферните артериопатии, аортните заболявания са част от широкия спектър на артериалните болести: аортни аневризми, остър аортен синдром (аортна дисекация, интрамурален хематом, пенетриращ атеросклеротичен улкус, травматична аортна увреда, псевдоаневризма, аортна руптура), атеросклеротични и възпалителни заболявания, генетични болести (напр. синдром на *Marfan*), както и вродени аномалии (напр. коарктация на аортата). Понякога болестите на торакалната аорта се диагностицират след дълъг период на субклинично развитие или могат да имат остра клинична картина. Острият аортен синдром е често първата проява и се нуждае от бърза диагностика и вземане на решение за повлияване на изключително лошата прогноза. Проектът *Global Burden Disease*, който събира и анализира данните от над 1800 изследователи в повече от 120 държави, показва наскоро, че общата глобална смъртност от аортни аневризми и аортни дисекации е нараснала от 2,49 на 100 000 до 2,78 на 100 000 души население между 1990 и 2010 г.^{S-4,S-5} През последните 10 години диагностичните методи за изобразяване на аортата се подобриха значително, особено след развитието на многосрезовата компютърна томография и ядрено-магнитния резонанс. Разработват се нови ендоваскуларни методи за лечение, а резултатите при хирургичните подходи са значително подобрили. Успехите при терапията на подобен тип заболявания са резултат от тясна колаборация между лекари от много различни области на медицината: кардиология, рентгенология, сърдечна и съдова хирургия, анестезиология и генетика.

Анатомия и физиология на аортата

Аортата е главният артериален съд на големия кръг на кръвообръщението. Нейните разклонения достигат до всички части на човешкото тяло и доставят окислена и богата на хранителни вещества кръв до органите. Започва от лявата сърдечна камера, върви възходящо нагоре и напред, извива дъгообразно над корена на левия бял дроб, като върви наляво и назад. На нивото на IV лумбален прешлен аортата се раздвоява (*bifurcatio aortae*) на двете общи илиачни артерии. Различават се две части на аортата – гръдна част (*pars thoracica*) и коремна част (*pars abdominalis*). Гръдната аорта се разделя на 3 части: възходяща аорта (*aorta ascendens*), аортна дъга (*arcus aortae*), низходяща аорта (*aorta descendens*).²

Възходяща аорта

Започва с разширение – *bulbus aortae*, което се причинява от три издувания *sinus aortae* (*Valsalvae*), които съответстват на трите платна на аортната клапа. От тази част на аортата започват началото си двете коронарни артерии (*a. coronaria dextra* и *a. coronaria sinistra*). Възходящата аорта е дълга около 5-6 cm и по цялото протежение заедно със ствола на белодробната артерия е покрита от перикарда. Върху нея става преходът на париеталния лист във висцерален – *porta arteriosa*. Тя върви нагоре, надясно и напред и достига нивото на залавяне на II ребрен хрущял за гръдната кост (*sternum*), където прехождат в аортната дъга. Възходящата аорта се разполага между белодробния ствол отляво и горната куха вена отдясно, зад нея се намират десният главен бронх, дясната белодробна артерия и десните горна и долна белодробни вени. Напред *aorta ascendens* отстои на около 1 cm от задната повърхност на гръдната кост, като в това пространство се разполагат част от перикарда, дясната плевра, предният ръб на десния бял дроб и остатъкът от тимусната жлеза.

Аортна дъга

Започва зад II ребрен хрущял отдясно, насочва се дъгообразно назад и наляво и завършва вляво от тялото на IV гръден прешлен, където продължава като низходяща аорта. Така тя се разполага в горното средостение (*mediastinum superior*). Дължината ѝ е около 5-6 cm. Предната ѝ повърхност е покрита от дясната плевра, остатък от тимуса и на сравнително голямо протежение от лявата плевра. Задната ѝ повърхност влиза в контакт с трахеята непосредствено над нейната бифуркация, а също така и с хранопровода. В близост с горната повърхност на аортната дъга преминава лявата *v. brachiocephalica* (*anonyma*), а при долната ѝ повърхност е бифуркацията на *truncus pulmonalis*, *plexus cardiacus superficialis* и *n. laryngeus recurrens*, който заобикаля отпред, отдолу и отзад *arcus aortae* и се възвръща в краниална посока. На мястото на прехода на аортната дъга в низходящата аорта се забелязва стеснение – *isthmus aortae*. От дъгата на аортата се отделят три клона отдясно наляво – *truncus brachiocephalicus*, *a. carotis communis sinistra*, *a. subclavia sinistra*. Мишичноглавният ствол (*truncus brachiocephalicus*) е първият най-десен, най-широк и най-къс клон на аортната дъга. Дължината му е около 3 cm, а ширината на лумена 12-15 mm. Насочва се косо нагоре и надясно и достига до нивото на дясната гръдноключична става, където се разделя на двата си крайни клона: *a. carotis communis dextra* и *a. subclavia dextra*. Пред ствола се разполагат мускули (*m. sternohyoideus*, *m. sternothyroideus*), мастни остатъци от тимуса, *v. brachiocephalica sinistra*, *a. thyroidea inferior dextra* и долните сърдечни клонове на *n. vagus*. Зад ствола се намира трахеята, вдясно е *v. brachiocephalica dextra*, десният *n. vagus* и дясната медиастинална плевра. Отляво са левите *a. carotis communis* и *a. thyroidea inferior*, както и остатъци от тимуса. *Truncus brachiocephalicus* освен крайните си два клона понякога дава и нечифтната *a. thyroidea ima*, както и клончета към бронхите и тимуса. Общата сънна артерия – *a. carotis communis*, вдясно се отделя от *truncus brachiocephalicus*, а вляво – от най-изпъкналата част на аортната дъга. Поради

това началните участъци на двете артерии, разположени в областта на гръдната кухина, са асиметрични. Във възходяща посока тази асиметрия постепенно се изглажда. Пред *a. carotis communis sinistra* са разположени левите *m. sternohyoideus*, *m. sternothyroideus*, *v. brachiocephalica* и остатъци от тимуса, зад нея се намира трахеята, хранопроводът и *ductus thoracicus*, медиално е *truncus brachiocephalicus*, а латерално – *n. vagus*, *cupula pleurae* с белодробния връх. Дясната *a. subclavia* започва от *truncus brachiocephalicus*, а лявата – директно от *arcus aortae*. Поради това в началото двете артерии не са симетрични и дясната е с около 3 cm по-къса от лявата. Първоначално *a. subclavia* върви в основата на *trigonum scalenovertebrale*, който представлява триъгълна топографска област в корена на шията, заградена медиално от превертебралната мускулатура, от латерално от *mm. scaleni* и отдолу от *cupula pleurae*, която се явява основа на триъгълника. *A. subclavia* следва извивката на плевралния купол и образува изпъкнала нагоре дъга. Артерията стига до медиалния ръб на *m. scalenus anterior* и навлиза в пространството, затворено между него и *m. scalenus medius*. Това пространство се нарича *spatium interscalenum* и е тясно и издължено с триъгълна форма и основа, насочена надолу върху I ребро. След излизане от пространството *a. subclavia* има кратък ход, след което минава под ключицата (*m. subclavius*) и навлиза в подмишничната ямка (*fossa axillaris*), като се продължава като *a. axillaris*. Съобразно с хода на артерията тя се разделя на три части: предискаленусова част, когато се намира в *trigonum scalenovertebrale*, междускаленусова част, когато преминава в *spatium interscalenum*, следскаленусова част, след излизане от междускаленусовото пространство. Предискаленусовата част на двете артерии не са симетрични поради това, че произхождат от различни източници. Дясната артерия е по-къса и пред нея се разполагат отпред назад *platysma*, *lamina superficialis* на *fascia cervicalis*, *m. sternocleidomastoideus*, *lamina pretrachealis* на *fascia cervicalis*. *N. phrenicus* и *n. vagus* кръстосват отпред артерията като блуждаещият нерв отделя клона *n. laryngeus recurrens dexter*, който се огъва около артерията отпред, отдолу и отзад и се връща нагоре по шията. От третия към втория шиен възел на *truncus sympathicus* се отделят влакна, които обхващат *a. subclavia* и образуват *ansa subclavia*. Това са влакна за инервиране на мускула, отговорен за разширяването на зеницата – *m. dilatator papillae*. Медиално от *a. subclavia dextra* е дясната *a. carotis communis*, а зад нея е симпатиковият ствол и *n. laryngeus recurrens*. Латерално се допира до медиастиналната плевра. Лявата подключична артерия се разполага по-ниско в гръдната кухина и се отправя нагоре почти вертикално, след което се огъва странично и върви хоризонтално. От латералната ѝ страна е *v. brachiocephalica sinistra*, зад нея е хранопроводът, *ductus thoracicus*, и симпатиковият ствол. *N. vagus* и *n. phrenicus* вървят почти успоредно встрани от нея. Налице е и *ansa subclavia*.

Низходяща аорта

Започва от нивото на IV гръден прешлен отляво, върви успоредно на гръбначния стълб и при XII гръден прешлен преминава през *hiatus aorticus* на диафрагмата и се продължава в коремната аорта. Тя е извита с изпъкналост назад съответно на кифозата на гръбначния стълб. В началото върви от лявата му страна, като надолу постепенно се измества надясно и застава пред него в срединната равнина. Тук пред аортата се разполага хранопроводът, а зад нея е гръбначният стълб, *ductus thoracicus* и *v. azygos*. Непосредствено преди преминаването си през отвора на диафрагмата аортата се прекръстосва отпред от хранопровода, който отива наляво и застава от лявата ѝ страна. По целия си ход в гръдната кухина аортата се намира в задния медиастинум (*mediastinum posterior*). Клоновете ѝ се делят на париетални, които кръвоснабдяват гръдната и отчасти коремната стена, и висцерални, които се отправят към органите на гръдната кухина. (фирурал^{H-9})

Париетални клонове:

1. *Aa. interscostales posteriores* – задни междуребрени артерии. Те са 10 чифта, разположени в III до XI междуребрите и под XII ребро. Те излизат от аортата на нивото на съответните междуребрива. Десните артерии са по-дълги от левите. За да достигнат десните междуребрива, те прекосяват предната повърхност на гръбначния стълб. Достигайки междуребривите пространства, те продължават своя ход по *sulcus costae* на съответното по-горно ребро. До ъглите на ребрата са покрити само от пристенната плевра, а по-нататък те вървят между вътрешните и външните междуребрени мускули. Напред те се срещат и анастомозират с *rami interscostales anteriores*, идващи от *a. thoracica interna (a. mammaria)*. Долните три-четири междуребрени артерии напускат предния край на междуребривите пространства и продължават своя ход между широките мускули на корема – те анастомозират с разклонения на *aa. epigastricae (sup. et inf.)*

2. *Aa. phrenici superiores* – обикновено са 2 на брой. Насочват се към горната повърхност на диафрагмата, където се разклоняват и анастомозират с разклонения на другите диафрагмални артерии – *a. pericardiacophrenica* и *a. musculophrenica* (клонове на *a. mammaria*).

Висцерални клонове:

1. *Rami bronchiales* – 2-3 на брой, излизат от предната стена на аортата, навлизат в белодробния хилус, разклоняват се заедно с бронхите и кръвоснабдяват тяхната стена.

2. *Rami esophagei* – на брой 3-6, отделят се на различна височина и достигат съответната част на хранопровода, където дават възходящи и низходящи клонове, от които се отделят разклонения за неговата стена. 3. *Rami pericardiaci* – различни на брой тънки клончета, които достигат задната стена на перикарда.

4. *Rami mediastinales* – множество малки клончета, които кръвоснабдяват лимфните възли съединителната тъкан в задния медиастинум.

Коремна аорта (*aorta abdominalis*)

Коремната част на аортата започва от нивото на XII гръден прешлен и завършва на нивото на IV лумбален прешлен, където се разделя на две общи илиачни артерии: *a. iliaca communis dextra et sinistra*. Тя се разполага в ретроперитонеалното пространство на коремната кухина, като върви по предната повърхност на телата на поясните прешлени непосредствено вляво от срединната равнина. От дясната ѝ страна успоредно на нея е *v. cava inferior*. Отпред върху аортата последователно отгоре надолу залягат задстомашната жлеза, париеталния лист на перитонеума и се пресича косо от *radix mesenterii*. Коремната аорта отделя париетални и висцерални клонове, които са чифтни и нечифтни.

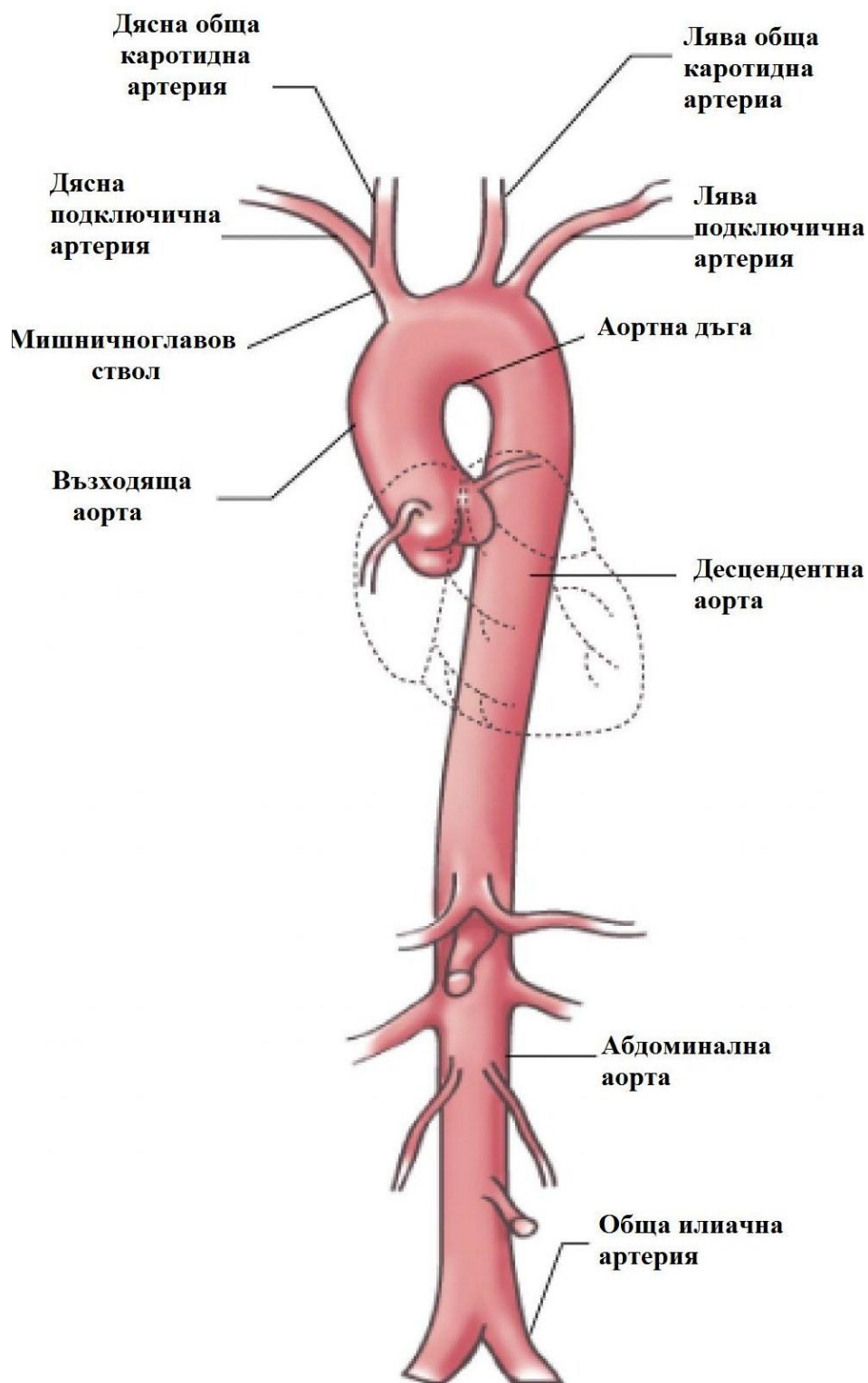
Париетални клонове:

1. *A. phrenica inferior* – чифтна артерия, която се отделя от предната страна на аортата непосредствено под предно-горния ръб на *hiatus aorticus*. Тя се насочва латерално: дясната минава зад долната куха вена, а лявата – зад долния край на хранопровода. Артерията отделя клонче за предната и задната част на диафрагмата. От началната ѝ част се отделя тънко клонче за надбъбречната жлеза – *a. suprarenalis superior*.

2. *Aa. lumbales* – 4 чифтни артерии, които съответстват на междуребривите артерии. Те се отделят на нивото на телата на I до IV поясен прешлен и се насочват напречно встрани, покрити от мускулите, започващи от прешленните тела. По латерално те преминават по задната повърхност на *m. quadratus lumborum*, след което навлизат между вътрешния кос и напречния коремен мускул и с предните си краища достигат правия коремен мускул, където анастомозират с *aa. epigastricae (superior et inferior)*.

Висцерални клонове:

1. *Truncus celiacus* – чревният ствол представлява къс дебел артериален ствол, който се отделя от предната страна на коремната аорта на нивото на XII гръден прешлен. На 1-2 cm от своето начало стволът на артерията се разделя на три клона: *a. gastrica sinistra*, *a. hepatica communis* и *a. lienalis*
2. *A. mesenterica superior* – горна мезентериална артерия. Тя представлява голям артериален съд, който започва от предната страна на коремната аорта, на 1-2 cm под *truncus celiacus*. Тази артерия се спуска надолу и напред, като преминава зад панкреаса, през *incisura pancreatis*, над долната част на дуоденума и достига до корена на мезентериума – *radix mesenterii*. По-нататък тя върви между двата листа на мезентериума надолу и надясно към дясната хълбочна ямка.
3. *A. mesenterica inferior* – долна мезентериална артерия. Започва от предната повърхност на коремната аорта, на нивото на долния край на II поясен прешлен и се отправя надолу и наляво, вървейки зад перитонеума на задната коремна стена.
4. *A. suprarenalis media* – чифтна артерия със сравнително малък калибър. Тя се отделя непосредствено под нивото на *a. mesenterica superior*, насочва се латерално, прекосява отпред крачетата на поясната част на диафрагмата и достига надбъбречната жлеза.
5. *A. renalis* – бъбречната артерия е чифтна артерия, която се отделя от коремната аорта под прав ъгъл на нивото на II поясен прешлен и се насочва към хилуса на бъбрека. Дясната бъбречна артерия е по-дълга от лявата. Двете артерии залягат към задната коремна стена, като дясната преминава зад ствола на долната куха вена, главата на панкреаса и низходящата част на дуоденума, а лявата – зад панкреаса.
6. *A. testicularis* – чифтна, тънка и дълга артерия, която започва от коремната аорта малко под началото на бъбречната артерия. Тя върви надолу и слабо латерално, като дясната прекосява предната повърхност на долната куха вена. По-надолу двете артерии са симетрични. При жените на *a. testicularis* съответства *a. ovarica*. По задната коремна стена тя има същия ход и същите отношения. Тя обаче навлиза в малкия таз, върви във вътрешността на *ligamentum suspensorium ovarii* и достига яйчника.³



Фигура1: Анатомия на аортата

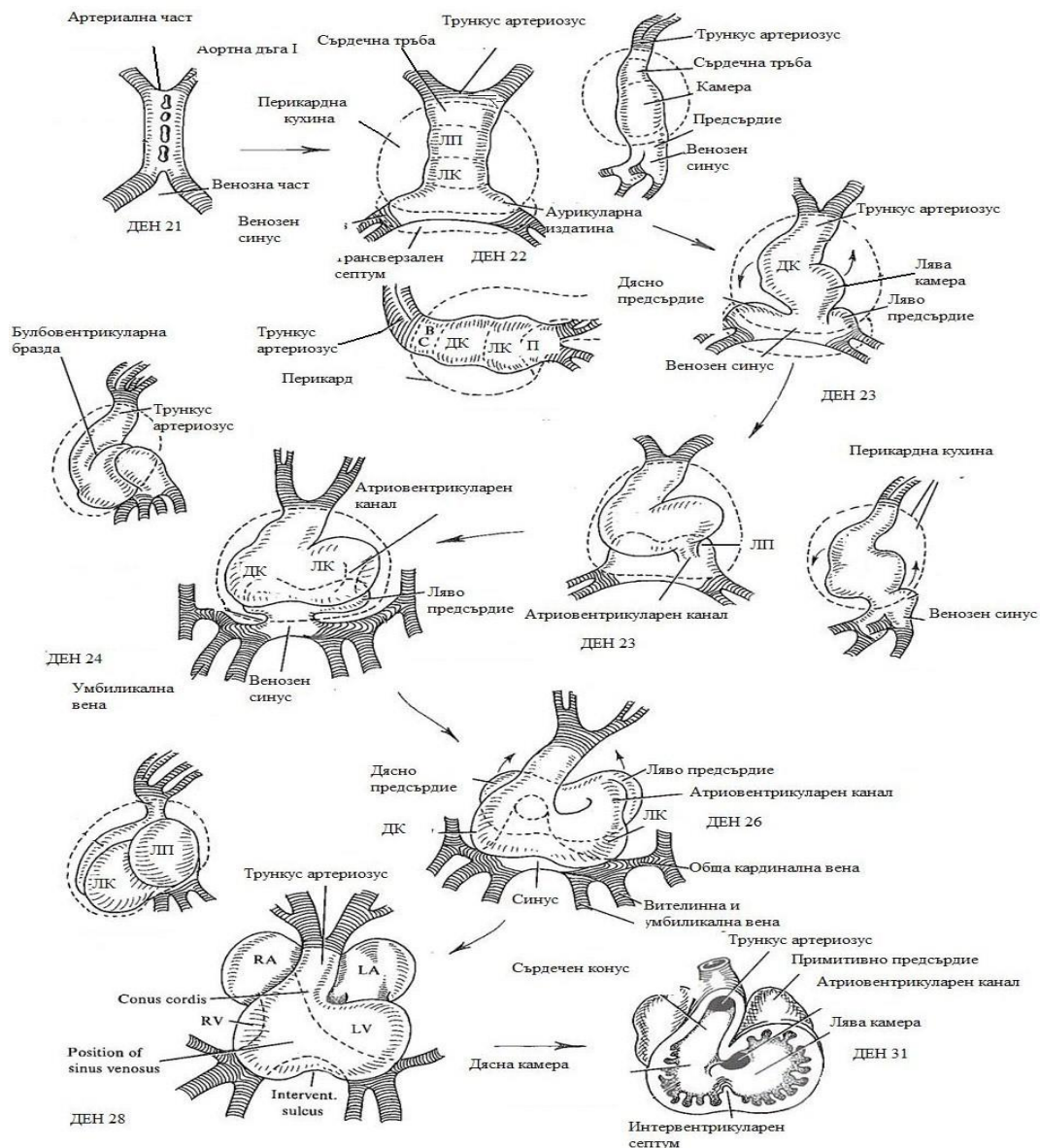
Устройство на артериалната стена

Структурата на стената на артериите е в зависимост от хемодинамиката в тях и калибъра им. При систола на камерите в аортата и белодробния ствол се изхвърля под налягане определено количество кръв, което разтяга стените им. Следва диастола на сърцето, а разтегнатите участъци на тези съдове се свиват и изтласкват кръвта в дистална посока. В подобно състояние изпадат последователно следващите артериални съдове, по които се разпространява кръвната вълна. Следователно в стените на тези

начални големи артериални съдове се намира в голямо количество еластична тъкан, която позволява разтягането им, а след това и пасивното им свиване, при което се изтласква кръвта и се осигурява плавното и непрекъснатото ѝ придвижване, а не на тласъци. С отдалечаване от сърцето калибърът на артериалните съдове намалява, кръвното налягане се понижава, а амплитудата на кръвната вълна става все по-малка. Това се отразява върху структурата на съдовата стена – тя става по-тънка, количеството на еластичните влакна намалява, а се увеличава гладката мускулатура. В зависимост от това се различават три вида артерии: от еластичен тип, от мускулен тип и от смесен тип. Аортата е артерия от еластичен тип. Стената ѝ съдържа много еластични влакна и малко гладка мускулатура. Това устройство способства за провеждането на кръвта към малокалибрени артерии, поради което се нарича артерия от проводен тип. *Tunica intima* е много дебела. Ендотелът е изграден от различни по форма и големина клетки. *Stratum subendotheliale* е добре развит и се състои от хлабава съединителна тъкан. *Membrana elastica interna* представлява гъсто сплетение от надлъжни еластични влакна. *Tunica media* е изградена от циркулярно подредени фенестрирани еластични мембрани – *membranae elasticae fenestratae*, които са свързани помежду си и образуват своеобразен скелет на стената. В аортата на човек мембраните са 40-50 на брой. Освен за разтягане еластичните мембрани не позволяват колабиране на артериалната стена, затова при срязване артериите са с отворен лумен и силно кръвотечение. В пространствата между еластичните мембрани се намират гладкомускулни влакна, чийто краища се разклоняват и преминават през мембраните, за да контактуват със съседно разположените. Освен мускулни тук се разполагат още колагенови и ретикуларни влакна. *Tunica adventitia* е слой от съединителна тъкан с голямо количество дебели колагенови и еластични влакна, ориентирани предимно надлъжно. Тук са разположени съдове – *vasa vasorum*, и нерви – *nervi vasorum*, за съдовата стена. Благодарение на еластичността си аортата играе ролята на „втора помпа” (въздушна камера) по време на диастола, което има много важно значение не само за коронарната перфузия. В аортата кръвта се движи със скорост от 120cm/s по време на систола и 40cm/s по време на диастола. Средната скорост е около 50cm/s. Съществува обратна пропорционална зависимост между скоростта и сумата от напречните сечения на кръвоносните съдове, през които тя протича. Ето защо в капилярите кръвта се движи със скорост 0.5mm/s, т.е. 1000 пъти по-бавно, отколкото е в аортата. В началната част на аортата има разположени химиорецептори – аортни телца (*glomera aortica*). Те играят ролята на възприемащи апарати, които реагират на промени в химичния състав на кръвта (pO_2 , pCO_2 , pH). Някои автори ги означават като хеморецептори. Химиорецепторите са свързани както с регулацията на дишането, така и с регулацията на кръвното налягане. Тези рецепторни формации са свързани с аферентни нервни влакна, които принадлежат към аортния нерв и са изключително богато кръвоснабдени. При нормално газово съдържание на кръвта химиорецепторите имат незначителна тонична активност. Тя нараства предимно при спадане на кислородното напрежение и на средното артериално налягане, а отчасти и при покачване на pO_2 . Импулсите се насочват към медуларните пресорни центрове и посредством симпатикуса причиняват генерализирана сърдечно-съдова активност.³

Ембриология на аортата, вариации и вродени заболявания

Ембрионалното развитие на сърцето започва от 19-ия ембрионален ден, когато от подковообразната кардиогенна зона на спланхоплевралната мезодерма се развиват ендокардиалните тръбички.^{S-10} В края на 3-та седмица поради главовото и латерално огъване на ембриона двете тръбички се доближават плътно в гръдната област и се сливат в една тръба. Сливането е благоприятствано от съпътстващата процеса апоптоза. От дорзалния мезенхим от двете страни на нотохордата се развива първична чифтна дорзална аорта, която се свързва с ендокардиалните тръбички преди огъването на ембриона. Краниокаудалното и латералното нагъване на ембриона в края на 3-та седмица води до вентромедиално изместване на ендокардните тръбички и постепенното им сливане в една примитивна сърдечна тръба (фигура 2^{P-1}). Всяка примитивна аорта се състои от вентрален и дорзален сегмент, които продължават в аортната дъга. Двете вентрални аорти се сливат, за да образуват аортния сак, а дорзалните аорти образуват низходящата аорта. Шест двойки аортни дъги, така наречените хрилни дъги, се развиват между вентралната и дорзална аорта. В допълнение, дорзалната аорта дава няколко интерсегментни артерии. Съдовете, водещи началото си от всяка дъга са както следва: първата двойка допринася за образуването на максиларните и външни каротидни артерии; втората двойка допринася за образуването на *aa. stapediae*, третата аортната дъга дава началото на вътрешната каротидна артерия и следователно се нарича каротидна дъга; проксималните сегменти от третата двойка формират общите каротидни артерии, а дисталните сегменти, заедно със сегменти на дорзалната аорта, образуват вътрешните каротидни артерии; лявата дъга на четвъртата двойка образува сегмент на аортната дъга между лявата обща каротидна артерия и *aa. subclaviae*, дясната четвърта дъга образува проксималната част на *a. subclavia dextra*. Нейната дистална част се формира от дясната дорзална аорта и дясната седма интерсегментна артерия; от петата двойка се образуват рудиментарни съдове, които рано закърняват; лявата дъга на шестата двойка допринася за формирането на белодробния ствол, лявата белодробна артерия и *ductus arteriosus*; който облитерира от няколко часа до няколко дни след раждането, а дясната шеста дъга участва във формирането на дясната белодробна артерия.^{K-1} С каудалната миграция на сърцето през втория фетален месец седмите интерсегментни артерии се уголемяват и мигрират, за да образуват дисталните части на подключичните артерии. Лявата *a. subclavia* се получава изцяло от лявата седма интерсегментна артерия, докато части на дясната се получават от дясната четвърта дъга и дясната дорзална аорта. При регресията на корена на дясната дорзална аорта (между дясната подключична артерия и низходящата аорта) и *ductus arteriosus* става образуването на аортната дъга. Класическа аортна дъга и низходящата гръдна аорта се открива при около 70% от индивидите. Грите основни клона на аортната дъга са *truncus brachiocephalicus* (който се разделя на *a. subclavia dextra* и *a. carotis communis dextra*), *a. carotis communis sinistra* и *a. subclavia sinistra*. При неправилно развитие на аортата се получават различни малформации.



Фигура 2: Ембрионално развитие на сърцето

1. Хипоплазия на аортата

Може да се дължи на ембрионални нарушения, хромозомни и генетични аномалии, сифилис на аортата, синдром на *Marfan*, синдром на *Williams*, синдром на хипопластичната лява камера (*Hypoplastic Left Heart Syndrome*) и други. Синдромът на *Williams* е хромозомно заболяване, описано за пръв път през 1961 г. и носи името на своя откривател. Честотата му е от 1:7500 до 1:20 000 новородени. Симптоматиката на заболяването включва сърдечно-съдови аномалии (суправалвуларна аортна стеноза, хипоплазия на аортата), специфични малформации на лицето (плътни устни и широка уста, звездовидна окраска на ириса, издължен филтрум, периорбитален оток, тесни клепачни цепки, малка брадичка, малки и широко разположени зъби един от друг), лека до тежка умствена изостаналост, късно проговаряне (около 3 годишна възраст) с говорни нарушения, намалена способност за запаметяване, затруднено хранене, хипотиреоидизъм, ингвинална херния и други.¹⁻⁴

2. Коарктация на аортата

Представява 5-7% от всички вродени малформации на сърцето и големите съдове. Традиционно се разделя на преддуктална и постдуктална форма. Много от пациентите с преддуктални лезии не проявяват симптоми до зряла възраст. Само тези с най-тежка обструкция или с комбинирани сърдечни малформации проявяват симптоми в периода на новороденото.^{J-4} Останалите случаи се откриват случайно при рутинни прегледи – сърдечни шумове или артериална хипертензия. Забавен или липсващ феморален пулс и разлика между систоличното налягане, измерено на ръката и крака повече от 20 mm Hg насочва към диагнозата коарктация на аортата. Като цяло възрастовата изява на първите симптоми зависи повече от тежестта, отколкото от мястото на обструкция. Коарктацията на аортата може да бъде подразделена на изолирана форма, коарктация с дефект на междукамерната преграда и коарктация със сложни сърдечни аномалии.^{B-2}

3. Прекъсната аортна дъга

Състояние, при което има пълно анатомично прекъсване на два от сегментите на аортната дъга. Представява около 4% от всички вродени сърдечни малформации. При някои от случаите двата сегмента са свързани с фиброзна нишка. Според класификацията на *Celoria* и *Pattson* се различават 3 типа на заболяването: Тип А (40%) – прекъсването е дистално от *a. subclavia sinistra*; Тип В (55%) – прекъсването е между *a. subclavia sinistra* и *a. carotis communis sinistra*; Тип С (5%) – прекъсването е между *a. carotis communis sinistra* и *truncus brachiocephalicus*.^{C-5} Развива се тежка застойна сърдечна недостатъчност, вследствие на обемно натоварване от ляво-десния шънт и повишено следнатоварване след затварянето на *ductus arteriosus*. Развива се тежка ацидоза и анурия. 75% от неоперирани умират до края на първия месец.

4. Проходим *Ductus arteriosus*

По време на интраутробното развитие, *ductus arteriosus Botalli* осъществява комуникация между десцендентната аорта и белодробната артерия. Дуктусът обикновено се затваря в рамките на първите 2 дни след раждането. След този период проходимостта му обикновено е постоянна, като се среща два до три пъти по-често при момичета в сравнение с момчетата. Повечето случаи са изолирани дефекти. Типично се съпътстват от лявокамерна хипертрофия и дилатация на белодробната артерия. Проходимият артериален канал може да бъде асоцииран и с коарктация на аортата, транспозиция на големите съдове, както и междукамерен дефект.^{C-2}

5. Общ *truncus brachiocephalicus*

Общ *truncus brachiocephalicus* представлява аномалия, при която и двете общи каротидни артерии и дясната подключична артерия възникнат от един общ съд от аортната дъга. Този общ ствол се открива при около 10 до 22% от лицата по литературни данни и възлиза на повече от две трети от всички аномалии на супрааркусните съдове.^{A-7,L-2}

6. Аберантна дясна подключична артерия

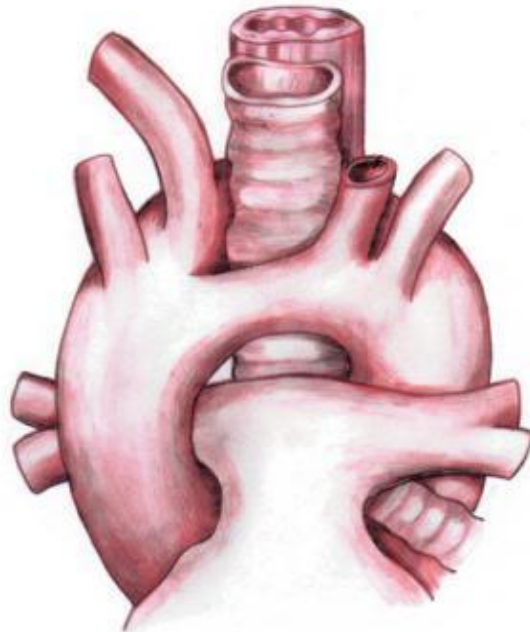
Дясната *a. subclavia* е последен клон на аортната дъга при около 1% от населението.^{R-4} Тя завива вдясно зад хранопровода в около 80% от случаите, между хранопровода и трахеята - в 15%, и пред трахеята или главен бронх - в 5%. Ретроезофагеалният ход може да бъде причина за т.нар. "*dysphagia lusoria*".^{B-5,E-1}

7. Дуктусен дивертикул

Аортният истмус при възрастни показва известни вариации. Конфигурацията му може да бъде вдлъбната, леко изпъкнала или да има дискретно издуване. Последната находка представлява дуктусен дивертикул, открива се при около 9% от индивидите. По време на образни диагностични изследвания дуктусният дивертикул може да наподобява травматична псевдоаневризма на аортния истмус.^{G-7}

8. Двойна аортна дъга

При тази аномалия асцендентната аорта има нормално начало. След напускането на перикарда, обаче, тя се разделя на лява и дясна аортна дъга. Лявата аортна дъга преминава пред трахеята и продължава като десцендентна аорта, подобно на нормалната аортна дъга.(фигура 3^{V-1}) Към лявата арка се свързва и артериалният дуктус\лигамент. Дясната аортна арка преминава зад трахеята и езофага и се влива в лявата аортна арка. По този начин се затваря артериален пръстен (ринг). От дясната аортна дъга водят началото си *a. carotis communis dextra* и *a. subclavia dextra*, докато лявата аортна дъга дава началото на левите съдове. Понякога лявата арка е стеснена по цялото си протежение или само в дисталната си част, след отделянето на *a.subclavia*. При част от случаите дисталната част от лявата дъга може да бъде фактически облитерирала и да се свързва с дивертикул на десцендентната аорта (дясна аортна дъга тип I).⁵



Фигура 3: Двойна аортна дъга

Остър аортен синдром

Острият аортен синдром се дефинира като спешно състояние със сходни клинични характеристики, засягащи аортата. Съществува общ механизъм на различните проявления на острия аортен синдром. Представя се като гръдна „аортна” болка, предизвикана от аортна дисекация, интрамурален хематом, пенетриращ атеросклеротичен улкус, травматична аортна увреда или руптура на аневризма. Възниква след разкъсване или разязвяване на стената на аортата, което води до навлизане на кръв от лумена в съдовата стена или руптура на *vasa vasorum* и формиране на хематом в стената. През 1760 година д-р *Nicholls*, лекар на крал Джордж II, пръв установява остра дисекация на аортата при аутопсия.

Дисекация на аортата

Исторически данни

Sennertus прави първото описание на дисекационния процес, но най-ранните подробни описания на клиничното състояние се появяват през XVII и XVIII век, когато *Maunoir* за първи път използва термина аортна "дисекация".^{S-12, M-2} *Laennec* определя склонността на хронично дисецираната аорта да стане аневризмално разширена.^{L-1} До началото на XX век дисекацията на аортата е била диагноза, поставяна изключително *post mortem*, но през 1935 г. *Gurin* извършва първата хирургична интервенция – аортна фенестрация при пациент с малперфузионен синдром.^{G-10} През 1949 г. *Abbott* и *Paulin* дават нова насока в хирургичното лечение за предотвратяване на аортна руптура чрез опаковане на аортата с целофан.^{A-2} С усъвършенстване на екстракорпоралната циркулация, *De Bakey* и *Cooley* завинаги променят естествената история на аортната дисекация чрез успешно извършване на радикална хирургична интервенция, използвайки техники, които не се различават съществено от съвременните процедури.^{D-5, C-14}

Определение

Острата дисекация на аортата е драматично протичащо заболяване и е водеща причина за смъртта при болни с аортна патология. Класическата дисекация на аортата е най-честа причина за остър аортен синдром (70%).^{L-3} Естественият ход на заболяването е катастрофален – 50% смъртност в първите две денонощия, което поставя пред клиницистите изисквания за бърза и точна диагноза и неотложно хирургично лечение. Острата аортна дисекация е с внезапно начало, при което кръвта напуска нормалния аортен лумен през дискретно входно отворстие на интимата и прогресивно разслоява вътрешния от външния лист на медията както в дистална, така и в проксимална посока, обхващайки различни сегменти от аортата, въвличайки различен брой от излизащите от нея съдове, оформяйки изключително разнообразна клинична картина и завършвайки фатално в повечето случаи без хирургично лечение. Острата аортна дисекация (<14 дни) се разграничава от подострата (15–90 дни) и хроничната аортна дисекация (>90 дни).

Епидемиология

В исторически план, сифилисът е бил основната причина за аортен синдром, но в съвременното факторите за възникване на това състояние са най-разнообразни. Най-често за аортна дисекация, интрамурален хематом и пенетриращ атеросклеротичен улкус се обвиняват артериалната хипертония и атеросклерозата (75% от болните са с анамнеза за хипертония). Други рискови фактори включват тютюнопушене, използването на забранени наркотични вещества (като кокаин или амфетамини), както и травматична контузия. При млади пациенти (<40 години), хипертонията и атеросклерозата са по-редки етиологични фактори, а по-чести са генетичните заболявания (синдром на

Marfan), бicuspidна аортна клапа или предходни оперативни интервенции на аортата.^{B-7,P-4} Честотата на заболяването е трудно да се определи, като повечето данни са получени от аутопсии. Популационни проучвания установяват около 6-10 аневризми на 100 000 пациенти, а данни за дисекации се откриват при 1-3% от извършените аутопсии. Дисекацията на аортата е три пъти по-често срещана при мъже, като 75% от случаите са във възрастовата група 40-70 години, с пик при 50-65 годишните. През първите 24-48 часа от настъпването на дисекацията на всеки час умират 1-2% от засегнатите пациенти.^{J-3,H-1,S-20} Най-честата причина за травматична аортна дисекация или руптура са пътно-транспортни произшествия. Проучване при аутопсии на жертви на пътни произшествия установява, че приблизително 20% от пациентите са имали разкъсана аорта, което подчертава значението на този механизъм.

Етиология и патогенеза

- Артериална хипертензия

Представява най-съществения и най-често срещания етиологичен фактор – около 70-75% от пациентите с дисекация на торакалната аорта имат анамнеза за дългогодишна, неконтролирана артериална хипертензия. Тя потенцира процесите на дегенерация като упражнява хроничен стрес върху съдовата стена и по този начин улеснява възникването на дисекация. Честотата на АД е по-висока при пациенти с т.нар. малигнена хипертония. Характерните изменения при артериална хипертензия като огнищно изчезване на мускулните клетки с образуване на лакуните на *Erdheim*, скъсяването на еластичните влакна, фиброзата на медията и образуването на периваскуларни ръбци около *vasa vasorum* водят до намаляване еластичността на аортната стена и нейното разслояване при хипертонична криза.^{A-4} Имайки предвид данните за по-високата честота на хипертоничната болест сред българското население, в сравнение с данните от Европа, може да се предположи и по-високата честота на АД у нас.

- Атеросклероза

Атеросклерозата е една от най-честите причини за възникване на аортните заболявания.^{M-3,L-4} Обикновено най-тежко изразена е в абдоминалната част на аорта и има тенденция да се разпространява към горните отдели на съда. Въвличането на проксималната аорта от атеросклеротичния процес е само при особени случаи – например болни със захарен диабет. При тях атеросклеротичните изменения са по-тежки по протежение на целия съд. Атеросклерозата може да ангажира сериозно проксималните сегменти на аортата при пациенти с хиперлиппротеинемия тип II и такива с сифилистичен мезоаортит. Аортната атеросклероза се изявява клинично и способства за развитието на аневризми, обстукция на съдовите отдели, разположени дистално от реналните артерии, емболизация от атероматозни плаки на периферни артериални съдове, пенетриращ атеросклеротичен улкус, който може да прерасне в класическа аортна дисекация.

- Тютюнопушене

Цигарения дим е един от основните фактори за развитие на сърдечно-съдови заболявания. Той тригерира механизми, които са в основата на исхемичната болест на сърцето, аортната дисекация, внезапната сърдечна смърт, като стимулира атерогенезата, ускорява коронарната тромбогенеза, индуцира съдов спазъм (системна

хипертензия), намалява кислородо-транспортния капацитет на кръвта. Тютюнопушенето води до акцелерирана атеросклероза чрез директно увреждане на съдовия ендотел, засилена пролиферация на гладкомускулни клетки в атеросклеротичната плака, намалява нивото на HDL – холестерола.

- Генетични рискови фактори (Вродени заболявания на съединителната тъкан)

Те се асоциират с висок риск от аортна дисекция. Обикновено са с автозомно-доминантен тип на унаследяване и са най-отчетливи при по-млади пациенти. АД и АА се откриват при приблизително 20% от хората с подлежащо генетично заболяване и промени в съединителната тъкан (синдром на *Marfan*, синдром на *Turner*, или синдром на *Ehlers-Danlos*, особено Тип IV) или патологична клетъчната сигнализация (синдром на *Loeys-Dietz*). Най-честите мутации са в двата гена за фибрилини (*FBN1*) или *TNF*-рецептор 2 гена (*TGFBR2*) при болни със синдром на *Marfan* и *Loeys-Dietz* съответно.^{A-6,N-4}

- Синдром на *Marfan*

Този синдром носи името на парижкия педиатър, който за първи път описва очните и скелетни аномалии през 1896 година. Публикациите на *Pyeritz* и *McKusick* представляват стандартизирано описание на диагностичните критерии на синдрома. Честотата на заболяването е 4-6/100 000, но т.нар. фрустна (атипична) форма вероятно е по-честа. Има автозомно-доминантен тип на унаследяване с изразена вариабилност в клиничните прояви. В 80-90% единият родител е болен, а при останалите случаи заболяването се получава чрез *de novo* мутация. Мутациите в тази насока са по-чести с напредване на възрастта на родителите. Честотата на изява на синдрома на *Marfan* е еднаква при двата пола. През 1990 година беше уточнено, че генните промени са локализирани в дългото рамо на 15-та хромозома и имунохистологичните изследвания доказаха наличието на нов дефектен или дефицитен съединителнотъканен протеин. Тъй като фибрилиният е елемент на еластичната тъкан и се намира в големи количества в засегнатите тъкани на болни със синдрома на *Marfan*, като аорта, поддържащ апарат на очната леща, периост, беше осъществено клониране и парциално отделяне на *FBN1*. Втори ген *FBN2*, локализиран в хромозома 5, е открит и клониран при болни с конгенитална контрактилна арахнодактилия. Вероятната връзка на хромозома 5 с конгениталната арахнодактилия и хромозома 15 – със синдрома на *Marfan*, е от изключителен интерес, поради това, че и двете състояния включват усложнения като аортна дисекция, анулоаортна ектазия и пролапс на митралната клапа. Предоминантни лезии при синдрома на *Marfan* са фузиформените дилатации и аневризми на асцендентната аорта (около 35%), аортни дисекции (около 38%) и митрална регургитация (32%). Основни хистологични промени, които се откриват при пациентите са кистичната медионекроза с дегенерация на еластичните елементи в съединителната тъкан. *Gsel* пръв прилага термина *medionekrosis*, а *Erdheim* дава гражданственост на по-популярния – *cystic medial necrosis*. Съвременните изследователи твърдят, че този термин е неправилен, защото не се наблюдава nekrosis на тъканите и т.нар. кистични полета от мукотична субстанция са вероятно резултат от дегенериралите еластични фибри или гладкомускулни клетки.^{M-10} Открива се кистична вакуолизация с нараснало количество колаген в *tunica media* и изобилие от патологично изменени мукополизахариди, без да има възпалителен отговор. Клинично синдромът се характеризира с промени в опорно-двигателния апарат, очите и сърдечно-съдовата система. Очните изяви включват луксация, сублуксация и ектопия на лещите (при 50-60% от пациентите), миопия, ретинопатия, синя склера. Скелетните аномалии се представят с висок ръст, издължено лице, арахнодактилия (диспропорционално дълги и

тънки крайници и пръсти, тесни длани), *pectus excavatum*, *pectus carinatum*, плоскостъпие, високостоящ свод на небцето, деформации на гръбначният стълб – сколиоза и торакална лордоза. Съотношението между горния и долния сегмент на крайниците е абнормно – над 0.85. Ставите могат да бъдат свръхподвижни. Сърдечно-съдовите прояви включват прогресивно разширение на асцендентната аорта с потенциален риск от аортна дисекация и внезапна смърт, митрална клапа инсуфициенция. Анулоаортната ектазия е характерна при болните със синдрома на *Marfan*. Клиничната картина е характерна и диагнозата обикновено не е трудна за поставяне. Някои случаи, обаче, се диагностицират в юношеската възраст, а дори и по-късно.

- Синдром на *Ehlers – Danlos*

Синдромът на *Ehlers-Danlos* тип IV е рядко автозомно доминантно съединително-тъканно нарушение, причинено от мутации в *COL3A1* ген съдържащ код за проколаген тип III. Диагнозата се основава на клинични признаци, неинвазивно изобразяване и идентифициране на мутация в ген *COL3A1*. Клиничните особености на синдрома са тънка прозрачна кожа, разпространени насинявания, характерно изражение на лицето (забележимо тесен и тънък нос, тънки устни, стърчащи уши, хлътнали бузи и опъната кожа на лицето) и преждевременно стареене на кожата. Пациентите имат значително скъсена продължителност на живота (50% смъртност до 48-годишна възраст), поради спонтанна руптура на висцерални органи (дебело черво, матка) и кръвоносни съдове, той засяга цялата съдова система и сърцето. Съобщава се за вретеновидни аневризми. Съдовите усложнения показват тенденция да засягат артерии с голям и среден калибър. Болестта често обхваща торакалната и абдоминалната аорта, бъбречните, мезентериалните, илиачните и феморалните артерии, както и вертебралните и каротидните артерии (екстра- и интракраниални). Артериите могат да дисекират без предшестваща дилатация и по тази причина са непредвидими. По тази причина е необходимо тези пациенти да бъдат проследявани внимателно в кратки интервали от време. Неинвазивното изобразяване е предпочитаният подход за оценка на съдовите изменения; а оперативни интервенции се предприема само при потенциално фатални усложнения, тъй като наличието на хеморагична диатеза и трудното зарастване на раните носят допълнителен хирургичен риск. Необходимо е продължително следоперативно наблюдение. Няма данни за определяне на прагов диаметър за интервенция в случаите на торакоабдоминални аневризми, а решението трябва да се вземе на базата на индивидуално интердисциплинарно обсъждане.^{E-7}

- Синдром на *Loeys-Dietz*

Описан за първи път през 2005 година, синдромът на *Loeys-Dietz* е автозомно доминантен аорто-аневризмален синдром, проявяващ се с триада, включваща тортуозни артерии и аневризми по цялото артериално русло, хипертелоризъм и *uvula bifida*, както и признаци характерни за синдрома на *Marfan*.^{L-9} В някои от формите си синдромът показва силно припокриване със синдрома на *Ehlers-Danlos*. Синдромът на *Loeys-Dietz* е свързан с мутации на някой от гените, кодиращи тип I или тип II рецепторите за *TGF-beta* (*TGFBR1* или *TGFBR2*). Тъй като артериалната тортуозност е описана като неколичествена характеристика, *Morris и кол.* предлагат да се използва индекс на артериална тортуозност, който се изчислява върху триизмерна ангиограма получена с контрастен ядрено-магнитен резонанс на торакса и е доказано възпроизводим маркер за неблагоприятен клиничен съдов изход не само при *Loeys-Dietz* синдром, но и при други съединително-тъканни нарушения, при които по-рядко се наблюдава артериална тортуозност (по-специално синдром на *Marfan* и *Ehlers –*

Danlos).^{M-18} Особено тежка клинична картина се наблюдава при деца с изразени краниофациални белези (цепка на небцето, краниосиностоза, ретрогнатия, дивергентен страбизъм и проптоза), свързани с по-тежка аортна болест. Наблюденията, както при деца, така и при възрастни, за широко разпространена и агресивно протичаща артериопатия доведе до препоръки за ранна оперативна намеса върху асцендентната аорта при диаметър ≥ 42 mm. Трябва да се отбележи, че мутации на ген *TGFBR2* се установяват и при пациенти с фенотип на *Marfan*, при които липсват характерните краниофациални особености или широко разпространената и агресивна артериопатия характерна за *Loeys-Dietz* синдрома.^{S-18}

- Анулоаортна ектазия

Терминът анулоаортна ектазия е използван за първи път през 1961 година от *Ellis* и сътр., за да се опише дилатацията на проксималния сегмент на асцендентната аорта и аортния пръстен. Честотата на проява на тази патология е около 5-10% от болните, които подлежат на аортно клапно протезиране по повод на чиста аортна регургитация. Касае се за дегенеративни промени в аортната стена, обичайно свързани с кистична медионекроза. Някои автори смятат, че основната причина се крие в аномалии в колагенното разположение, а други считат, че е по-вероятно да се касае за аномалии в еластина. Внимателни изследвания при пациенти с анулоаортна ектазия показват, че 1/3 до 1/2 от тях имат белези на синдрома на *Marfan* (фрустна форма).⁴ Болните с анулоаортна ектазия се разпределят в 3 групи: болни с класически синдром на *Marfan*, болни с фрустна форма на синдрома на *Marfan*, болни с кистична медионекроза и без друга подлежаща причина. Състоянието се среща по-често при мъже, като съотношението мъже:жени е 2.8:1. Болните без явен синдром на *Marfan* стават клинично симптоматични след 40-та декада с прогресивно развитие на аортна регургитация. Някои пациенти с анулоаортна ектазия имат бързо развитие на симптоматиката, което понякога е свързано с аортна дисекция и съответно с високостепенна аортна инсуфициенция.

- Вродена бикуспидна аортна клапа

Представява друг предразполагащ фактор за развитието на дисекция, независимо от наличието или не на придружаваща клапна стеноза. Освен това този фактор може да действа в отсъствие на системна артериална хипертензия. Бикуспидната аортна клапа нарушава ламинарния кръвоток и го ориентира по посока на аортната стена. Среща се при 6-13% от аутопсираните пациенти с аортна дисекция. Проучване на *Larson* и *Edwards* АД се среща 9 пъти по-често сред болни с бикуспидна, отколкото при тези с нормална аортна клапа.

- Истмична коарктация на аортата

Тя е предразполагащ фактор за аортна дисекция, поради повишеното съдово налягане проксимално от коарктацията. Тези пациенти по-често са с придружаваща бикуспидна аортна клапа. *Abbot* представя 200 аутопсирани пациенти с коарктация на аортата. От тях 38 (19%) имат руптура на аортата на базата на дисекция и 17 (45%) от тях имат бикуспидна аортна клапа.^{A-1} *Reifenstein* от 104 аутопсирани с коарктация на аортата при 24 (13%) намира дисекция и 10 (42%) от тях имат бикуспидна клапа.^{R-2}

- Сифилис

Сифилистичният мезоаортит също се включва към предразполагащите фактори, но развитие на аортна дисекация при болни със сифилис се среща рядко. Някои автори (*Roberts*) даже смятат, че той е протектиращ фактор за развитие на АД.

- Бременност

Причините за развитие на аортна дисекация по време на бременност не са напълно изяснени, но се предполага, че това е дължи на повишено артериално налягане и хиперволемиа по време на бременността.^{P-2}

- Травматични и ятрогенни причини

Травмата на гръдния кош рядко е причина за аортна дисекация. Травмата обикновено е непроникваща и разкъсването на интимата настъпва най-често в областта на аортния истмус. Понякога дисекацията се явява като компликация на сърдечна операция или катетаризация. Различават се 2 типа: възникващи на мястото на канюлиране на аортата и възникващи на мястото на аортната инцизия. В доклад на *Douglas* и *Murphy* от 6943 операции на отворено сърце в 24 случая са установили последваща дисекация на възходящата аорта, налагаща оперативно лечение.^{D-11} В материал, публикуван от *Markewitz*, 5% от случаите с дисекация са след хирургична интервенция.^{M-3} В България Кръстинов описва случай на дисекация пред 1966 година след аортно клапно протезиране.

- Неспецифични аортити

Болестта на *Takayasu* (безпулсова болест) се счита като рисков фактор за развитие на аортна дисекация, тъй като нерядко се придружава от дилатация на аортния булбус, аортна регургитация и дисекация на торакалната аорта и клоновете ѝ.

Таблица 1: Предразполагащи заболявания за аортен синдром

	Вродени заболявания	Съдови възпалителни и автоимунни заболявания	Високоскоростна травма	Ятрогенни фактори
Дългогодишна нелекувана артериална хипертония	Синдром на Marfan Синдром на Loeys–Dietz	Гигантоклетъчен артериит Болест на Takayasu	Пътно-транспортни произшествия Падане от голяма височина	Катетър/инструмент интервенция Клапна/аортна хирургия
Пушене	Синдром на Ehlers–Danlos	Болест на Behcet		Пристенно или цялостно клампирание на аортата
Дислипидемия	Синдром на Turner	Болест на Ormond		Анастомоза с графт
Кокаин	Бикуспидна аортна клапа	Сифилис		Аортопластика
Амфетамин	Коарктация	Туберкулоза		

Класификация

Най- често прилаганата в клиничната практика класификация е тази на *DeBakey* и класификацията на групата от Станфордския университет. (фигура 4^{A-9})

Класификация на *DeBakey*

Тип I: произхожда от възходящата аорта и се разпространява дистално като включва най-малко аортната дъга и обикновено аорта десценденс;

Тип II: произхожда и се ограничава до възходящата аорта;

Тип III: произхожда от низходящата аорта и се разпространява най-често дистално:

Подтип IIIa: ограничена до низходящата гръдна аорта;

Подтип IIIb: Разширяване под диафрагмата;

Класификацията на работната група от университета Станфорд разделя дисекциите в две категории - тези, които включват възходящата аорта и тези, които са в низходящата аорта.

Туре А: Всички дисекции, включващи възходящата аорта, независимо от мястото на произход .

Тип В: Всички дисекции, които не включват възходящата аорта.

Braunwald приема опростена класификация на дисекциите: проксимални (*DeBakey* тип I и II) и дистални (*DeBakey* тип III), поради факта, че поведението и лечението при тип I и II са сходни. Като синоними на тези класификации се използват термините „проксимални” и „дистални” дисекции. Съществуват и други класификации на аортна дисекция.

Reul представя четири типа аортни дисекции:

А. Дисекцията пропагира до средния сегмент на торакалната аорта

Б. Дисекцията пропагира до нивото на диафрагмата

В. Дисекцията пропагира под нивото на диафрагмата

Г. Дисекция с ретроградна пропация към зоната на асцендентната аорта

Sethi и *сътр.* предлагат отделна група на ятрогенни дисекции с начало от феморалните артерии, разпространяващи се ретроградно. *Dubost* предлага класификация според локализацията на интималното разкъсване:

А. Фенестрация в асцендентната аорта

Б. Фенестрация в аортната дъга

В. Фенестрация дистално от *a. subclavia sinistra*

Г. Фенестрация в абдоминалната аорта

Класификация на *Kolffs, Battes, Ballderman*:

А. Дисекция, ангажираща възходящата аорта или аортната дъга

А₁ – с усложнения

А₂ – без усложнения

Б. Асцендентната аорта и аортната дъга не са ангажирани

Б₁ – с усложнения

Б₂ – без усложнения

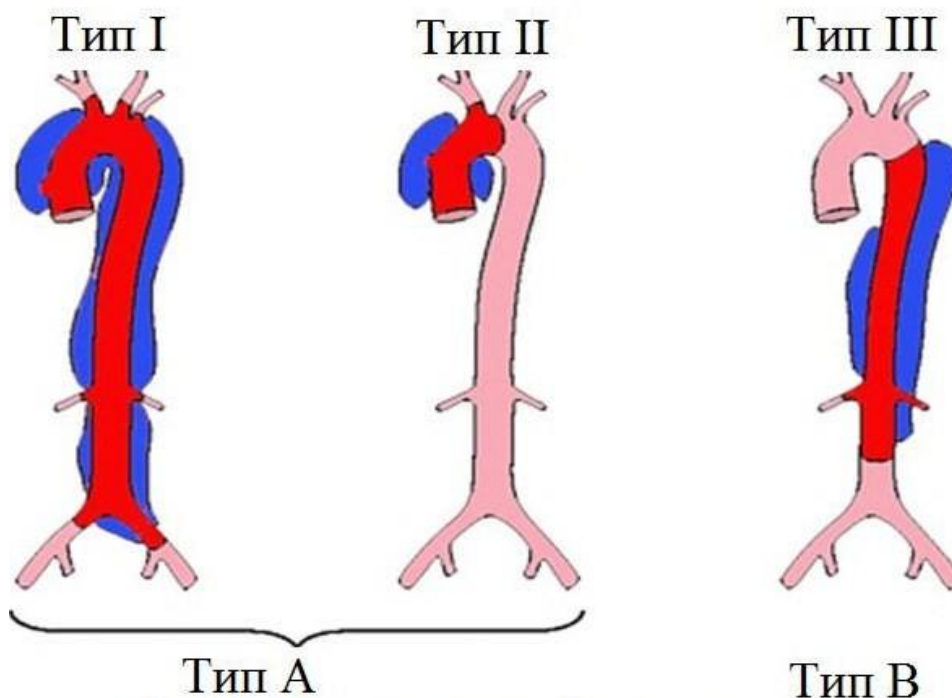
С.Иноперабилни болни

Класификацията на *Pokrovsky* и *сътр.* е представена в таблица 2.

Таблица 2: Класификацията на Pokrovsky и сътр.

Тип	Подтип	Вариант
Тип I – дисекацията започва в асцендентната аорта и се разпространява дистално	A: дисекацията се ограничава до торакалната аорта	1. дисекацията се усложнява с аортна регургитация
Тип II – дисекацията се ограничава в асцендентната аорта	B: дисекацията пропада до торакалната и абдоминалната аорта	2. с ангажиране на главните аортни клонове
Тип III – дисекацията започва в десцендентната аорта и се разпространява дистално		
Тип IV – дисекацията се ограничава в абдоминалната аорта		

DeBakey класификация



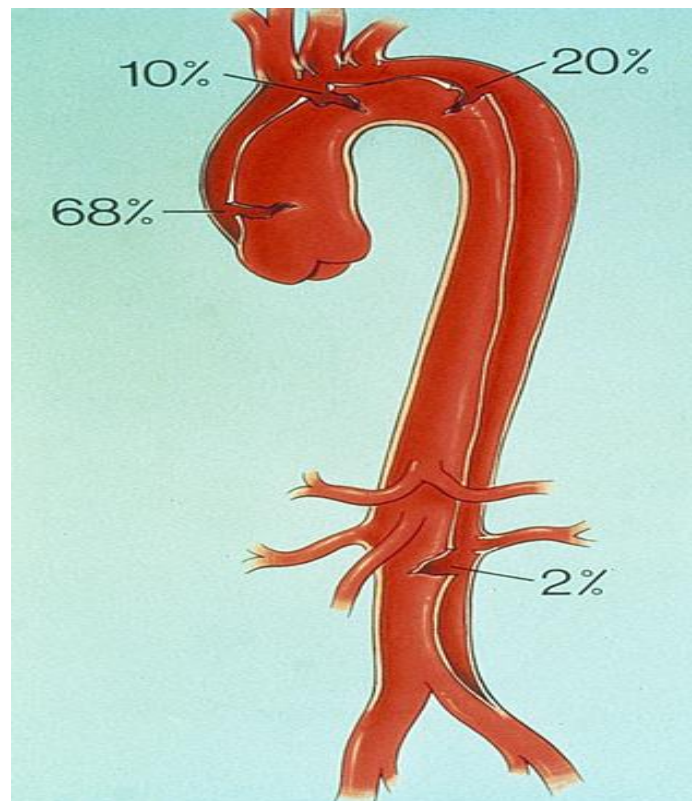
Станфорд класификация

Фигура 4: Класификация на аортната дисекация

Патоанатомия и патофизиология

Съществуват две теории за възникването на аортна дисекация. Едната предполага, че повишеното налягане в съда предизвиква разкъсване на интимата. Кръвният ток навлиза към медията, която най-често е увредена от кистична медионекроза. Оформеният медиохематом се разпространява в дистална и проксимална посока. Според втората теория хроничното налягане срещу аортната стена предизвиква увреждане на *vasa vasorum* на аортата, последвано от развитие на интрамурален хематом, който може да мигрира проксимално и/или дистално.^{M-12,R-2,M-6} Разкъсването

на интимата е вторично. Това би обяснило защо при някои дисекции не се открива интимално разкъсване. В доклад, публикуван от *Osada и сътр.*, повечето дисекции на аортата първоначално се развиват във външната трета на медиата, успоредно с *vasa vasorum*, които показват склеротични промени.^{D-4} При този вид аортна дисекция, дисфункцията на *vasa vasorum* може да играе ключова роля в дългогодишната исхемия на аортната медия и дори в иницирането на дисекация. Аортната дисекция представлява надлъжно разцепване на медиата на стената на аортата, което се разпространява успоредно на кръвния ток, като се оформя лъжлив лумен. Разцепването на медиата, не винаги е циркуферентно, често обхваща около половината от напречната дължина на съда. Равнината на АД обичайно обхваща по-големия сектор от кръга на аортната стена, когато е локализирана във възходящата аорта и дъгата. Разпростирайки се латерално от истинския лумен в десцендентната аорта, нерядко може да бъде разположена в медиалните сегменти на аортата или в спирална форма по отношение на дългата ос. Фалшивият лумен, създаден от разцепването на медийния еластичен слой, комуникира почти винаги с истинския лумен през интимално отворстие, разположено близо до неговата проксимална част. Комуникациите най-често са единични и трансверзални по ориентация, но има и чести изключения. Понякога по-дистално се оформят вторични комуникации (*re-entry*), успоредно на фалшивия лумен (в около 10%). Интималното разкъсване е съществен белег на аортната дисекция, отбелязващ началото ѝ. То е разположено в 68% в асцендентната аорта, в 10% - в аортната дъга и в 20% - в низходящата аорта. В коремната част на аортата интимално разкъсване се открива при едва 2% от случаите. При 2-5% от пациентите входно разкъсване на медиата и интимата не може да се установи.^{H-7,H-8} (фигура5)



Фигура 5: Локализация на интималното разкъсване.

Интималното разкъсване във възходящата аорта в болшинството от случаите се локализира на няколко сантиметра над аортната клапа (най-често 2 cm дистално от сунутубуларната връзка). *Nathan и сътр.*, които експериментално изучават разпределението на стреса спрямо аортната стена, установяват, че пикови стресови зони в човешката аорта са именно началния отдел на възходящата аорта, а също така и зоната дистално от остиума на *a. subclavia sinistra*.^{N-2} Дисекации, които не засягат възходящата аорта, представляващи втория по честота анатомичен вариант, се срещат при около 25% от всички случаи. Тъй като проксималните дисекации по-често водят до летален изход, в много клинични серии се съобщава за по-голям брой АД, ангажиращи десцендентната аорта. Типичното за тях е разположението на проксималната граница на хематома – след отделянето на *a. subclavia sinistra*. Медийното разцепване се простира дистално на различна дължина, често до аортоилиачната бифуркация. При малък брой случаи интималният флеп е на късо протежение и може да се ограничава до началото на аортната дъга или до десцендентната аорта. Когато дисекацията започва от фузиформена аортна аневризма (т.нар. дисекираща аневризма на аортата), се наблюдават характерни мултипли интимални разкъсвания и ограничено медийно разцепване. Смърт в резултат на аортна дисекация често възниква поради руптура на външната стена на фалшивия лумен срещу входното отворствие. Разкъсването на проксимален тип АД води до хемоперикард и сърдечна тампонада. Руптура на дистален тип води до лявостранен хемоторакс. Драматична клинична картина се наблюдава, когато ФЛ руптурира в десните кухини, поради развитие на значителен ляво-десен шънт. При около 50% от пациентите интималният флеп се разпространява ретроградно към аортния корен, което предизвиква избутване и отделяне на аортните комисури към лумена, което пък води до пролапс на платната и оформяне на остра аортна регургирация. Обструкция на аортните клонове възниква по-често при пациенти с I тип, в сравнение с тези при III тип дисекации. Стига се до т.нар. малперфузионен синдром, който може да е фатален, ако се засегнат церебралните и коронарните съдове, но обструкцията на реналните и спланхниковите артерии също може да бъде животозастрашаващо усложнение. Често се засягат и илиачните артерии с последваща драматична болезнена исхемия на съответния крайник (таблица 3^{C-12}). Ако пациентът преживее острата фаза на заболяването, често възникват аневризми на мястото на силно отслабената от дисекацията стена.

Таблица 3: Честота и локализация на малперфузионния синдром при остри дисекации тип А и тип В

Съдова система	Честота
Ренална система	23 – 75%
Крайници	25 – 60%
Мезентериална система	10 – 20%
Коронарна система	5 – 11%
Церебрална система	3 – 13%
Спинална система	2 – 9%

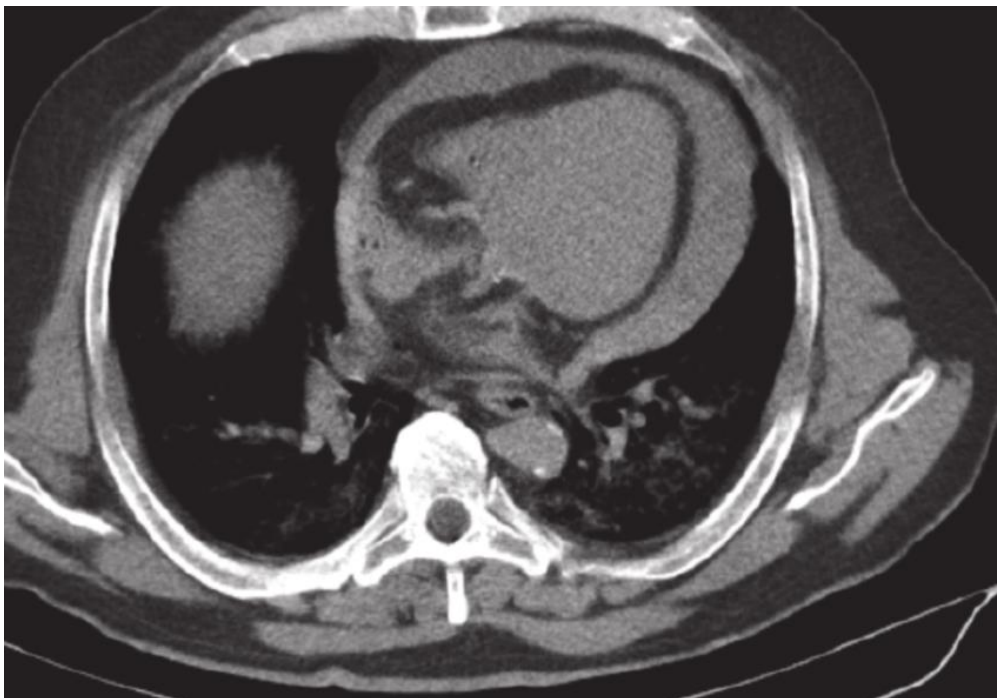
Клинична картина

- Гръдна болка

Пациентите с остър аортен синдром често са със сходна симптоматика, независимо от основното заболяване – дисекация, интрамурален хематом, пенетриращ атеросклеротичен улкус или аортна руптура. Болката е най-често представяният симптом, независимо от възраст, пол или други придружаващи фактори. Обобщените данни от над 1000 случаи показват, че острата дисекация се манифестира като рязка болка с първоначално тежка интензивност в 84% от случаите.^{C-9} Пациентите описват болката от АД като остра или пронизваща. Болка, ирадираща към шията, гърлото и/или челюстта може да насочи към участието на възходящата аорта, особено когато са съчетани със „духаш“ шум на аортна регургитация или признаци на тампонада. Обратно, болка в гърба или корема може да е предвестник на дисекация на *aorta descendens*. Болката от аортен произход често може да бъде объркана с остър коронарен синдром. При малък процент от болните 2-5% характерният болков синдром може да отсъства – т.нар. безболкова форма.

- Сърдечна недостатъчност

Застойната сърдечна недостатъчност в условията на аортна дисекация се дължи на аортна регургитация. Въпреки че е по-честа при АД тип А, сърдечна недостатъчност се среща и при пациенти с АД тип В, което насочва вниманието към други причини за сърдечната недостатъчност – миокардна исхемия, предшестваща диастолна дисфункция или неконтролирана артериална хипертензия. Данни от регистри показват, че това усложнение настъпва в около 10% от случаите на АД.^{L-7} Особеното е, че при случаи с остра сърдечна недостатъчност и кардиогенен шок се представят по-рядко с характерната силна и внезапна гръдна болка и това може да стане причина за забавяне на диагнозата и лечението. Хипотонията и шокът могат да се дължат на аортна руптура, тежка остра аортна регургитация, обширна миокардна исхемия, сърдечна тампонада (фигура 6), предшестваща левокамерна дисфункция или голяма кръвозагуба.



Фигура 6: Сърдечна тампонада

- Аортна регургитация

Причините за аортната регургитация при АД включват дилатация на аортния корен и пръстен, разкъсване на ринга или клапните платна, изместване надолу на едно от платната под линията на затваряне на клапата, загуба на опора на платното и механично възпрепятстване на затварянето на аортната клапа от интималния флеп. Аортна регургитация се среща в 40–75% от случаите с АД тип А. Тя е втората по честота причина за смърт при пациенти с АД след аортната руптура. Пациенти с тежка остра аортна регургитация най-често имат клинична картина на сърдечна недостатъчност и кардиогенен шок.^{G-4,D-3}

- Остър коронарен синдром

Миокардна исхемия или инфаркт се установяват при 10–15% от пациентите с АД и са резултат от разширяване на фалшивия лумен с компресия или облитерация на коронарни остии или разпространение на дисекционния процес в коронарните артерии.^{J-2} В някои случаи се наблюдава откъсване на коронарния остиум с последващото му инвертиране в аортния лумен. При пълна коронарна обструкция на електрокардиография се установява миокарден инфаркт с елевация на ST-сегмента. Миокардната исхемия може да се задълбочи и от остра аортна регургитация, хипертония или хипотония/шок при пациенти с или без предшестваща коронарна артериална болест. Това е възможно обяснение за наблюдението, че приблизително 10% от пациентите представляващи се с остра АД тип В имат ЕКГ белези на миокардна исхемия. Като цяло, сравненията в честотата на миокардната исхемия и инфаркта между различни серии и между тип А и тип В аортна дисекция се затрудняват от липсата на общовалидна дефиниция. Допълнително, ЕКГ диагностиката на нетрансмуралната исхемия е трудна сред тази популация пациенти, поради придружаваща левокамерна хипертрофия, която се среща при около една трета от пациентите. При системно изследване положителен тропонинов тест се установява при до 25% от пациентите приети с АД тип А. Както повишението на тропонина, така и промените в електрокардиографията, които могат да флукуират във времето, биха могли да насочат погрешно лекаря към диагнозата остър коронарен синдром и да забавят правилната диагноза и лечение на остра АД.

- Неврологична симптоматика

Неврологичната симптоматика често е драматична и доминира клиничната картина, маскирайки подлежащото заболяване. Нерядко това е и причина за поява на безболковата форма на АД. Причините за нея са мозъчна малперфузия, хипотония, дистален тромбоемболизъм или компресия на периферен нерв. Честотата на неврологичните симптоми при АД варира от 15 до 40% и в половината от случаите е преходна. Най-честата проява е синкопът, който е и най-трудният за интерпретация белег. Той отразява руптура на асцендентната аорта към перикардната кухина. Клиничното протичане на АД може да се придружава от вазовагални прояви, като профузно изпотяване, гадене, повръщане, слабост, отпадналост, които се проявяват още в началото на заболяването. Остра параплегия поради спинална исхемия, следствие от оклузия на спинални артерии, се наблюдава рядко и може да насочи неправилно клинициста към диагнозата синдром на *Leriche*.^{B-10} Исхемична невропатия на горни или долни крайници, причинена от малперфузия в зоната на подключичната или феморалната артерия се наблюдава в около 10% от случаите. Дрезгавост на гласа поради компресия на левия рекурентен ларингеален нерв се среща рядко.

- Мезентериална исхемия

Мезентериална исхемия настъпва при около 5% от пациентите с АД тип А.^{D-9} Прилежащите структури и органи исхемизират поради обструкция на аортните разклонения или са засегнати от механична компресия, причинена от интималния флеп или аортна хеморагия, което води до сърдечни, неврологични, белодробни, висцерални и периферни артериални усложнения. Исхемия на вътрешните органи може да настъпи в резултат на остриално засягане на голяма артерия от дисекационния процес. Перфузионните нарушения могат да бъдат интермитентни, ако се дължат на пролапс на дисекационен флеп или персистиращи в случай на спиране на артериалния кръвоток към дадения орган поради експанзия на фалшивия лумен. Клиничната картина нерядко е скрита, коремната болка често е неспецифична, в 40% от случаите пациентите нямат оплаквания от болка; в резултат на това, диагнозата често се поставя твърде късно. По тази причина е необходимо да се следи коремния статус и да се мисли за мезентериална исхемия при пациенти с остра АД и придружаваща коремна болка или повишени нива на лактат. Наличието на мезентериална исхемия влияе сериозно на терапевтичната стратегия и клиничния изход при пациенти с АД тип А. В доклада от *IRAD* 50% от пациентите с мезентериална малперфузия не са получили хирургично лечение. В допълнение, вътреболничният леталитет при пациенти с мезентериална малперфузия е почти три пъти по-висок, отколкото при пациенти без това усложнение (63 срещу 24%). Гастроинтестиналното кървене е рядко, но потенциално летално. Хеморагията може да е ограничена, в резултат на мезентериален инфаркт, или масивна – причинена от аортоезофагеална фистула или руптура на фалшивия лумен в тънките черва.

- Бъбречна недостатъчност

Бъбречна недостатъчност се установява при първоначалния преглед или по време на болничния престой в до 20% от случаите с остра АД тип А и близо 10% от тези с АД тип В. Тя се дължи на бъбречна хипоперфузия или инфаркт в резултат на включване на бъбречните артерии в дисекационния процес или на продължителна артериална хипотензия. За ранно откриване на това състояние са необходими серийни изследвания на креатинина и на стриктно следене на диурезата.^{D-9}

По-рядко срещани симптоми:

- хемоптоез – представлява рядко срещан симптом. Дължи се най-често на руптура на аортата в бронх. Макар и рядко може да е резултат от дисекация на бронхиална артерия.
- горен медиастинален синдром – възниква при компресия на горна празна вена от аневризмално променената дисецирана възходяща аорта;
- плеврален излив – дължи се на руптура на фалшивия лумен в плевралната кухина или може да е реактивен;
- синдром на *Claude Bernard – Horner* – при компресия на горния цервикален симпатиков ганглий;
- AV- блок – може да възникне при увреждане на атриовентрикуларния възел поради ретроградно разпространение на дисекацията в интератриалния и интервентрикуларния септум^{5,6}

Таблица 4: Клинична картина при аортен синдром

	Симптоматика	Други характеристики
ТИП А	Синкоп Тампонада Силна гръдна болка	Аортна недостатъчност Миокардна исхемия Неврологична симптоматика
ТИП В	Силна болка в гърдите или гърба Мигрираща болка	Артериална хипертензия Бъбречна недостатъчност Клаудикация Дистална малперфузия
ИНТРАМУРАЛЕН ХЕМАТОМ	Гръдна болка Болка в гърба Тампонада	Високо кръвно налягане Рядко малперфузия
ПЕНЕТРИТАЩ АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕН УЛКУС	Без болка Болка с нисък интензитет Болка в гърба или корема	Високо кръвно налягане
ТРАВМАТИЧНА УВРЕДА ИЛИ РУПТУРА	Високоскоростна травма Силна болка Синкоп Тампонада	Хипотония Шок

Диагноза

- Физикално изследване

Нито един клиничен белег, достъпен за физикално изследване, не е патогномоничен за поставяне на диагнозата аортна дисекация, но данните, които се получават от него значително увеличават вероятността за правилна диагноза.⁴ При около 50% от пациентите с АД тип А се открива шум от аортна регургитация. Той често е с „духаш“ характер и се чува добре по дясната стернална линия. Варира в зависимост от артериалното налягане. Пулсациите на артерии, които са достъпни за палпация, могат да бъдат отслабени или дори да липсват. Аномалиите в пулса се срещат при около половината от пациентите с проксимална дисекация. Възможно е пулсът да изчезне в резултат на директна компресия върху лумена или от блокада на остиума на съда от навлизащ в него дисекационен флеп. Повишено артериално налягане по време на острата фаза на дисекацията се открива при около 50% от пациентите. Особено характерно е екстремното повишаване на артериалното налягане при тип В дисекации. Възможно е да има разлика (повече от 20 mmHg) между измерванията на двете ръце, което се определя от анатомичния вариант на заболяването. При около 20% от болните е налице артериална хипотензия, което е вероятен признак за развитие на руптура в перикардната кухина, в плевралното или ретроперитонелното пространство. АД, обхващаща брахиоцефалните съдове, може да се манифестира с поява на т.нар. псевдохипотензия, тоест невъзможност да се измери реалното налягане поради оклузия

на брахиалните артерии. Някои пациенти могат да се представят в началото на болестта в състояние на шок. Неврологичният статус дава информация за цереброваскуларни усложнения, исхемична периферна невропатия, парапареза или нарушения в съзнанието. Тези прояви са по-чести при болни с проксимален вариант на дисекация, докато неврологичните промени в долните крайници се проявяват както при проксимални, така и при дистални АД.

- Лабораторни изследвания (таблица 5^{E-7})

Високите стойности на D-димери повишават подозрението за АД.^{T-1} Типично стойностите на D-димерите са много високи още в началото на заболяването, в сравнение с други, при които стойността им нараства постепенно. D-димерите имат най-голяма диагностична стойност през първия час. Ако те са негативни, все пак е възможно да има ИМХ или ПАУ. Тъй като АД засяга медийния слой на аортата, съществуват няколко разработени биомаркери, свързани с увреждането на съдовите ендотелни или гладкомускулни клетки (гладкомускулен миозин), съдовият интерстициум (калпонин, матриксна металопротеиназа 8), еластичните слоеве (разтворими еластични сегменти) на аортата и признаците на възпаление (тенасцин-С) или тромбоза, които се използват и в момента, но все още не са навлезли в клиничната практика.^{N-6}

Таблица 5: Лабораторни изследвания

Лабораторни изследвания	За откриване на признаци за:
Еритроцитен брой	Кръвозагуба, анемия
Левкоцитен брой	Инфекция, възпаление (SIRS)
С-реактивен протеин	Възпалителен отговор
Прокалцитонин	Диференциална диагноза между SIRS и сепсис
Креатинкиназа	Реперфузионно увреждане, рабдомиолиза
Тропонин I или T	Миокардна исхемия, миокарден инфаркт
D-димери	Аортна дисекация, белодробен емболизъм, тромбоза
Креатинин	Бъбречна недостатъчност (съществуваща или развиваща се)
АсАТ/АлАТ	Чернодробна исхемия, чернодробни заболявания
Лактат	Чревна исхемия, метаболитно нарушение
Глюкоза	Захарен диабет
Кръвно-газов анализ	Метаболитно нарушение, оксигенация

- Електрокардиография

Електрокардиографията е важен първи диагностичен тест. Извършва се при всички пациенти с остра гръдна болка. Диференциалната диагноза между острия коронарен синдром и острия аортен синдром е важна, още повече, че ОКС може да е резултат от ОАС.^{K-5}

- Образни диагностични методи

Поради подобряването на образната диагностика през последните десетилетия, откриването на острия аортен синдром се увеличи значително. Пенетриращият атеросклеротичен улкус и интрамуралният хематом бяха почти непознати при предишните методи на изследване. Тези нарушения са класифицирани като отделни

патологични състояния чак към средата на 80-те години. Днес – в ерата на триизмерните образи с висока резолюция, постигнати посредством компютърна томография, ядрено-магнитен резонанс, трансезофагеална ехография, тези заболявания се разпознават все по-често. Целите на образната диагностика при пациенти с предполагаем аортен синдром са потвърждаване на диагнозата, класификация и тип на аортната патология, локализиране на интималното разкъсване и идентифициране на налагащи интервенция състояния. Допълнителна информация се изисква също и относно аортната клапа и големите супрааркусни съдове.

Рентгенография на гръден кош

Предоставя ценна информация за заболяването, тъй като аортната сянка е патологична при 80-90% от случаите. За съжаление сходна картина може да се наблюдава и при други заболявания. Дилатацията на асцендентната аорта, визуализирана като изпъкналост на нейната сянка в медиастинума, е характерен образ при наличие на проксимална дисекация. Дилатацията на аортното копче и на десцендентната аорта е типична за дисталната форма на заболяването. Допълнителни критерии са прогресивното разширение на аортния силует при серийни снимки, лобулиран и назъбен ръб на аортната сянка или ефект на двойния лумен, резултат от по-слабото „светене” на фалшивия лумен. (фигура 7)

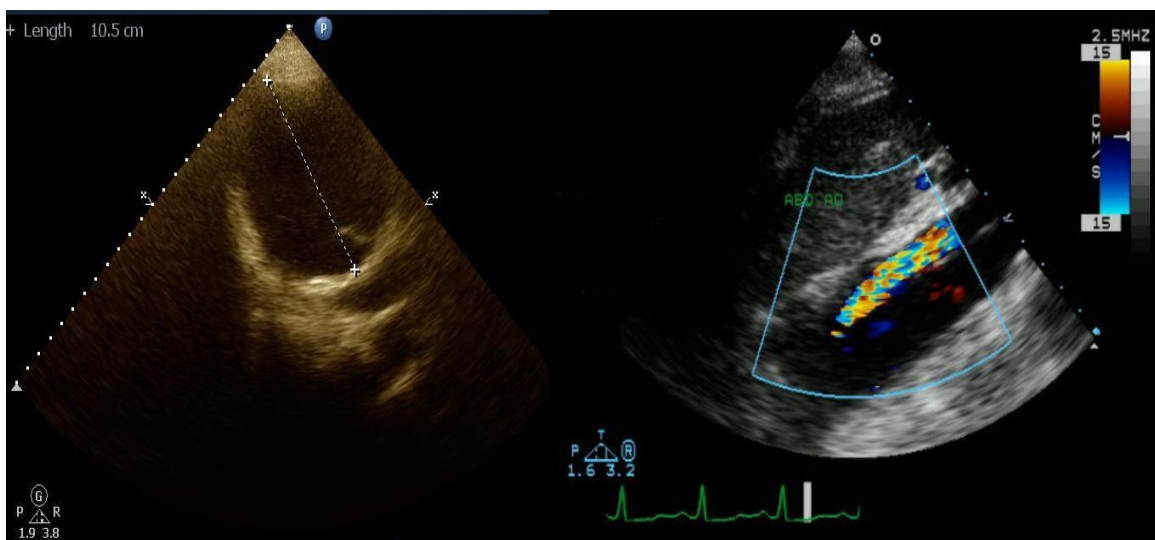


Фигура 7: Рентгенография на гръден кош, представяща Тип А аортна дисекация

Ехокардиография

Трансторакалната ехокардиография се използва като скринингов метод за диагностика на острите заболявания на проксималната аорта. ТТЕ е полезна за бърза оценка на аортна недостатъчност, перикардна тампонада, ангажиране на дъгата и супрааркусните

съдове, както и оценка на лявовентрикулната систолна функция.(фигура8) Хемодинамично нестабилни пациенти, при които ТТЕ демонстрира перикарден излив, се превеждат в операционна зала, стабилизират се и тогава може да се направи допълнителна оценка чрез трансезофагеална ехокардиография. Кардиохирургите разчитат на ехокардиографията дори повече от другите образни методи, включително и КТ в условията на спешност.⁵⁻²² Чувствителността и специфичността на ТТЕ варират съответно между 77–80% и 93-96%, при участие на асцендентната аорта. Мястото на разкъсване се определя като прекъсване на цялостта на флепа с трептене на разкъсаните краища на интимата. По-малките интимални разкъсвания се визуализират чрез цветен Доплер при визуализация на „джет“ през флепа, също идентифицира и спираловиден модел на кръвотока в десцендентната аорта. Други критерии за поставяне на диагнозата са пълна обструкция от фалшивия лумен, централно изместване на интималната калцификация, разделяне на интималните слоеве от тромбозирания ФЛ и смяна на ъгъла на визуализация на различни слоеве на аортата по време на пулсациите ѝ. ТТЕ има ограничено значение при пациенти с деформации на гръдната стена, тесни интеркостални пространства, затлъстяване, белодробен емфизем и при такива на механична вентилация. Тези ограничения пречат на правилното вземане на решение. В тези случаи е удачно провеждане на трансезофагеална ехокардиография. Чувствителността на ТЕЕ достига 99% при специфичност 89%. ТЕЕ може да се извърши, докато хирургът едновременно подготвя оперативното поле. Това е много чувствителен и специфичен метод за диагностициране на аортна патология. Единственото ограничение е, че дисталната част на възходящата аорта и проксимална част на дъгата не се визуализират ясно при повечето пациенти. Възможна е оценката на аортната клапа и необходимостта за хирургична интервенция спрямо нея. Наличието на ИМХ се характеризира със сърповидно задебелена аортна стена, липсата на фалшив и истински лумен и липса на интимален флеп. Единственото ограничение за ТЕЕ като метод за диагностика, е нуждата от опитен ехографист, който да интерпретира резултатите, което в условия на спешност не винаги е възможно.



Фигура 8: Ехокардиография, представяща аортна дисекация

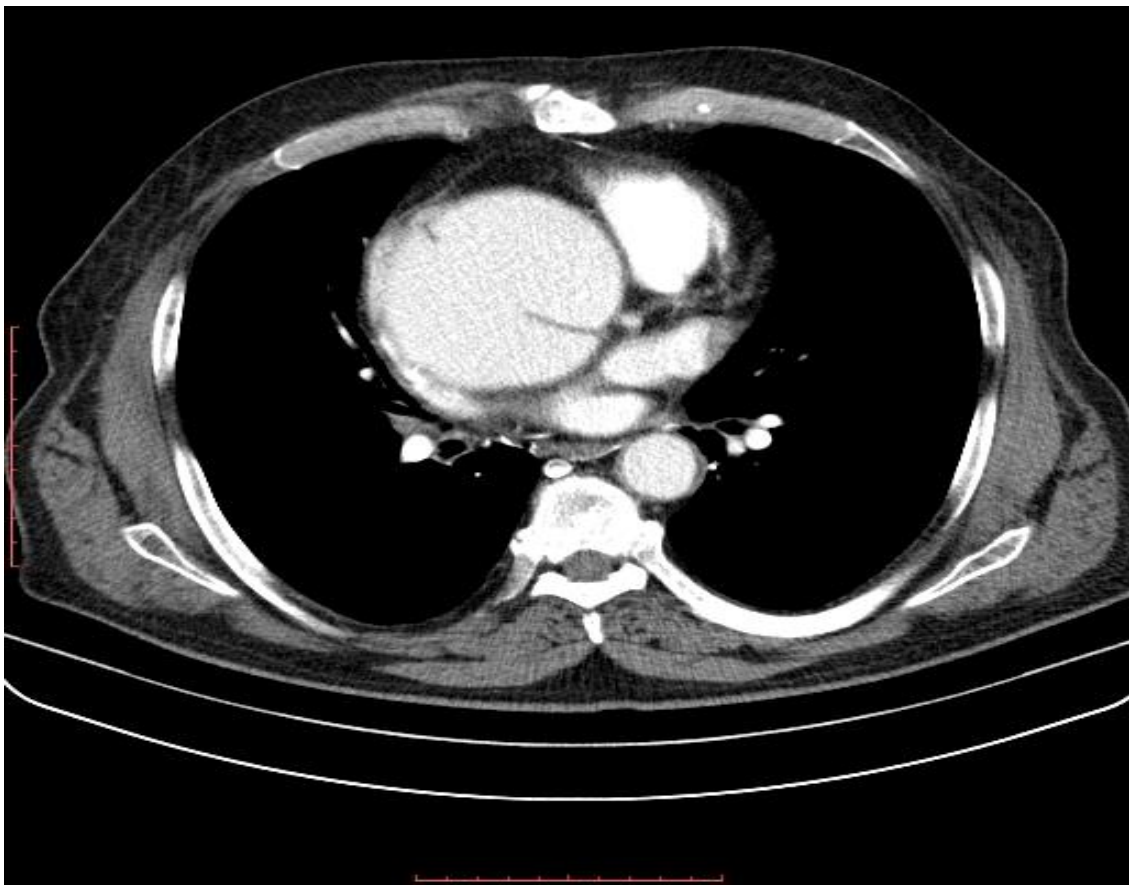
Компютърна томография

Винаги когато има съмнение за остър аортен синдром компютърната томография с контрастно усилване е предпочитаният метод за образна диагностика.(фигура 9)

Характеризира се с над 95% сензитивност и специфичност за диагнозата, както и отдиференциране и класификация на аортния синдром. КТ позволява пълна диагностична оценка на гръдната аорта, включително лумен, съдова стена и периаортална област. Както контрастно усиленото изследване, така и нативното дават ценна информация. Нативното сканиране изобразява интрамуралните хематоми (форма на полумесец или циркулярно задебеляване на стената) и тромбоза на фалшивия лумен при случаите с дисекация. Контрастно усилените изображения позволяват демонстрация на интималния флеп, което ги прави един от най-надеждните подходи при диагностицирането на АД. Контрастните разлики между артериалната и венозната фаза могат да помогнат при разграничаване на истинския и фалшивия лумен. Основната роля на мултидетекторната КТ е предоставяне на специфични прецизни измервания на обхвата на дисекацията, включително дължина и диаметър на аортата, обхващане на жизненоважни съдове и разстояние от интималното разкъсване до виталните съдови клонове. Конвексната страна на интималния флеп е обърната обикновено към ФЛ, който заобикаля ИЛ. ФЛ е най-често с по-бавен кръвоток и по-голям диаметър и може да съдържа тромби. При АД тип А ФЛ най-често е локализиран по хода на дясната предно-латерална стена на асцендентната аорта и се разпространява дистално спираловидно по хода на лявата заднолатерална стена на десцендентната аорта. Във ФЛ могат да бъдат наблюдавани зони на тънки неясни линейарни сенки, съответстващи на ненапълно дисецирана медия, известни като „паяжинен знак“ (*cobweb sign*), което е специфична находка за идентифициране на ФЛ.^{L-5} В повечето случаи луменът, който се простира по-каудално е ИЛ. „Тройно изключване“ е относително нов термин, който описва ЕКГ-синхронизирано, 64-детекторно КТ изследване в спешно отделение на пациенти с остра гръдна болка за три потенциални причини: АД, белодробен емболизъм и коронарна артериална болест.^{J-7} Характерно предимство на КТ е бързата проверка на животозастрашаващи причини за остра гръдна болка. Важно е обаче да се разпознае силно подвижният линейарен вътрелуменен дефект в изпълването, който може да имитира интимален флеп при КТ. Този така наречен „пулсационен артефакт“ е най-честата причина за погрешна диагноза. Той се причинява от пулсативно движение на асцендентната аорта по време на сърдечния цикъл между теледиастола и телесистола. Потенциалният проблем с пулсативните артефакти може да бъде елиминиран чрез ЕКГ-синхронизация или чрез 180-градусова линейарна интерполационна реконструкция. Силното контрастиране на лявата брахиоцефална вена или горната празна вена, медиастинални клипсове и постоянни катетри могат да предизвикат ярки артефакти в аортата потенциално симулиращи дисекация. Това затруднение може да се избегне с повишено внимание към обема и скоростта на инжектиране на приложеното интравенозно контрастно вещество. Диагнозата на ИМХ и ПАУ е също изключително точна с КТ. Улкусът обикновено е заобиколен от обширни атеросклеротични плаки. КТ изображенията на аортата трябва да включват и илиачните артерии за евентуална ендovasкуларна интервенция, както и супрааркусните съдове за оценка на степента на дисекация и възможни неврологични усложнения. Други предимства на КТ са неговата наличност и неинвазивност. Основните недостатъци са излагане на големи дози на йонизиращо лъчение и употребата на контрастни агенти. КТ не предлага възможност за оценка на аортна недостатъчност или ангажиране на коронарните артерии.



А

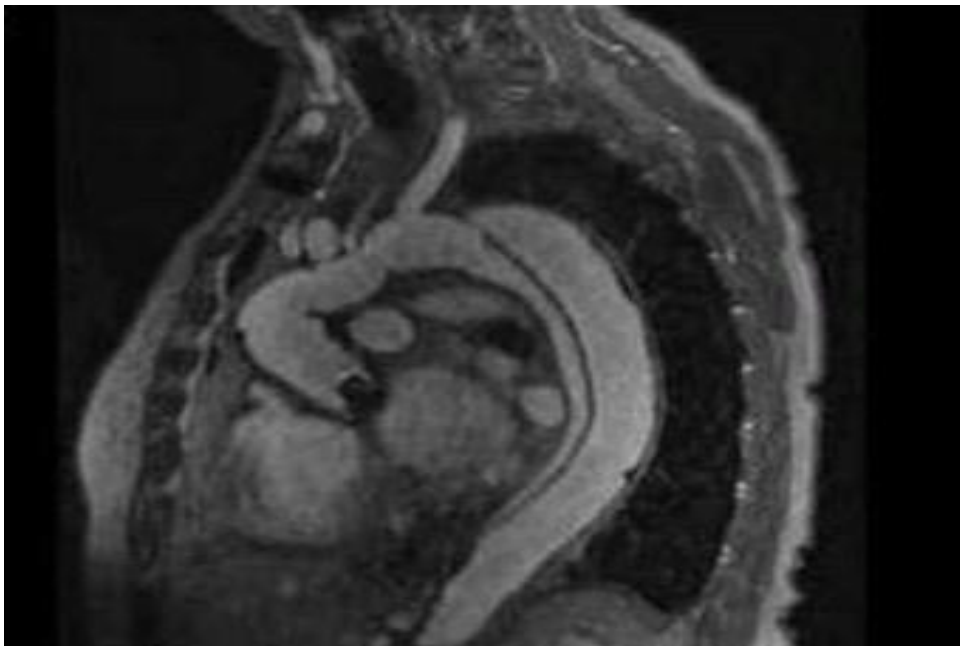


Б

Фигура 9: КТ с контрастно усилване (Първата А демонстрира остра АД, а фигура Б – хронична АД)

Ядрено-магнитен резонанс

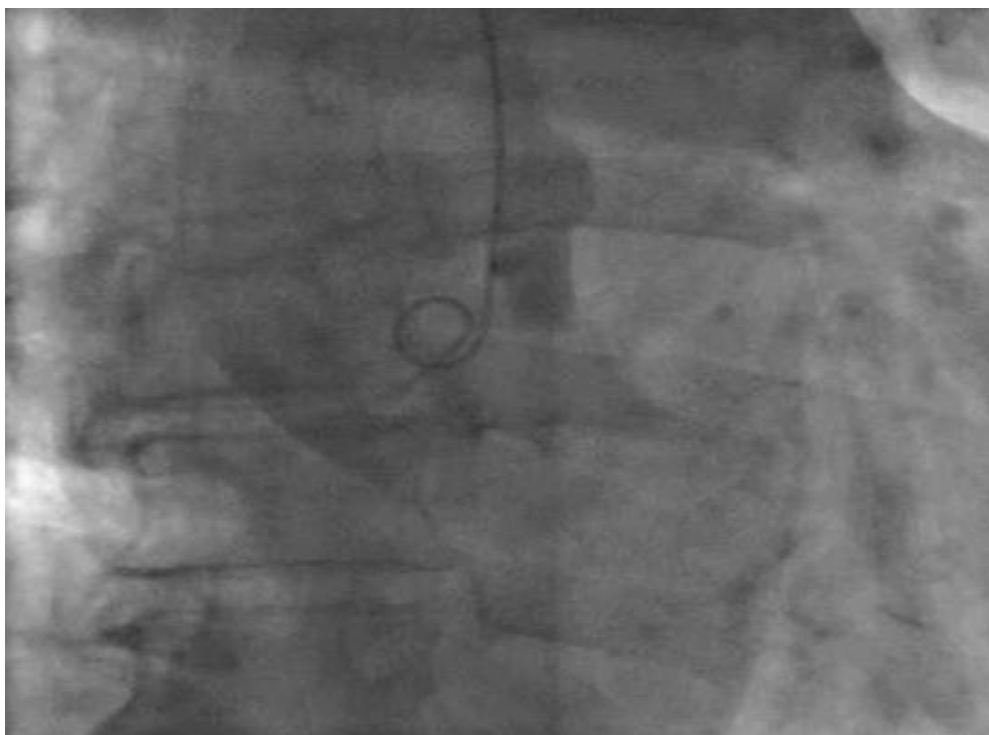
ЯМР се счита за водеща техника за диагностика на АД със съобщавана чувствителност и специфичност 98% и може да бъде изключително акуратно изследване дори без използването на контраст.(фигура 10) Идентификацията на интималния флеп с ЯМР си остава ключова находка и обикновено се визуализира най-напред със серия от „black-blood” образи.^{S-3} Истинският лумен показва празен сигнал, докато ФЛ показва по-интензивен сигнал, означаващ турбулентен кръвоток. ЯМР е много полезен и за откриване на перикарден излив, аортна регургитация или дисекация на каротидна артерия. Проксималната част на коронарните артерии и включването им в дисекацията могат да бъдат ясно очертани.^{T-4} Може да се направи количествена оценка на кръвотока във ФЛ и ИЛ с помощта на фазово контрастен ЯМР или допълнителни техники. Въпреки че ЯМР има най-висока чувствителност и специфичност за откриване на всички форми на аортна патология и осигурява по-висока анатомична подробност в сравнение с другите техники, използването му е ограничено от факта, че не всички болници разполагат с такъв апарат, високия разход и други ограничения - например болни с пейсмейкъри, клипсове на мозъчни аневризми или други и метални устройства. Удължено време на сканиране и ограничен достъп до нестабилни пациенти са допълнителни ограничения, а също и факта, че повечето ЯМР апарати не са пригодени за пациенти на механична вентилация.



Фигура 10: ЯМР – Тип В аортна дисекация

Аортография

Инвазивните техники за изобразяване на аортата напоследък имат по-малко значение поради развитието на нови, неинвазивни методи.(фигура 11) В миналото аортографията беше „златен стандарт” за диагностика на аортна дисекация. Ограниченията за това изследване включват неговия инвазивен характер и риск от допълнително увреждане на интимата, използването на контрастни вещества, както и ограничения при визуализация на тромбозирани дисекации, ИМХ. Специфичността за диагностициране на аортна дисекация е >95%, но чувствителността е средно 90%.^{T-4} Вътресъдов ултразвук (IVUS) с високочестотни трансдюсери (8-10 MHz) се използва като допълнение на конвенционалната ангиография при диагностицирането на остра дисекация.



Фигура 11: Покрита аортна руптура при 63-годишна пациентка с оплаквания от гръдна болка

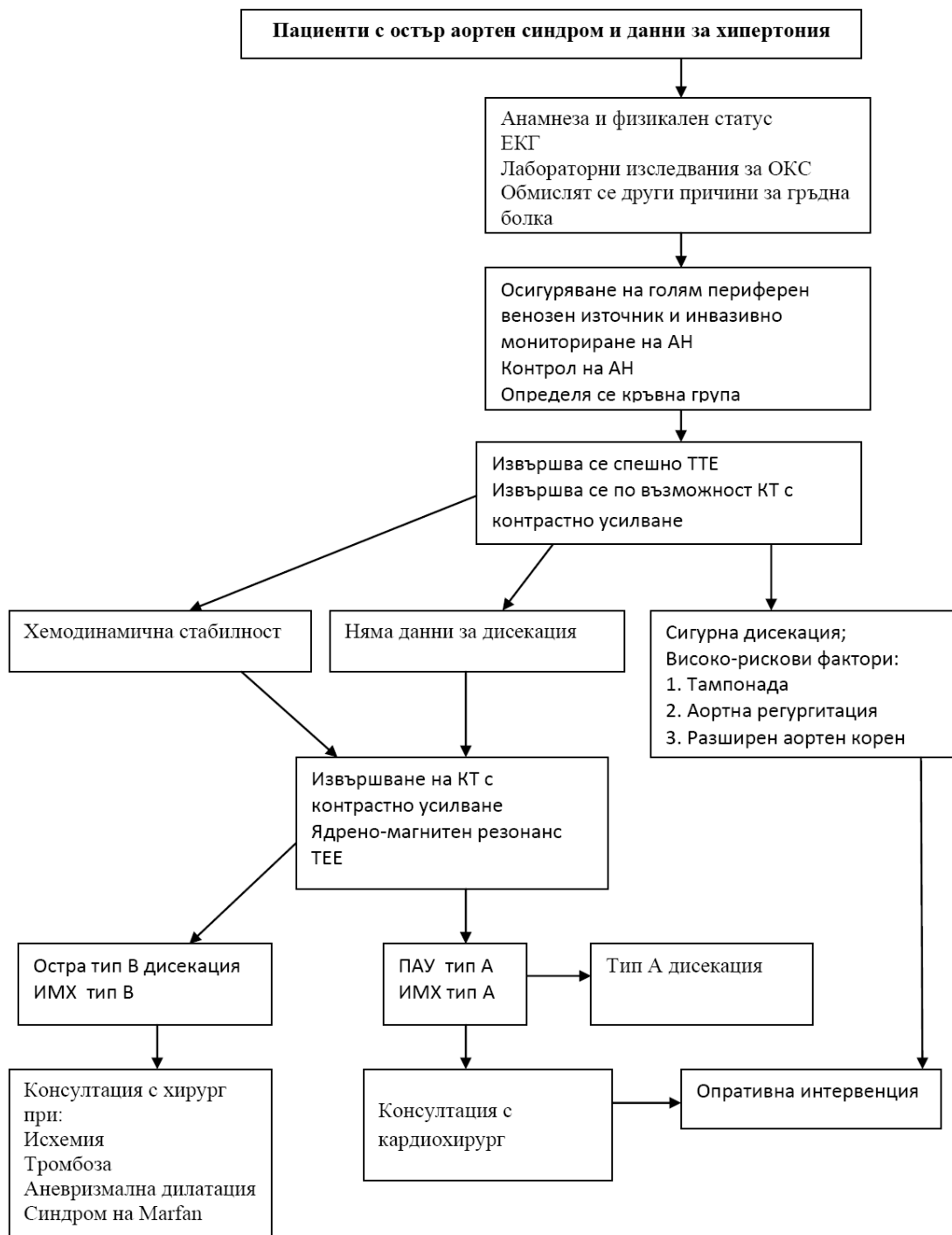
Особеностите на различните образни диагностични изследвания са представени в таблица 6^{Е-8}.

Таблица 6: Сравнение между образните диагностични методи

	ТТЕ/ТТЕ	КТ	ЯМР	Ангиография	IVUS
Сензитивност	++	++	+++	++	+++
Специфичност	+++	++	+++	++	+++
Класификация	+++	++	++	+	++
Локализация на интималното разкъсване	+++	-	++	+	+
Аортна регургитация	+++	-	++	++	-
Перикарден излив	+++	++	++	-	-
Медиастинален хематом	++	+++	+++	-	+
Ангажиране на клонове на аортата	+	++	++	+++	+++
Ангажиране на коронарните артерии	++	-	+	+++	++
Излагане на рентгенови лъчи	-	++	-	+++	-
Комфорт за пациента	+	++	+	+	+
Удобство за проследяване	++	++	+++	-	-
Интраоперативна достъпност	+++	-	-	+	+

Лечение

Успешният изход при болни с аортна дисекция изисква спиране на прогресията на медийното разкъсване и профилактика на руптурата на отслабената аортна стена. Тъй като аортният дефект е структурен, оперативното лечение представлява най-ефективният лечебен подход в дългосрочен план.



Фигура 12: Алгоритъм при лечение и диагностика на ОАС^{S-16,М-11}

Лечението на острия аортен синдром остава предизвикателство, което резултира в развитието на нови хирургични и перкутанни техники. Една трета от смъртните случаи, свързани с ОАС са резултат от тежка органна недостатъчност, което подчертава значението на ранната интервенция. Целта на лечението е да се предотврати прогресията на заболяването и неговите смъртоносни усложнения. Първоначална

грижа за всички пациенти с остър аортен синдром включва облекчаване на болката и агресивен стриктен контрол на налягането.

Медикаментозно лечение

Първоначалната грижа при пациенти с АД се отнася до клинично стабилизиране на болния и да се предотврати разпространението на дисекцията и аортната руптура. Препоръчва се инвазивен мониторинг на артериалното кръвно налягане, чрез канюлиране на двете *aa. radiales* и оценка на диурезата (катетаризация на пикочния мехур). При пациенти с рефрактерна хипотония, бързо се прилагат обем-заместващи разтвори в комбинация с вазопресорна терапия като *nor/adrenaline* или *phenylepinephrine* за поддържане на органна перфузия, докато пациентът получи окончателна хирургична корекция.^{H-2, H-5} При пациенти, които се представят с артериална хипертензия, медикаментозната терапия цели намаляване на стреса върху аортната стена (т.нар. антиимпулсна терапия). Това може да се осъществи чрез намаляване на контрактилитета на лявата камера, понижаване на систоличното кръвно налягане и сърдечната честота. При повечето пациенти целта е систоличното налягане да бъде между 100 и 120 mmHg и сърдечна честота под 60 удара в минута или най-ниските възможни стойности, които осигуряват адекватна мозъчна, коронарна и бъбречна перфузия.^{H-5} Болката трябва да се лекува своевременно с интравенозни опиати (*Fentanyl, Morphine*). Неповлияващата се болка може да бъде израз на прогресия на дисекцията или е предвестник на предстояща руптура. При пациенти с дистален тип дисекация персистиращия болков синдром трябва да се разглежда като усложнение, изискващо оперативна или интервенционална намеса.

- β -блокери

Бета-блокерите са предпочитаните антихипертензивни агенти, защото те не само намаляват системния натиск върху съдовата стена, но и намаляват сърдечната честота. Адекватна β -блокада обикновено може да се постигне чрез интравенозно приложение на метопролол, пропранолол, есмолол.

Дозировка: дозата се титрира до установяване на целевата сърдечна честота от 50-60 удара/минута и систолно кръвно налягане до 100-120 mmHg.

Контраиндикации: синдром на болния синусов възел (*sick-sinus syndrome*), атриовентрикуларен блок (AV блок) II-ра и III-та степен, кардиогенен шок, синусова брадикардия, хипотония (систолично кръвно налягане по-малко от 100 mmHg), тежки бронхоспастични заболявания, конгестивна сърдечна недостатъчност.

Лекарствени взаимодействия: комбинираната употреба на β -блокер с верапамил или дилтиазем и специфични антиаритмични лекарства (например амиодарон) увеличава риска от брадикардия и AV блок. *Странични ефекти:* брадикардия, възможно е поява на свиркащи хрипове при предразположени пациенти; рядко хиперкалиемия при пациенти в напреднала възраст с диабет или в комбинация с ACE-инхибитори.

- Нитропрусид

Нитропрусид се прилага в при пациенти с остра дисекация, които нямат задоволителен антихипертензивен ефект от β -блокерите. Той предизвиква венозна и артериална вазодилатация, като по този начин води до увеличаване на сърдечния дебит. Вазодилаторната терапия може да бъде свързана с рефлексорна тахикардия, което увеличава стреса върху съдовата стена. Това потенциално може да предизвика разширяване и пропация на аортната дисекация. Поради тази причина,

вазодилататорната терапията трябва да се прилага само след адекватен контрол на сърдечната честота.

Дозиране: дозата се титрира до постигане на желан терапевтичен ефект - систолично кръвно налягане до 100-120 mmHg.

Контраиндикации: значителна артериална хипотония, неадекватна мозъчна перфузия, атрофия на зрителния нерв, ниско системно съдово съпротивление (SVR), придружаваща нестабилна стенокардия или скорошен миокарден инфаркт, бъбречна или чернодробна недостатъчност.

Лекарствени взаимодействия: обикновено нитропрусид синергично понижава кръвното налягане при комбинация с други вазодилататори, особено с фосфодиестеразни инхибитори (например силденафил).

Странични ефекти: хипотония, метаболитна ацидоза, бради- и тахиаритмии, цианидна токсичност, миокардна исхемия; при пациенти с нарушена бъбречна функция инфузията на препарата за повече от 48 часа увеличава риска от тиоцианидна токсичност; намаляване на кислородното насищане при някои пациенти с хипоксична белодробна вазоконстрикция.

Специални препоръки: да не се използва като единствен медикамент при пациенти с аортна дисекция, защото съдоразширяващо му действие може да предизвика рефлекторна тахикардия и повишен лявокамерен контрактилитет; да се избягва употребата при пациенти с бъбречна недостатъчност. Освен това, инфузията трябва да е възможно най-кратка, поради опасност от тиоцианидна и цианидна токсичност. Нитропрусид е чувствителен към светлина, което налага специални изисквания за неговото съхранение и приложение (черни лайтунги и щприци).

- Калциеви антагонисти

При пациенти, резистентни на бета-блокери или с противопоказания за тях, калциевите антагонисти се използват като алтернатива. В допълнение, използването на Са-блокери при дистален тип дисекции доказано намаляват аортната експанзия в течение на времето.^{S-19}

Дозиране: дозата се титрира до установяване на целевата сърдечна честота от 50-60 удара/минута и систолно кръвно налягане до 100-120 mmHg.

Контраиндикации: остър инфаркт на миокарда, AV блок II-ра и III-та степен, хипотония, синдром на болния синусов възел, синдром на *Wolff-Parkinson-White*, застойна сърдечна недостатъчност, едновременното интравенозно приложение на β -блокери.

Лекарствени взаимодействия: бета-блокери, дигоксин и циклоспорин.

Странични ефекти: диспнея, илеус.

- АСЕ-инхибитори

При липса на адекватен контрол на кръвното налягане, АСЕ-инхибиторите могат да се прилагат като алтернатива за понижаване на кръвното налягане и за поддържане на адекватна органна перфузия. Интравенозното приложение на АСЕ-инхибитор е рядко при пациенти с остри дисекции.

Дозиране: дозата се титрира до установяване на систолно кръвно налягане до 100-120 mmHg.

Контраиндикации: Ангиоедем при предходно приложение, бременност. Внимание при пациенти с бъбречна недостатъчност, двустранна стеноза на бъбречната артерия, повишени нива на калий, тъй като АСЕ-инхибиторите увеличават риска от бъбречна недостатъчност.

Лекарствени взаимодействия: може да възникне тежка хиперкалиемия при комбинация с калий-съхраняващи диуретици; при комбинация с алфа-блокери като доксазозин, теразозин или празозин може да възникне хипотония след първата доза; антихипертензивните ефекти на

АСЕ-инхибиторите са потенцират от други антихипертензивни медикаменти.

Странични ефекти: увреждане на бъбречната функция, хиперкалиемия, потенциално развитие на хипотония, ангиоедем, суха кашлица.

Специални препоръки: АСЕ-инхибитори могат да бъдат полезни в случаи на ренална хипоперфузия и увеличаване на рениновото ниво.

- Ангиотензин-рецепторните блокери

Ангиотензин-рецепторните блокери се използват като алтернатива на АСЕ-инхибиторите, когато пациентите се оплакват от кашлица като страничен ефект при лечение с последните. В допълнение, има все повече доказателства, че пациентите със синдром на *Marfan* могат да се възползват от АРБ - например *losartan* се свързва с намален темп на експанзия на възходящата аорта.^{Y-2}

Дозиране: дозата се титрира до установяване на систолно кръвно налягане до 100-120 mmHg.

Контраиндикации: Внимание при пациенти с бъбречна недостатъчност, двустранна стеноза на бъбречната артерия или повишени нива на серумния калий, тъй като тези средства увеличават риска от бъбречна недостатъчност.

Лекарствени взаимодействия: Тежка хиперкалиемия може да възникне, ако АРБ се използват в комбинация с калий-съхраняващи диуретици или калиеви препарати. Антихипертензивният ефект на АРБ се увеличава в комбинация с други антихипертензивни средства.

Странични ефекти: Потенциал за развитие на хипотония, увреждане на бъбречната функция, хиперкалиемия. Честотата на суха кашлица е по-ниска с АРБ (1%) в сравнение с АСЕ-инхибиторите (10%). Честотата на развитие на ангиоедем с АРБ много е по-ниска в сравнение с АСЕ-инхибиторите и затова те могат да се използват като алтернатива при пациенти, които страдат от ангиоедем поради употреба на блокатори на ангиотензин-конвертиращия ензим.

Специални препоръки: Приложението на ангиотензин-рецепторни блокери трябва да се започва само след приемане в болнично отделение.

- α -блокери

Ако кръвното налягане е все още неконтролирано въпреки използването на комбинация от споменатите антихипертензивни средства, добавянето на алфа-блокери може да бъде ценна опция. Те понижават периферното съдово съпротивление чрез дилатация на артериолите и венулите.

Дозиране: дозата се титрира до установяване на систолно кръвно налягане до 100-120 mmHg.

Контраиндикации: (Ортостатична) хипотония, сърдечна недостатъчност, инфаркт на миокарда.

Лекарствени взаимодействия: Едновременното използване с други антихипертензивни средства може да има синергичен ефект. Комбинация от използване с *PDE-5* инхибитори като силденафил може да предизвика хипотония.

Странични ефекти: (Ортостатична) хипотония, вертиго, сърцебиене, тахикардия, диспнея.

Хирургично лечение

Индикации за операция

Целите при операция по повод остра дисекция са да се предотврати аортна руптура в перикарда или плевралното пространство и да се избегне въвличането на коронарните остии или аортната клапа. Някои автори посочват напредналата възраст на пациента като относително противопоказание за интервенция. Този фактор, обаче, трябва да се има предвид и да се обсъжда предоперативно, като се имат предвид добрите резултатите при докладвани серии при оперативно лечение за остра тип А дисекция при пациенти над 80-годишна възраст. Неврологичният статус към момента на постъпване може да повлияе решението относно хирургична интервенция. Въпреки че коматозни пациенти са малко вероятно да се подобрят след операцията, усложнения като инсулт или параплегия не са абсолютни противопоказания за хирургична корекция. *Eusanio и кол.* докладват приемлива ранна и късна преживяемост, както и висока честота на подобряване на неврологичния дефицит след интервенция при болни с тип А дисекция.^{E-9} Пациенти с подостра тип А дисекция, които се диагностицират по-късно от 2 седмици след острия момент, също изискват операция. *Scholl и кол.* показват, че тези пациенти са избегнали ранните усложнения на дисекцията и при тях спокойно може да се извърши планова операция, а не спешна такава. Целите на терапията при остра тип В дисекция са предотвратяването на руптура и осигуряване на адекватна перфузия на вътрешните органи. Развитието на ендоваскуларните методи на лечение при този тип АД представляват добра лечебна алтернатива, като индикациите за тях са еднакви с показанията за отворена операция. Най-честите причини за смърт при остра тип В дисекция са аортна руптура и висцерална хипоперфузия. Между 70 и 80% от пациентите с остра дисекция тип В преживяват острата и подострата фаза само с медикаментозна терапия. Индикациите за хирургична намеса при тези случаи включват аортна руптура, остра аортна дилатация, синдром на малперфузия, персистираща болка или прогресия на дисекцията въпреки медикаментозната терапия, както и невъзможността за фармакологичен контрол на артериалната хипертензия (таблица 7^{C-12}). Някои центрове се застъпват за идеята за незабавна хирургична интервенция при подбрани пациенти с неусложнена остра тип В дисекция. Факторите, които определят ранна интервенция при този тип пациенти са синдрома на *Marfan*, голяма псевдоаневризма, засягане на аортната дъга, както и очакване за лошо сътрудничество на пациентите при приемането на медикаменти. Както и при остра тип А дисекция, острият неврологичен дефицит не е абсолютно противопоказание за хирургия, тъй като голям процент от пациентите имат забележително подобрене след процедурата. Съществуват спорове относно лечението на пациенти, диагностицирани с интрамурален хематом и пенетриращ атеросклеротичен улкус. Последните данни за естественото развитие на тези варианти на ОАС са довели до по-добро разбиране на проблема. Интрамуралният хематом може да доведе до остра остра тип А дисекция при до 35% от пациентите. По същия начин, при пациенти с пенетриращ атеросклеротичен улкус е установено, че имат 42% вероятност за руптура.^{C-10} В резултат на този установен висок риск от развитие на дисекция и руптура, групата от *Yale* препоръчва ранна хирургична корекция при пациентите с установен интрамурален хематом или пенетриращ атеросклеротичен улкус. При засягане на низходящата аорта фармакологичният мениджмънт с анти-импулсна терапия резултира с най-ниска смъртност. Тези пациенти изискват непрекъснато наблюдение за оценка на евентуална прогресия на лезията.

Таблица 7: Индикации за хирургично лечение при остри и хронични тип А и тип В дисекации

Тип на дисекцията	Индикации за хирургично лечение
Остра Тип А	Спешна операция, непосредствено след поставяне на диагнозата
Тип В	Руптура Синдром на малперфузия Прогресираща дисекация Неповлияване от медикаментозна терапия
Хронична Тип А	Симптоми, свързани с дисекцията (застойна сърдечна недостатъчност, стенокардия, аортна регургитация, инсулт, болка
Тип В	Симптоми, свързани с дисекцията Синдром на малперфузия Аневризма

Хирургична техника

- Анестезиологични особености и мониторинг

При операциите на гръдната аорта се използва обща смесена интубационна анестезия. При срединна стернотомия се използва ендолуменна ендотрахеална тръба, докато двойно-луменна ендотрахеална тръба за разделна белодробна вентилация е полезна, но не задължителна за процедури, извършвани чрез лява торакотомия. Линиите за мониторинг включват централен венозен катетър и пулмонален (*Swan-Ganz*) катетър и една или повече линии за мониторинг на артериалното налягане. Две радиални артериални линии и една феморална са необходими за преценка дали е осигурена адекватна перфузия на горната и долната част на тялото. При някои пациенти ТЕЕ сонда може да бъде поставена по преценка на анестезиолога и оператора. Телесната температура се контролира в пикочния мехур с помощта на Фолиев катетър и/или в хранопровода чрез въвеждане на назофарингеална сонда. Почистването и правилното покриване на зоните на аксиларната и феморалната артерии е от съществено значение за осигуряване на всички възможни варианти за артериално канюлиране при установяването на екстракорпорална циркулация. Съществуват методи и устройства за мониторинг на неврологичната функция, но използването им остава противоречиво. Привържениците на мозъчния и гръбначномозъчния мониторинг твърдят, че по начин могат да се установят обратими невронални увреди. Това би могло да допринесе за намаляване на неврологичните усложнения при тези заболявания. Опонентите пък твърдят, че тези монитори засичат вече необратимите исхемични неврологични промени.^{R-12} В зависимост от локализацията на дисекцията и обема на операцията се определя и желания метод за мониторинг. Хирургичната намеса върху възходящата аорта и дъгата често повлиява мозъчната перфузия. В тези случаи се използват транскраниален Доплер или инфрачервена спектроскопия (*NIRO*). Интраоперативен транскраниален Доплер мониторинг се използва за идентифициране на правилното поставяне на артериалните канюли или да се документира необходимостта от корекция на перфузията.^{E-10} Противниците на транскраниалния Доплер твърдят, че при пациенти с дебели темпорални кости сигналът е лош, което води до грешно тълкуване на

результатите и съответно терапевтичното поведение. Инфрачервената спектроскопия може да се използва за оценка на церебралната оксигенация като индикатор за мозъчния кръвоток. Неинвазивна инфрачервена спектроскопия може да се използва за идентификация на регионалните промени на кислородната сатурация, което е особено полезно при пациентите, при които се използва антеградна мозъчна перфузия. Изследванията показват, че соматосензорните евокирани потенциали са полезни при идентифициране на неврологично увреждане. С този способ се открива исхемична мозъчна увреда по време на хипотермичен арест по-рано от електроенцефалографията.^{S-17} Соматосензорните предизвикани потенциали са полезни при исхемия на гръбначния мозък и имат решаващо значение за нуждата от реимплантация на кръвоснабдяващите го съдове. Употребата на соматосензорни евокирани потенциали в някои центрове е довело до намален процент на изява на следоперативна параплегия.^{S-7}

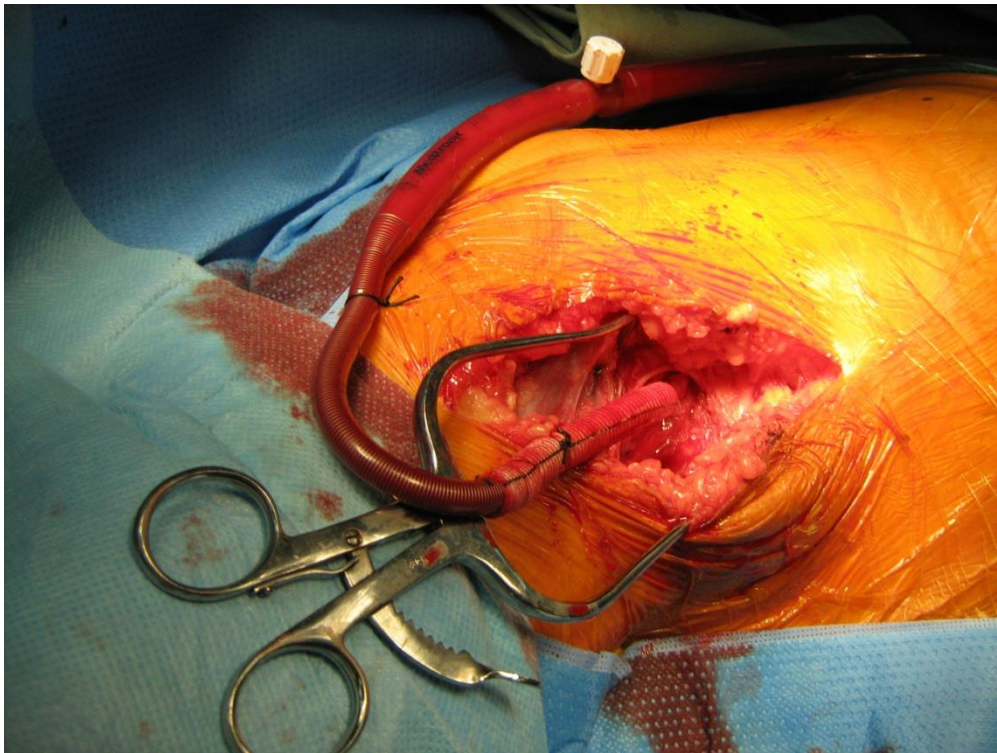
- Хемостаза

Хирургичните процедури за аортна дисекция са свързани със значителна кръвозагуба. Особено ценен е методът на автохемотрансфузия и при всяка такава операция трябва да има наличен т.нар. *Cell-saver*. Еритроцитен концентрат, тромбоцитна маса и прясно замразена плазма трябва да бъдат в операционната зала от началото на операцията. При налична коагулопатия (вродени заболявания, консумативна коагулопатия), кардиопулмоналният байпас и дълбоката хипотермия допринасят за прекомерната кръвозагуба. Техническите постижения при производство на съдовите протези, антифибринолитичните препарати като аминокaproнова киселина и транексаминовата киселина (*Cyklokapron*), които са изключително полезни хемостатични помощни средства, са довели до минимализиране на кръвозагубата.

- Екстракорпорална циркулация

Има различни варианти за артериално и венозно място за канюлиране въз основа на вида на дисекцията. Артериалното канюлиране в областта на аортната дъга при пациенти с II тип дисекция е за предпочитане. Канюлирането на истинския лумен на дисецираната възходящата аорта също е възможно. Истинският лумен може безопасно да се канюлира чрез техниката на *Seldinger* посредством водач, въведен с помощта на трансезофагеална ехокардиография.^{M-16} Алтернативни артерии за канюлиране са *a. axilaris*, *a. subclavia*, *truncus brachiocephalicus*, което позволява антеградна перфузия, и *a. femoralis* – ретроградна аортна перфузия. Аксиларната и подключичната артерия се канюлират директно или с помощта на т.нар. „*side*” графт или „*chimney*” графт, с помощта на съдова протеза.^{S-13} (фигура 13) Има спорове относно коя феморална артерия да се канюлира при пациенти със синдром на малперфузия на долните крайници и пулсов дефицит. Евентуална перфузия през фалшивия лумен може да доведе до ретроградна дисекция и тежка малперфузия на супрааркусните съдове, произтичащи от истинския лумен. В този случай, екстракорпоралната циркулация трябва да се преустанови незабавно и да се избере алтернативно място за канюлиране. Венозното канюлиране най-често се осъществява през ухото на дясно предсърдие посредством т.нар. „*two-stage*” венозна канюла, докато бикавалното канюлиране се използва при пациенти, които подлежат на корекция на някоя от атриовентрикуларните клапи или за ретроградна мозъчна перфузия. В повечето случаи се поставя вент-канюла през дясна горна белодробна вена или много рядко през върха на лявата камера. Кардиоплегичният разтвор се въвежда ретроградно през канюла в коронарния синус и антеградно чрез директно канюлиране на недисецираните остии на коронарните

артерии. Популярната техника "клампирай и ший", която в миналото е използвана за операции при пациенти с тип В дисекции в днешни дни е заменена чрез приложение на т.нар. ляв бай-пас. Място на артериално канюлиране за тази техника включват дисталната част на гръдната аорта при ограничени дисекции на проксималната част на низходящата аорта или феморалната артерия при случаи със засягане на коремната аорта. Венозен дренаж се осъществява през белодробна вена или лявото предсърдие. Тази техника не изисква оксигенатор и следователно дозата на хепарин (100U/kg) е по-малка от тази при тотален кардиопулмонарен бай-пас.



Фигура 13: Канюлиране на дясна аксиларна артерия чрез "side-graft" техника

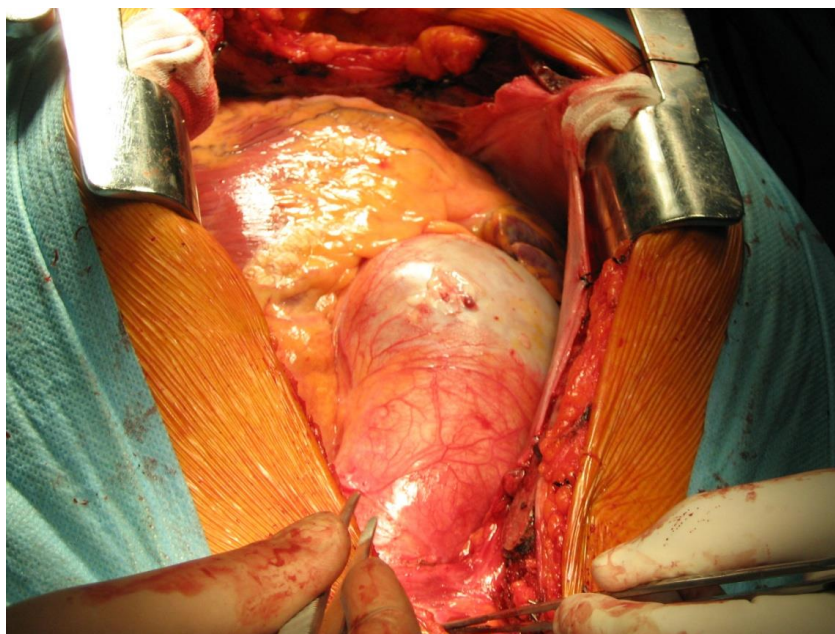
- Церебрална протекция

Хирургичното лечение на аортна дисекция, включваща аортната дъга, изисква прекъсване на адекватния мозъчен кръвоток по време на циркулаторния арест. Церебралната протекция през този период е от първостепенно значение и може да се постигне или чрез дълбока хипотермия с прекратяване на електрическата активност или чрез анте-или ретроградна церебрална перфузия. Дълбокият хипотермичен циркулаторен арест е първият метод, използван за извършване на операции на аортната дъга и до днес остава ефективен метод за кратки процедури. Като цяло, времетраенето на циркулаторния арест до 14 минути при 25°C и до 31 минути при 15°C е приемливо и може да резултира само в преходни неврологични нарушения. Като цяло, рискът от транзиторни неврологични нарушения след циркулаторен арест е приблизително 10% до 30 минути, но се увеличава до 15% при 40 минути, 30% при 50 минути, и 60% при 60 минути.^{E-6} Важно е да се прецени правилно температурата на мозъка, за да се гарантира добър резултат. Назофарингеалната и тимпаничната температура се мониторира за преценка на мозъчната температура, но тези методи са несъвършени. По тази причина, някои автори използват т.нар. „електроенцефалографска тишина” (изоелектрична линия на ЕЕГ), за да се определи подходящия момент, в който да се преустанови перфузията. Бавното системно

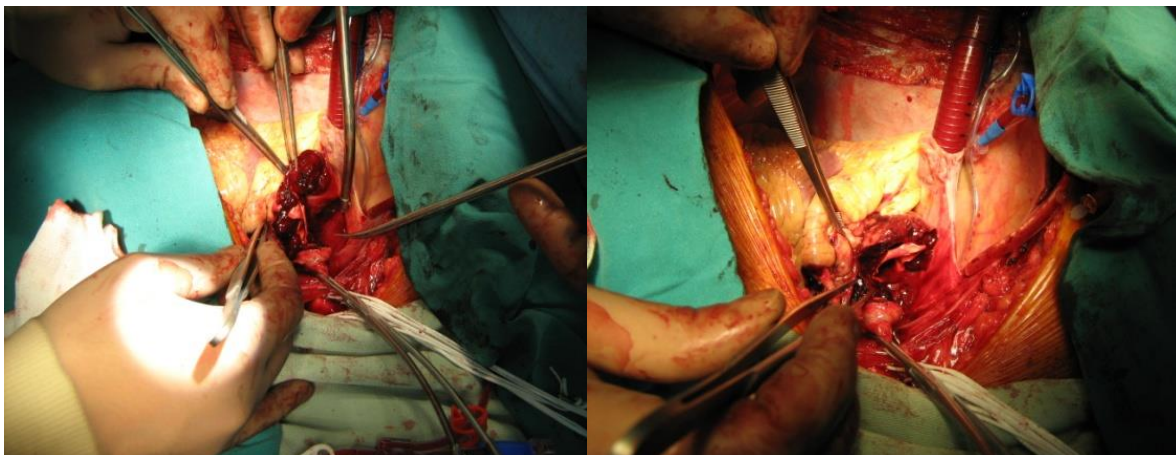
охлаждане на пациента (20 до 25 минути) при поддържане на максимален температурен градиент между перфузат и пациент по-малко от 10°C е идеално. Главата се опакова с лед, за да се поддържа ниска мозъчна температура. Известно е, че ниските температури увеличават безопасно времето на циркулаторен арест, но охлаждане до по-ниска от 15°C температура може да доведе до неисхемично мозъчно увреждане и не се препоръчва. Приложението на метилпреднизолон и тиопентал по време на охлаждането са според някои автори допълващи мерки за намаляване на церебралните метаболитни изисквания по време на ЦА. След приключване на хирургичната корекция следва възстановяването на кардиопулмоналния байпас и затоплянето на пациента поне до 37°C, тъй като телесната температура често спада след прекратяване на активното затопляне и прекратяване на ЕКК. Продължителна церебрална перфузия по време на периода на циркулаторен арест е алтернативна техника за мозъчна протекция, особено при случаи, изискващи ЦА за повече от 20 минути. Церебрален кръвоток може да се постигне както ретроградно, така и антеградно. Техниката за ретроградна церебрална перфузия изисква бикавално канюлиране. Тя е проста и ефективна. Счита се, че поддържане на налягане в горната празна вена 15 до 25 mmHg е оптимално. Този метод се използва все по-рядко. Селективната антеградна церебрална перфузия наскоро придоби голяма популярност. След като аортната дъга е отворена, *truncus brachiocephalicus* и *a. carotis communis dextra* се клампират. Дебит от 100ml/kg (50 до 70 mmHg) се счита за оптимален. За целта е необходимо да се канюлира *a. axillaris*, *a. subclavia* или *truncus brachiocephalicus*. *Saritas* и кол. описват и канюлиране на *a. brachialis dextra* като опция за антеградна церебрална перфузия.^{S-2}

Оперативна техника при тип А дисекации

Хирургичният достъп за интервенции, засягащи възходящата аорта и аортната дъга, е срединната стернотомия.(фигура 14) Този достъп може да бъде разширен или модифициран за по-добра експозиция на супрааркусните съдове и/или низходящата аорта. За тип В дисекации се използва странична торакотомия. Аортата се отпрепарира от белодробната артерия и се клампира непосредствено преди отделянето на *truncus brachiocephalicus*. Следва надлъжна аортотомия и евентуално идентифициране на интималното разкъсване.(фигура 15)



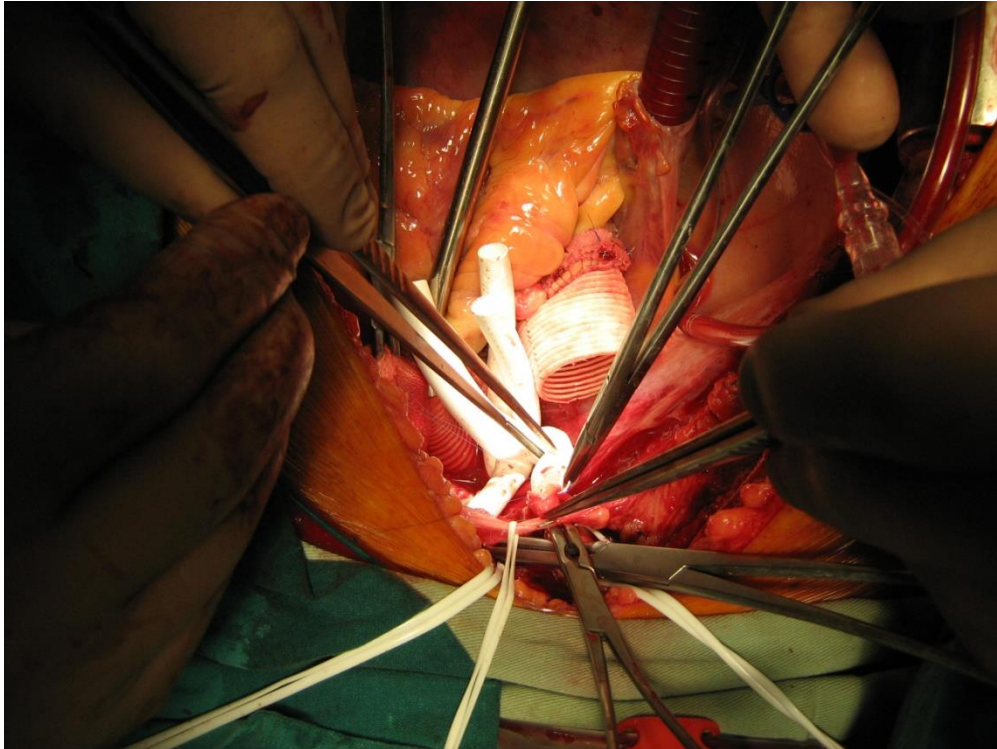
Фигура 14: АД, визуализираща се след срединна стернотомия и перикардиотомия



Фигура 15: Аортотомия – визуализира се тромбозирания фалишив лумен

Оценката и хирургичната корекция на аортната клапа се извършва в този момент, докато системното охлаждане на пациента продължава. Коригирането на нативната аортна клапа е идеалният вариант, в сравнение с аортното клапно протезиране, тъй като има много преимущества – скъсяване на исхемичното време, намаляване риска от постоперативно кървене, намаляване на свързаните с клапната протеза усложнения (антикоагулантно лечение, инфекциозен ендокардит, тромбоза). В повечето случаи (около 85%) се извършва пластика на аортната клапа посредством фиксиране на комисурите и прикрепване на двата слоя на аортната стена един към друг с помощта на единични П-образни шевове (4-0 проленов конец с тefлонова заплатка). Променената част на аортата се резецира. Изключително важно е реконструирането на дисецираната стена на аортата. Дисецираните аортни слоеве се обединяват и подсилват между ленти от тefлон посредством 5-0 или 4-0 полипропилен шев. *Safi и кол.* използват техниката с единични матрачни шевове, а не по-горе описаната „сандвич”- техника. Според техните проучвания това осигурява по-надеждно стабилизиране и намалява риска от последваща аортна стеноза. Някои автори отдават голямо значение на обединяването слоевете на дисецираната аортна стена чрез желатин-резорцин-формалиново лепило или по-нови тъканни лепила. Има, обаче, противоречия относно употребата на тези продукти. Прекомерното прилагане на лепила според някои доклади може да доведе до редисекция на съда, формиране на псевдоаневризма и инфекциозни усложнения. Повечето мнения се фокусират върху тъканната токсичност на формалина като причина за отчетените усложнения.^{F-2} След като се достигне температура 18 до 20°C, перфузията се преустановява – циркулаторен арест. Аортата се деклампира и интимата на аортната дъга се инспектира и коригира съответно. Ако тя е неповътната, извършва се дисталната анастомоза между аортната протеза и аортата, следва деклампаж, сърдечните кухини се деаерират и пациентът се затопля. Ако интимата на дъгата е нарушена, се извършва реконструкция. Най-често се налага парциална резекция и реконструкция на *arcus aortae*. Изолирана дисекция на аортната дъга е рядкост. Ако интималното разкъсване е на голямо протежение в дъгата или се намира дистално, тогава се налага тотална реконструкция на аортната дъга. Резецира се *arcus aortae* и се реимплантира дакронова протеза. Ако стената на супрааркусните съдове е незасегната, те се реимплантират в протезата като остров („островна” техника, “*Carrel patch*”). Ако, обаче, отделните клонове на дъгата са засегнати от дисекционния процес, може да се наложи те да бъдат частично резецирани, протезирани и реимплантирани поотделно в аортната протеза. (Фигура 16) Има специално разработени протези с клонове за отделните супрааркусни съдове. *Chen и кол.* докладват отлични резултати при

приложението на подобен тип протези, тъй като се намалява исхемичното време и кръвозагубата е значително по-малка. Понякога интималното разкъсване продължава и в десцендентната аорта или там има допълнително „entry”. В тези случаи може да се използва хибридна техника – имплантира се специална протеза, която се позиционира в десцендентната аорта (*Frozen elephant trunk technique – Thoraflex Hybrid device, E-vita open plus prosthesis*). *Bartolomeo* и кол. докладват добри ранни и късни резултати при използването на тази техника. Според *Tsagakis* и кол. при тази техника ценно изследване може да се окаже ангиоскопията за коректно имплантиране на протезата и прецизно определяне на фалшивия и истинския лумен. Дисекцията на аортния корен понякога засяга остиумите на коронарните артерии и тяхната интима остава интактна. Минимални лезии на остиумите могат да бъдат защити с 5-0, 6-0 проленов шев. Ако, обаче, стената на остиума е циркуферентно дисецирана и се налага реконструкция на аортния корен, тогава остиумът се отпрепарира, резецира се и стената му се подсилва с продължителен 5-0 полипропилен конец, лепило, или и двете. Следва директна реимплантация в аортната протеза или посредством отделна 8 mm съдова протеза (като част от техниката на *Cabrol*). Аортокоронарен байпас се извършва само в краен случай, ако коронарният остиум е технически невъзможно да бъде реконструиран. В някои случаи се налага протезиране на аортния корен в комбинация с аортно клапно протезиране и тогава се използва протезен клапен кондуит или аортен хомографт (операция на *Bentall – De Bono*). Кондуитът се имплантира с помощта на единични конци 2-0 на заплатка, които се поставят циркулярно в аортния ринг. Коронарните остиуми се реимплантират в новосъздадения аортен корен посредством 6-0 непрекъснат проленов шев. Аортният хомографт се имплантира по подобен начин с помощта на единични 2-0 конци, с изключение на това, че се поставя втори хемостатичен непрекъснат 4-0 проленов шев. Това е идеално решение за пациенти, които имат противопоказание за антикоагулантно лечение или при млади жени в детеродна възраст.^{C-12} Процедурата на *Ross* (белодробен автографт) не е приложима при пациентите с вродени заболявания на съединителната тъкан и не се препоръчва при остра дисекция.



Фигура 16: Реимплантация на супрааркусните съдове чрез отделни протези

Опративна техника при тип В дисекция

Дясното странично декубитално положение е оптимално за осъществяване на хирургична интервенция при пациенти с остра дисекция тип В. Тазът е наклонен назад, за да се позволи достъп до феморалните съдове. Задна торакотомия в четвърто междуреброе осигурява достатъчен достъп до десцендентната аорта, понякога може да се наложи и резекция на ребра за осъществяване на по-нагледен достъп. Торакофренолапаротомия може да се извърши за достъп до коремната аорта в случай на висцерална малперфузия. Идеалният вариант за АД тип В е резекция на възможно най-малка част от гръдната аорта. Нивото на реконструкция рядко надвишава проксималната една трета от нея и включва първичното разкъсване в повечето случаи. Тази стратегия е оптимална за опазване на междуребрите артерии, които перфузират частично гръбначния мозък. Това е от голямо значение, тъй като честотата на параплегия достига до 19% след операция за остра тип В дисекции.^{C-17} Така описаната стратегия е спорна, някои автори се застъпват за идеята за протезиране на цялата гръдна аорта. Всяка по-малка по обем интервенция според тях би оставила дисециран участък от аортата с потенциална опасност от аневризмална дилатация, при положение че има активен кръвоток през фалшивия лумен. След експозиция на торакалната аорта, операцията продължава с отпрепариране на медиастинума между началната част на лявата подключична артерия и общите каротидни артерии. *A. subclavia* се обикаля с тefлонова лента и *Rommell* турникет. От съществено значение е *n. vagus* и ларингеалният нерв да се идентифицират и да бъдат запазени по време на операцията. Дисталната аортна дъга трябва да е достатъчно освободена, за да има възможност да се клампира между *a. carotis communis sinistra* и *a. subclavia sinistra*. Проксималният сегмент на низходящата гръдна аорта се мобилизира, разделят се междуребрите артерии в сегмента, който ще бъде резециран. Следва отпрепариране на долната лява белодробна вена и поставяне на 4-0 полипропиленов кесиен шев за осъществяване на ляв сърдечен байпас. След приложение на 100 U/kg интравенозно хепарин, 14F канюли

се поставят в лявата долна белодробна вена или в нормално изглеждащ участък от низходящата аорта, или перкутанно в бедрената артерия. Започва се бай-пас с дебит между 1 и 2 l/min. Следва клампиране на аортата. Мониторира се артериално налягане на *a. radialis*, като се поддържа систолично налягане между 100 и 140 mmHg и средно артериално налягане на *a. femoralis* по-голямо от 60 mmHg.^{C-17} Следва надлъжна аортотомия и всяко кървене от интеркосталните артерии се преустановява чрез обшиване. Осигурява се място за извършване на проксималната анастомоза дистално от изходното място на лявата подключична артерия. Това става посредством използване на 5-0 полипропилен шев, като предварително аортната стена се подсилва с тefлонови ленти. Включването на протезата (имплантационна техника) е друга техника, при която задната стена на проксималната аортата не се премахва. Проксималната анастомоза се извършва при непокътнат заден сегмент на аортата. Някои автори не препоръчват тази техника, тъй като не може винаги да се установи дали всички слоеве на аортата са включени в анастомозата. Размерът на съдовата протеза се определя от диаметъра на дисталния участък и се скосява, за да съответства на аортата проксимално. След приключването на проксималната анастомоза, проксимално кламтата се освобождава и се репозиционира върху графта, за да се отдаде възможност за инспекция на анастомозата. След това стената на дисталния участък се подсилва с тefлонови ленти и/или лепило и се осъществява дисталната анастомоза. Деклампира се аортата и се преустановява левия бай-пас. Деканюлирането е рутинно. Внимание заслужава деканюлирането на феморалната артерия. При канюли 14F или по-малки, последните могат да бъдат отстранени, без да има нужда от хирургична корекция. Когато канюлите са по-големи от 15F, отворена хирургична корекция на бедрената артерия е индицирана. В тези случаи може да се използва и развитата в последните години система за перкутанно възстановяване на артерията (*AngioSeal, ProGlide*). Ендоваскуларното поставяне на стент-графт е друга опция за тип В дисекция на аортата. Тези устройства обикновено се въвеждат през феморалната артерия. Алтернативен достъп представляват илиачните артерии и инфрареналната част на коремната аорта. Флуороскопията е задължителна, а помощни средства като вътресъдов ултразвук и ТЕЕ могат да бъдат полезни за определяне на истинския и фалшивия лумен, както и зоната на проксимално и дистално закрепване на стент-графта. Размерът на протезата трябва да надвишава с 10 до 20% диаметъра на нативната аорта. Трябва да се внимава да няма нараняване на проксималната аорта по време на имплантиране на стент-графта, с което се намалява риска от ретроградна дисекция и свързаната с това усложнение смъртност.^{N-3} От голямо значение е определянето на т.нар. „landing” зона на ендопротезата. В някои случаи лявата подключична артерия се оклудира. *Parsa и кол.* представят отлични резултати при ендоваскуларното лечение на този тип пациенти.^{P-2}

- Постоперативни грижи

Инвазивен хемодинамичен мониторинг се използва, за да се прецени адекватна органна перфузия, като таргетното систолно кръвно налягане е между 90 и 110 mmHg. Ранния следоперативен контрол на артериалното кръвно налягане започва с адекватна аналгезия и седирание. Въпреки това следва да бъде позволено на пациента да излезе от обща анестезия за кратко за бърза оценка на неврологичния статус. Коагулопатията и кръвозагубата агресивно се коригират с инфузия на кръвни продукти и антифибринолитични агенти, когато е необходимо и чрез затопяне на пациента. Хематокритът, броят на тромбоцитите, факторите на кръвосъсирването и серумните електролити се коригират при установени отклонения. Прави се електрокардиография и рентгенография на гръдния кош. Цялостен физикален преглед, включително

изследването на периферните пулсации се извършва при постъпването в реанимационното отделение. Въпреки адекватната корекция на дисекцията, кръвотокът през фалшивия лумен може да персистира и това да предизвика синдром на малперфузия. Ако се подозира мезентериална исхемия, тя трябва да бъде оценена ангиографски. Ако пациентът е хемодинамично стабилен и без прекомерно кървене, може да бъде екстубиран при добри резултати от кръвно-газовия анализ.

- Проследяване и резултати

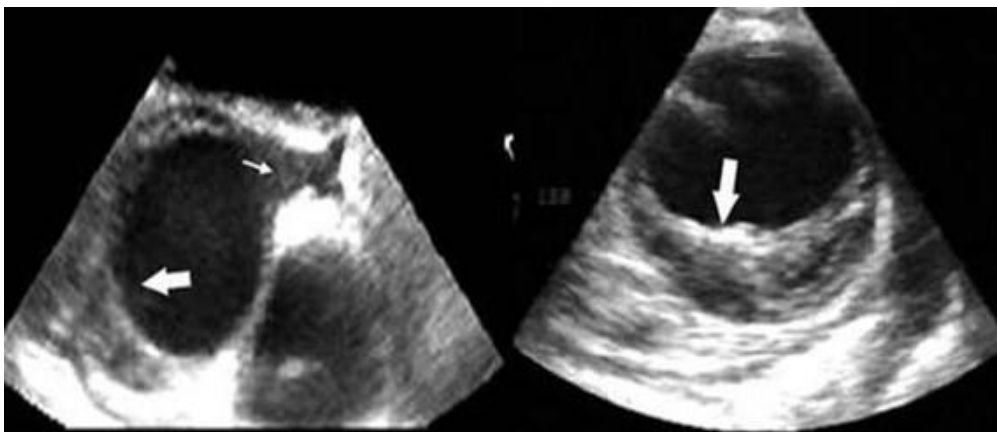
Според някои автори, протезирането на възходящата аорта за тип А дисекция води до преустановяване на кръвотока в дисталния фалшив лумен при по-малко от 10% от пациентите. В резултат, естествената прогресия на коригираната аорта включва дилатация и потенциална руптура при хроничните дисекции на аортата. Това е причина за смъртта при около 30% от серията пациенти на *DeBakey* през 1982 г. и в момента е водеща причина за смърт след хирургична корекция.^{O-6} *Malvindi и кол.* разглеждат серия от пациенти, които имат нужда от реоперация след протезиране на възходящата аорта. Причината за реоперация при 87% от тях е прогресираща аортна дилатация.^{M-1} Често комбинирана лекарствена антихипертензивна схема, включваща бета-блокери, е необходима да се поддържа систолично кръвно налягане под 120 mmHg. Някои проучвания показват, че контролът на артериалното налягане може да промени естественото развитие на хроничната дисекция чрез намаляване темпа на аневризмална дилатация. Проследяването чрез образни диагностични методи на аортния диаметър е наложително при пациенти, преживели хирургична интервенция. Компютърната томография и ядрено-магнитният резонанс са от най-голямо значение, поради високата си степен на сензитивност и специфичност. Ехокардиографията е подходяща за изобразяване на възходящата аорта и предоставя допълнителна информация по отношение на аортната клапа. Според настоящите препоръки болните трябва да се проследяват на всеки 6 месеца след операцията. Ако аортният диаметър остава непроменен в рамките на една година, контролните изследвания се извършват на 1 година. При наличие на разширение на аортата с 0.5 cm в рамките на 6 месеца, интервалът се намалява на 3 месеца за евентуална преценка за реоперация. Оперативната смъртност след корекция на остра аортна дисекция е намаляла, като се има предвид първоначално описаната 40% смъртност от *DeBakey* през 1965 г. Подобряването на интензивните грижи за тези пациенти, по-ранното разпознаване на вариантите на острия аортен синдром чрез подобряване на образните методи, натрупаният опит и подобрените хирургични техники, развитието и подобряването на съдовите протези, по-ефективните хемостатични агенти и подобряването на безопасността на екстракорпоралната циркулация са вероятните причини за това. През последните две десетилетия, повечето центрове докладват оперативна смъртност за остра тип А дисекция на между 10 и 20%, а според някои автори – до 30 %^{E-7, M-5, E-4}. Високата ранна смъртност при остра дисекция съответства на броя пациенти, които постъпват за операция с тежка хипотензия или в шок. В повечето случаи причината за смъртта е инсулт, миокардна исхемия, сърдечна недостатъчност или малперфузионен синдром. Публикуваните резултати за дългосрочната преживяемост при хирургично лекувани пациенти с остра тип А дисекция през последното десетилетие са приблизително 71-89% за 5 години и между 54 и 66% за 10 години.^{E-4, K-3, D-12} При тези с остра тип В дисекция 5-годишната преживяемост е 48%, а 10-годишната преживяемост - 29%.^{F-1}

Интрамурален хематом

Смята се, че интрамуралните хематоми представляват 10% до 30% от всички случаи на остър аортен синдром.^{E-7} Представлява вариант на дисекация, при който кръвта се събира в аортната стена без присъствието на интимален флеп. Интрамуралните хематоми се дължат на руптура на *vasa vasorum*, които са разположени в медията или от кръвоизлив в рамките на атеросклеротична плака. Липса на интимално разкъсване не е задължително при диагностицирането на интрамурален хематом, тъй като понякога се откриват малки комуникации – израз на механизъм за декомпресия на хематома. Може да е свързан с хипертония или контузионна увреда или може да възникне от пенетриращ атеросклеротичен улкус. Интрамуралните хематоми понякога спонтанно претърпяват регресия, но може да има и тенденция за увеличаване на размера. ИМХ възниква много по-близо до адвентицията, което обяснява по-високия процент на руптура (35%) в сравнение с дисекацията.^{N-5} Може също да се разшири в посока на аортния лумен и да премине в дисекация. Интрамуралните хематоми авансират внезапно и непредвидимо.

Диагноза

Диагнозата интрамурален хематом се поставя при наличие на циркулярно или под формата на полумесец задебеляване над 5 mm на аортната стена с липса на доловим кръвоток. (фигура 17) КТ и ЯМР са водещите техники за диагностика и класификация на интрамуралните хематоми. При оценка на аортата с помощта на КТ контрастното изследване е решаващо за диагностиката на ИМХ. Силно бледнеещо сърповидно задебеляване на аортата, разпространяващо се надлъжно и с неспираловиден ход е основна характеристика на тази болест. За разлика от АД при ИМХ аортният лумен се засяга рядко, а след приложение на контраст не се наблюдава интимален флеп или повишено контрастиране на аортната стена. При използване на КТ комбинацията от неконтрастирана, последвана от контрастирана визуализация има чувствителност достигаща 96% за откриване на ИМХ. Все пак макар и рядко, при КТ разграничаването на ИМХ от атеросклеротична плака на аортата, тромб или тромбозирала дисекация може да бъде трудно. В тези условия ЯМР може да се окаже ценен способ за решаване на проблема, особено когато се използват последователни динамични образи. ЯМР може да определи и давността на хематома на базата на сигналните характеристики на различни хемоглобин-деградационни продукти.



A

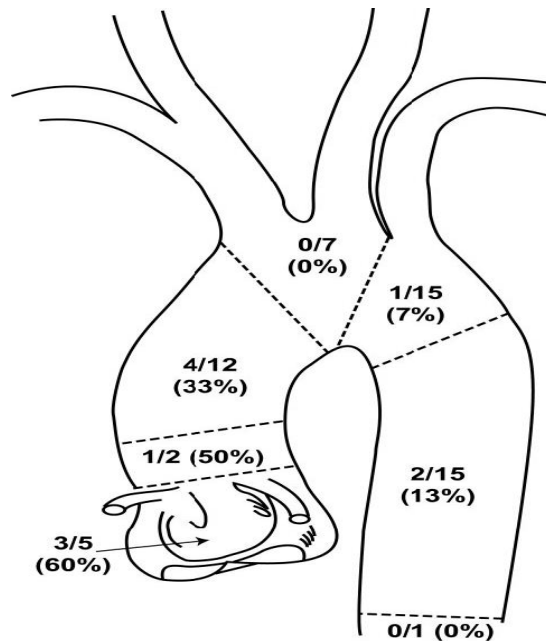


Б

Фигура 17: Ехографски(А) и КТ(Б) образ на интрамурален хематом

Естествено развитие и прогноза

Естественото развитие на острите интрамурални хематоми продължава да бъде обект на дискусии. При симптоматични пациенти, които са суспектни за остра аортна дисекция, интрамурален хематом се открива при 5% до 20% от тях. Регресия на хематома се развива при 10% от пациентите, но прогресия до класическа аортна дисекция развиват 28% до 47% от пациентите, като рискът от руптура е 20% до 45%. Увеличаването на аортния диаметър (> 50 mm), предизвиквайки образуването на аневризма, резултат от отслабването на стената на съда от патологичния процес, е лош прогностичен фактор. В допълнение, повишена пропускливост на аортната стена може да доведе до перикардни или плеврални изливи. Повечето от тях имат тенденция за самостоятелна резорбция. Персистирание или нарастване на изливите говори за авансиране на процеса и обикновено е с лоша прогноза. Дългосрочната прогноза при пациенти с ИМХ като цяло е по-благоприятна, отколкото при пациенти с АД. (фигура 18^{T-4}) Въпреки това, 5-годишната преживяемост, установена в серии от ИМХ, варира в диапазона 43–90%.^{K-2} Локализирана руптура на аортата, наречена улцеро-подобно проекция (УПП, *ulcer-like projection*, ULP) може да се появи през първите дни или няколко месеца след остро начало на симптоматиката, което се различава от пенетриращия атеросклеротичен улкус, свързан с атеросклероза на аортната стена.^{G-1} Макар че УПП има по-лоша прогноза при локализация в асцендентната аорта, протичането е по-благоприятно при ИМХ тип В. Изглежда, че колкото по-голяма е началната дълбочина на УПП, толкова е по-голям рискът от свързани усложнения.



Фигура 18: Вътрешболнична смъртност при пациенти с интрамурален хематом според различната локализация

Лечение

Тип А

Препоръчителното лечение за пациенти с Тип А ИМХ е незабавната хирургична интервенция. Проксимални ИМХ са свързани с потенциална прогресия до дисекация, аневризма, руптура, което води и до лоши клинични резултати. Рискът при нехирургичен подход към тип А ИМХ демонстрира ранна смъртност от 55% в сравнение с 8% след хирургична интервенция.^{V-2} Въпреки това, пациенти със значими съпътстващи заболявания и неусложнени тип А ИМХ (без дисекация или интимално разкъсване, дебелина по-малка от 11 mm, диаметър на аортата по-малък от 50 mm), се препоръчва медикаментозно лечение с проследяване чрез КТ и навременна хирургична интервенция при нужда.

Тип В

Лечението на ИМХ, засягащи десцендентната аорта е подобно на това, което се препоръчва за тип В дисекции. Според литературните данни и досегашния опит медикаментозната терапия е препоръчителна при неусложнени хематоми. При възникване на усложнения (разязвяване, разширяване, дилатация) се налага имплантиране на стент-графт. При ИМХ на десцендентната аорта болничната смъртност е 10%, подобна на тази при тип В аортна дисекация.^{W-2}

Пенетриращ атеросклеротичен улкус

Пенетриращият атеросклеротичен улкус представлява дефект или лезия на интимата, където има разязвяване на аортна атеросклеротична плака, проникващо през lamina elastica interna в медията. Тези лезии съставляват 2–7% от всички остри аортни синдроми.^{E-2} ПАУ се среща най-често в *aorta descendens*. Прогресираща ерозия на интимата може да доведе до навлизане на кръв в медията и в резултат на това се получава кръвоизлив. Поява на интрамурален хематом (заради ерозия на аортни *vasa vasorum* от язва) или дисекация също може да се очаква. Освен това пенетрация към адвентицията може да доведе до псевдоаневризма, формиране на същинска аневризма и дори руптура.^{G-8} Пенетриращият атеросклеротичен улкус има най-висок процент на аортна руптура (до 42%), в сравнение с интрамуралния хематом и дисекацията. Общи

белези при пациенти с ПАУ са напреднала възраст, мъжки пол, тютюнопушене, хипертония, коронарна артериална болест, хронична обструктивна белодробна болест и придружаваща абдоминална аневризма. Симптомите са подобни на тези при АД, въпреки че настъпват по-често при пациенти в напреднала възраст и рядко се манифестират с признаци на органна малперфузия. Приема се, че наличието на симптоматика е белег за спешно състояние, тъй като това означава, че процесът е достигнал до адвентицията и има закрыта руптура.

Диагноза

При компютърна томография без контрастно усилване пенетриращият атеросклеротичен улкус прилича на интрамурален хематом. Контрастната КТ, включваща аксиална и многосрезова реконструкция е техника на избор за диагностика на ПАУ.(фигура 19) Характерната находка е локализирано разязвяване, проникващо през интимата навътре в аортната стена с локализация средна до дистална трета на десцендентната торакална аорта. Фокалното задебеляване или силно негативен сигнал на прилежащата аортна стена се дължат на придружаващ ИМХ. Потенциален недостатък на ядрено-магнитния резонанс в сравнение с КТ в такива случаи е невъзможността да се демонстрира изместването на интималния калцификат, което често придружава ПАУ.



Фигура 19: КТ образ на ПАУ

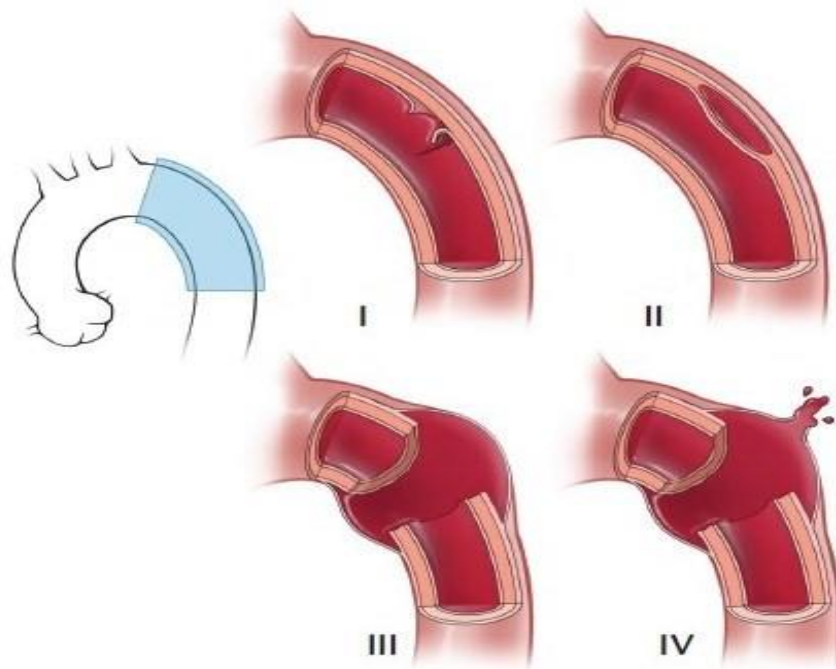
Лечение

Има много важни фактори, които трябва да се вземат под внимание при лечението на пенетриращ атеросклеротичен улкус. Трябва да се определи брой (единични или множествени), локализация (тип А или В), усложнения (интрамурален хематом, дисекация, псевдоаневризма, руптура). Тип А ПАУ задължително се лекува хирургично. Медикаментозната терапия е индицирана за стабилни пациенти с тип В пенетриращ атеросклеротичен улкус. Много малко центрове извършват хирургична интервенция при пациенти с неусложнен тип В ПАУ, защото има висок риск от органна недостатъчност и лоша прогноза заради генерализираната атеросклероза. При пациенти със симптоматично или прогресиращо заболяване, ПАУ в десцендентната аорта се третира успешно чрез имплантиране на стент-графт. При мета-анализ от 13

проучвания, пълно запечатване на улкуса е възможно при 94% от пациентите. Неврологични усложнения са настъпили при 6%, а вътреболничната смъртност е 5%.^{T-2} Дългосрочните резултати не са известни все още.

Травматична аортна увреда

Травматичните увреди на аортата се появяват в резултат най-често на високоскоростни травми (транспортни произшествия, падане от голяма височина) и обикновено водят до незабавна смърт. До 15% от всички смъртни случаи след пътно-транспортни произшествия се дължат на увреждане на гръдната аорта.^{N-1} Пациентите, които оцеляват до хоспитализация обикновено имат минимални разкъсвания, които са свързани с образуване псевдоаневризма. Най-честото засегнато място е дистално от лявата подключична артерия, където аортата е фиксирана чрез *ligamentum arteriosum* (травматична трансекция на аортата). Малко от тези увреди могат да се представят с непълна руптура, резултираща в дисекация, интрамурален хематом или формиране на псевдоаневризма. Травматичните увреди на торакалната аорта обикновено се съчетават със съпътстващи травми. Най-често са свързани с множествени фрактури на ребра - при 75% от пациентите в аутопсионни серии, фрактура на стернума, контузионна увреда на белия дроб. Наранявания на сърцето, слезката и черния дроб са също чести в съчетание с аортното увреждане. Предложена е класификационна схема за ТАУ: тип I (интимално разкъсване), тип II (ИМХ), тип III (псевдоаневризма) и тип IV (руптура).^{A-8} (фигура 20^{B-11})



Фигура 20: Класификация на травматичните аортни увреди

Диагноза

Клинични признаци на травматична аортна контузия рядко са налични и диагнозата се диктува от изява на хемодинамична нестабилност, хеморагичен шок, предположения въз основа на механизма от нараняване, както и резултатите от образните изследвания. При неясни случаи с гръдна травма с хемоторакс следва поставяне на торакален дрен.

Ако се евакуира голямо количество ярко червена артериална кръв и кървенето продължава >200 ml/час, това представлява показание за спешна торакотомия с готовност за ЕКК при необходимост.

Рентгенография

Рентгенографията на гръдния кош е едно от стандартните изследвания при пациентите с политравма, но има ниска чувствителност за диагностика на аортна увреда. При това изследване се установява хемомедиастинум, което е косвен индикатор за аортна травма. Медиастиналният хематом може да е резултат от руптура на венозни съдове, нараняване на гръбначния стълб и околните структури. Ширина на медиастиналната сянка над 8 см на нивото на аортната дъга се счита за повишена и е индикация за провеждане на допълнителни образни изследвания. Чувствителността на метода за откриване на травматични аортни увреди е 53%, специфичността - 59%.^{M-17} Изследването е изключително полезно при идентифициране на плеврални изливи (хемоторакс) и фрактури на костния скелет (гръбначен стълб, ребра, ключица).

Компютърна томография

Компютърната томография с контрастно усилване се е утвърдила като най-добър метод за диагностика на ТАУ. Чувствителността на модерните компютърни томографи е 97-100%, при специфичност от 83-99%. КТ позволява и едновременно изобразяване на други органи (мозък, висцерални и костни увреждания). Други находки, свързани с ТАУ могат да бъдат медиастинален хематом, хемоторакс и на ниво аортна стена: псевдоаневризма, интимален флеп или тромбообразуване.^{M-4} Съвременните КТ позволяват да се направи триизмерна реконструкция в множество проекции, което има решаващо значение при евентуално ендоваскуларно или хирургично лечение.

Трансторакална и трансезофагеална ехография

Като алтернатива, трансторакалната и трансезофагеалната ехография са широко достъпни, относително неинвазивни и могат да се извършат бързо до леглото на болния или в операционната зала. Като недостатък на изследването може да се отчете, че има ограничена стойност при оценката на някои придружаващите торакални и абдоминални увреждания.

Ангиография

В миналото ангиографията се е считала за „златния стандарт“ за диагностика на този тип патология, но днес тя е почти изцяло заменена от по-новите поколения компютърни томографи, което се определя от тяхната широка достъпност и бързина на провеждане.^{M-4} Въпреки това, при неясни случаи ангиографията може да се окаже ценен диагностичен способ.

Лечение

Опциите за лечение на травматичните аортни увреди могат да бъдат разделени в три категории: отворена хирургична корекция, ендоваскуларно лечение и медикаментозно лечение. Традиционно ТАУ подлежи на отворена хирургична корекция като това е предпочитаната процедура при наранявания, свързани с аортния корен, възходящата аорта и аортна дъга. Хирургично лечение може да се извърши и при травми в областта на истмуса при стабилни, млади пациенти, като това зависи и от опита на съответния хирургичен екип. Операцията се състои в резекция на съответния участък от аортата и интерпозиция на протеза, като предварително съдовата стена се подсилва с тefлонови ленти. Ендоваскуларното лечение (*TEVAR*) на ТАУ се превърна в предпочитан и по-

често използван метод на лечение в някои центрове при пациенти със засягане на аортния истмус, десцендентната и абдоминалната аорта. Проспективно мултицентрово проучване от Американската асоциация на хирурзите демонстрира по-ниска смъртност при групата с ендоваскуларна корекция, в сравнение с групата с отворена хирургия (7.2% срещу 23,5%), както и по-рядка нужда от кръвопреливания при първата група.^{D-10} Други предимства на ендоваскуларната терапия включват по-нисък риск от параплегия и липсата на голяма травматичност, каквато е налице при торакотомия. Въпреки това, пациентите, претърпели интервенционална терапия изискват редовни контролни изследвания чрез образно-диагностични методи, за да се оценят евентуални усложнения като миграция на стент-графта, поява на ендолийк, инфекция на протезата или усложнения на мястото на достъп. Дългосрочните резултати все още не са установени. Минимално аортно нараняване може да се окаже дилема за лекарите, тъй като има малко данни за естественото развитие при тези състояния. Въпреки това, няколко малки серии показват, че медикаментозната терапия е достатъчна при третирането на минимални аортни наранявания.^{P-5} При пациенти с политравма е необходим мултидисциплинарен подход за установяване на правилния момент за интервениране и терапевтичните приоритети. Трябва да се избягва агресивната инфузия на течности, тъй като тя може да засили хеморагията, коагулопатията и хипертонията. За намаляване на риска от аортна руптура средното артериално налягане не трябва да надхвърля 80 mmHg.

Ятрогенна аортна дисекация

Ятрогенна аортна дисекация може да настъпи при: - интервенционални коронарни процедури; - сърдечна хирургия; - като усложнение на ендоваскуларно лечение при аортна коарктация; - поставяне на аортен ендोगрафт; - периферни интервенции; - интра-аортна балонна контрапулсация; - транскатетърна аортна клапна имплантация (TAVI). Остра аортна дисекация при сърдечна катетеризация е много рядко усложнение с обща честота от 0,02% и се среща по-често при интервенция по спешност в условие на остър миокарден инфаркт (0.19%), в сравнение с плановите интервенции (0.01%). Честотата обикновено е по-висока по време на перкутанна ангиопластика (0.03%), отколкото по време на диагностичните процедури (под 0.01%).^{W-4} Ятрогенна АД може да се получи, когато катетърът се тласка към съдовата стена при въвеждане на диагностичен или водещ катетър и обикновено е локализирана в абдоминалната аорта. Ятрогенната АД може да бъде резултат и от ретроградно разпространение към асцендентната аорта при увреждане на съдовата стена, изхождащо най-често от остиума на дясната коронарна артерия, който е локализиран по дясно-предния конвекситет на асцендентната аорта, откъдето дисекацията по-лесно се разпространява нагоре. Разширяването на увреждането се благоприятства от повторни инжектирания на контраст, а могат да се наблюдават и обширни дисекации, засягащи асцендентната аорта, аортната дъга, супрааркусните съдове и дори десцендентната аорта. Нещо повече, разширяването на интималния флеп към аортната клапа може да доведе до значима остра аортна регургитация, хемоперикард и сърдечна тампонада. Обикновено, диагностицирането на ЯАД е лесно по време на ангиография, характеризира се със задръжка на контрастно вещество на нивото на аортния корен или асцендентната аорта. При необходимост, разпространението на процеса може да се изследва допълнително с ТЕЕ или КТ. Клиничните прояви могат да варират от отсъствие на симптоматика до разпъваща болка в гърдите, гърба или корема, в зависимост от мястото на АД. Може да настъпи хипотония, свив на хемодинамиката и шок. Понякога, диагностиката на ЯАД може да бъде трудна, поради атипична клиника и относителна липса на класически признаци на дисекация в образните изследвания. Увреждане на аортата може да се

получи като усложнение и по време на сърдечна операция. Настъпва най-често по време на аортно канюлиране, въвеждане на кардиоплегичната канюла във възходящата аорта, при клампиране на аортата или при аортомомията по време на аортно клапно протезиране.

Хронична аортна дисекция

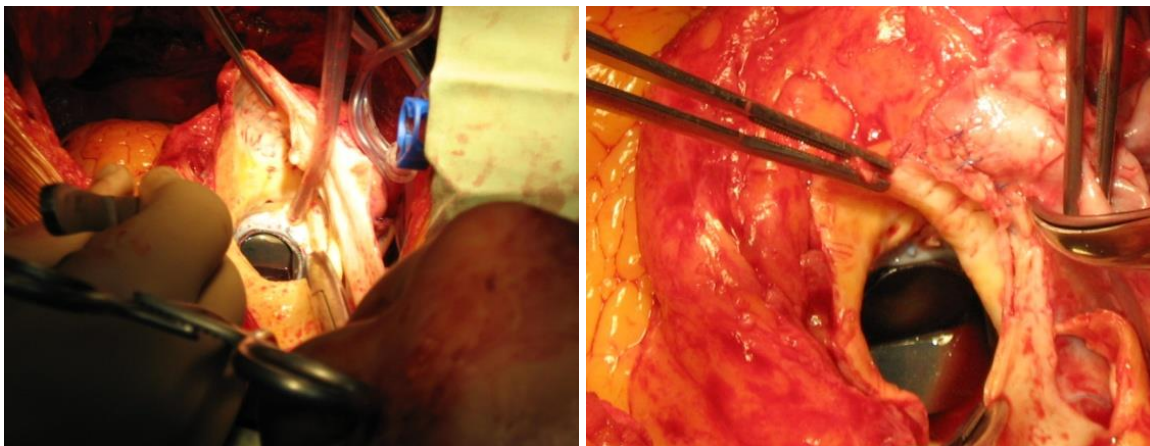
Хроничната аортна дисекция обикновено е асимптоматична. Може се открие инцидентно след асимптоматична остра дисекция. Най-често се среща при пациенти с предшестваща аортна аневризма. В болшинството от случаите болните се представят с периодична тъпа болка в гърдите или дори тежка скелетна болка от ерозия на костните структури на торакса от голяма или бързо разширяваща се аневризма. В някои случаи клиничната картина се ръководи от развилата се вследствие на аортната дисекция аортна клапна недостатъчност, чийто характерни черти са застойна сърдечна недостатъчност, умора, задух, лека и тъпа болка в гърдите. Рядко, хроничната дисекция може да доведе до парализа/плегия от загуба на междуребрениите артерии, хранещи гръбначния мозък или дори дистална емболизация от тромб или атером от фалшивия лумен. Малперфузионния синдром е необичаен за тези пациенти, имайки предвид вероятността, че истинският и фалшивият лумен комуникират.

Естествено развитие

Хронична тип А дисекция се развива при пациенти, които не са претърпели незабавно оперативно лечение при острата фаза. Обратно, може да се получи хроничен тип В дисекция при пациенти, лекувани успешно медикаментозно по време на острия период и при тези с коригирана тип А дисекция, които са с нетретирана дисекция в низходящата аорта. Естественият прогрес на острата дисекция рядко включва самоизлекуване. Това явление се наблюдава при едва 4-31% от медикаментозно третирани пациенти. Много от болните с дистална комуникация с фалшивия лумен продължават да развиват аневризмална дилатация на аортата. Въпреки адекватното медикаментозно лечение и внимателно проследяване, при 30 до 40% има аневризмална прогресия за 10 години.^{V-1} Този брой е вероятно дори по-висок при пациенти с вродени заболявания на съединителната тъкан. При проучване на 50 пациенти в продължение на период от 40 месеца, 18% са имали фатална руптура, а 20% са претърпели хирургическа интервенция поради наличие на симптоми или разширяване на аневризмата. Като рискови фактори за руптура на хронична тип В дисекция в това проучване са споменати напреднала възраст, хронична обструктивна белодробна болест, артериална хипертензия. Продължителното лечение с бета-блокери намалява скоростта на аортната дилатация, както и честотата на дисекция и свързаните с тях хоспитализации и процедури.^{G-3}

Индикации за оперативно лечение

Хроничната тип А дисекция е рядко симптоматична, но понякога болните се представят с гръдна болка в резултат на разширяване на аневризмата или сърдечна недостатъчност, свързана с аортна клапна регургитация. Хронична тип В дисекция също може да се прояви с болки в гърба или рядко със синдром на малперфузия. Въпреки че всяка от тези констатации е индикация за хирургична намеса, най-честото показание е аневризмалната дилатация.^{C-11} Групата от университета *Yale* определят критериите за размер на аортата, налагаща хирургична корекция. Според тези критерии протезиране трябва да се извърши при размер на възходящата аорта по-голям от 5,5 cm или 5 cm, ако е налице вродено заболяване на съединителната тъкан. При хроничните тип В дисекции определящи оперативното лечение са синдром на малперфузия и/или диаметър на низходящата аорта повече от 6,5 cm, или 6 cm, ако има фамилен анамнез или болест на съединителната тъкан.^{P-3} (фигура 21)



Фигура 21: Хронична аортна дисекация при 70-годишен пациент след аортно клапно протезиране

Фалшиви аневризми на аортата (псевдоаневризми)

Аортната псевдоаневризма (фалшива аневризма) се дефинира като дилатация на аортата поради руптура на всички слоеве на стената, която се държи само от периаортната съединителна тъкан. Най-често се локализира в областта на аортния истмус (в зоната на отделяне на *ductus arteriosus*). В диференциално-диагностичен план в съображение влиза дуктусния дивертикул. Когато налягането в аортната псевдоаневризма надхвърли максималното поносимо от околните тъкани напрежение, настъпва фатална руптура. Други животозастрашаващи усложнения, дължащи се на прогресивно нарастване на размерите на аортната псевдоаневризма, включват образуване на фистула и компресия или ерозия на околните структури. Псевдоаневризмите на торакалната аорта се дължат често на тъпа травма на гръдния кош в резултат на бърза децелерация, която се наблюдава при пътно-транспортни произшествия, падания и спортни травми.^{D-10} Ятрогенни причини включват аортна хирургия и перкутанни интервенции. Рядко, аортните псевдоаневризми се дължат на инфекции на аортата (микотични аневризми), васкулити (болест на *Behcet*, гигантоклетъчен артериит, безпулсова болест, системен лупус еритематозус, полиартериитис нодоза) и пенетриращ атеросклеротичен улкус. При пациенти с аортни псевдоаневризми винаги са показани интервенционални или открити хирургични интервенции.^{L-6} Понастоящем, няма рандомизирани проучвания, сравняващи изхода след открито хирургично или ендоваскуларно лечение при този тип пациенти. Изборът на лечение най-често се базира на анатомичните особености, клиничната картина, придружаващите заболявания и опита на хирургичния екип.

Аневризми на торакалната аорта

Определение

По дефиниция аневризмата е състояние, което се характеризира с локално разширение на съдовата стена (с над 50% от нормалния диаметър).

Исторически данни

Артериални разширения са описани за първи път в древният *Ebers Papyrus* - медицински свитък, написан в Египет през 2000 г. пр.н.е. Първите точни описания са заслуга на *Galen*, който пише: „Когато артериите са уголемени, заболяването се нарича аневризма. Ако аневризмата се увреди, кръвта бликва и е много трудно да се спре”. Това се основава на неговото наблюдение на аневризми при гладиатори, ранени по време на битка. *Antyllus*, по време на същия период, прави разграничение между травматични аневризми и тези с дегенеративно естество. Той счита, че тези лезии се дължат на образуването на тромби и е първият, който опитва хирургично лечение на аневризми чрез проксимално и дистално лигиране, отваряне на аневризмалния сак и отстраняване на неговото съдържимо. В края на 1500 г., великият френски хирург *Ambroise Pare* (1510-1590г.) описва смъртен случай по повод на руптурирала торакална АА и стига до заключението, че тези заболявания са нелечими. Той прави предположението, че сифилисът играе ключова роля при развитието на някои аневризми, но това не е прието от медицинската общност до 1895 г., когато *Dohle* описва микроскопските си открития при сифилистичен аортит.^{К-6} Най-ранното хирургично лечение на аневризми се състои в прекъсване на кръвотока или посредством лигиране, или чрез стимулиране на тромбозирането. Тези процедури са с различен успех в зависимост от локализацията на аневризмата и степента на изградената колатерална циркулация. Лигирането на съответната артерия е популяризирано през 1800 г. от *John Hunter*, който демонстрира безопасно лигиране на някои периферни артерии. Иновативни за времето си способности за стимулиране на тромбогенезата са използвани – въвеждане на дълги метални жици и приложение на електрически ток, опаковане на аневризмите с целлофан и други материали.^{М-8,Н-4} През 1888 г. *Rudolph Matas* въвежда коренно различен подход. Той прилага ендоевризмоморфизма - реконструкция на аневризмата отвътре. Това дава възможност за по-сигурна облитерация на големи аневризми, за които външното лигиране би било невъзможно. Разбирайки важноста на запазването на артериалния континуитет при някои аневризми, той разработва техники за възстановителна или реконструктивна ендоевризмоморфия, при която променените участъци от артерията се резецират, след което стената на артерията и кръвотока съответно се възстановяват.^{М-7} Случаите на аневризми, при които тази техника може да се приложи, обаче, е много ограничен, тъй като по това време все още няма добре разработени съдови протези. В началото на ХХ век, *Alexis Carrell* и *Charles Guthrie* правят изключителен напредък при лечението на артериални аневризми чрез използване на съвременни анастомотични техники и употреба на аортен хомографт. За тези си трудове *Carrell* печели Нобелова награда за медицина и физиология.^{С-4} През 1952г. *DeBakey* и *Cooley* опитват латерална резекция и аорторафия на аневризма на възходящата аорта без използване на екстракорпорално кръвообръщение.^{С-15} През 1956г. те докладват първата резекция и протезиране на асцендентна аорта посредством аортен алогографт с помощта на ЕКК. *Mueller* и сътр. извършват комбинирано протезиране на аортна клапа и аорта при пациент със синдром на *Marfan* през 1960г.^{М-19} Необходимостта от изкуствени заместители на артериите нараства и първите, които намират решение на проблема са *Blakemore* и *Voorhees* (*New York*, 1954г.). Впоследствие *DeBakey* въвежда дакрона и той бързо се превръща в

предпочитан материал за протезиране на аортата. По-късно тези протези се импрегнират с албумин, колаген и желатин, което намалява поръзността и значително намалява кръвозагубата. През 1963г. *Starr и кол.* извършват супракоронарна реконструкция на възходящата аорта и аортно клапно протезиране с механична аортна клапа.^{S-14} *Wheat и кол.* правят реконструкция на аортния корен през 1964.^{W-3} Първите, които използват съставен клапен кондуит (съдова протеза, свързана с аортна клапа) са *Bentall* и *DeBono*, като описват своята техника в списание *Thorax* през 1968 година, където обясняват своята техниката за реимплантиране на коронарните остии в новоизградената възходяща аорта.^{B-6} През 1981г. *Cabrol и кол.* използват 8 до 10мм дакронова протеза, за да възстановят коронарния кръвоток след реконструкция на аортния корен.^{C-1} Тези пионерни техники и техни модификации се използват и днес в модерната ера на сърдечната и съдовата хирургия.

Епидемиология

В зависимост от възрастта, аортните аневризми са 17-тата най-честата причина за смърт в САЩ (9,863 смъртни случая през 2014 година).^{C-6} Истинският брой вероятно е по-висок, тъй като броят на фаталните дисекции и руптури е неизвестен. Заболяемостта от гръдни аортни аневризми е оценена на около 5 до 10 случая на 100 000 пациента, с пик между шестата и седма декада от живота. В България Проданов и Чернев, независимо един от друг, откриват дисекции при 1% в аутопсионна серия. Георгиев, Попхристов и Качев установяват руптура на аортата вследствие дисекация при 60 от аутопсираните за периода 1924-1970г.⁵ Мъжете са два до четири пъти по-често засегнати от жените. Традиционни рискови фактори включват тютюнопушене, артериална хипертензия, атеросклероза и добре дефинирани генетични заболявания като синдром на *Marfan* и синдром на *Ehlers-Danlos*. Сифилисът, който в миналото е един от главните етиологични фактори, днес е рядко явление поради напредъка на антибиотичната терапия. Пациентите, които имат моно- или бicuspidна аортна клапа също са с повишен риск от развитие на торакална аневризма. Последните проучвания на генома и молекулярно-биологични изследвания подобриха разбирането за патогенезата на заболяването и в резултат се появиха нови терапевтични възможности.

Етиология и патогенеза

Най-честите причини, водещи до развитие на аневризми, са състояния, характеризиращи се хистологично с кистична медионекроза, напреднала възраст, генетични заболявания, атеросклероза, невъзпалителни и инфекциозни аортити, травми.

Генетични заболявания (виж раздел „Дисекация на аортата”)

1. Синдром на *Marfan*
2. Синдром на *Ehlers – Danlos*
3. Синдром на *Loeys-Dietz*
4. Фамилни аневризми
5. Бicuspidия на аортната клапа

Бicuspidната аортна клапа е най-честата вродена аномалия и се среща в 0.9 до 2.0% от населението или около 4 милиона души в САЩ.^{G-6} Има доказателства за наличие на дефект в гладката мускулатура, което е свързано с по-висок процент на кистозна медиална дегенерация при пациентите с бicuspidна аортна клапа. Тези пациенти често формират аневризми на възходящата аорта и при тях е уместно обсъждане за ранна оперативна интервенция.

- Атеросклероза

Атеросклеротичните аневризми са един от най-често срещаните варианти. Те се откриват често в асоциация с хиперлипидемични синдроми и захарен диабет. Около $\frac{3}{4}$ от атеросклеротичните аневризми се формират в инфрареналната част на абдоминалната аорта. Само 2-5% от коремните аневризми се развиват супраренално и са обикновено резултат от прогресия на гръдни аневризми (торакоабдоминални аневризми).⁴

- Анулоаортна ектазия

Невъзпалителната кистична медиодегенерация, която не е асоциирана с някоя от гореописаните генетични болести на съединителната тъкан, е причина за развитие на аневризми в 20% от случаите. Обхващането на аортните синуси се означава като „анулоектазия” (виж раздел Дисекация на аортата).

- Неинфекциозни аортити

Невъзпалителните аортити са една от честите причини за развитие на аортни аневризми. Анкилозиращият спондилит (болест на *Behrerev*) и болестта на *Reiter* водят до промени в аортната медия и дилатация на засегнатите зони. При гигантоклетъчният артериит (темпорален артериит тип *Horton*) обичайно се развива медийна некроза, причина за локална дилатация на аортата, възникване на аневризми, понякога усложнени с дисекация на съда. Болестта на *Takayasu*, болестта на *Kawasaki* и болестта на *Behcet* също могат да предизвикат АА. Артериитът на *Takayasu* най-често включва аортната дъга и нейните основни разклонения, но останалите сегменти на аортата също могат да бъдат засегнати. Характеризира се с обструктивни лезии, като има и дилативна компонента в 15% от случаите. Тези заболявания се лекуват с високи дози кортикостероиди, като много често се налага и оперативно лечение – ендаректомия, бай-пас на засегнатите артерии, резекция на локални коарктации, резекция на аневризми и протезиране на съответния участък от артерията, а понякога и аортно клапно протезиране.

- Инфекциозни аортити

Бактериална инфекция в аортната стена може да възникне по съседство от инфектирани тъкани или чрез директна инокулация от агент, разпространяващ се с кръвния ток или постъпващ посредством *vasa vasorum*. Тъй като интактният ендотел е резистентен на инфекциозни причинители, за възникването на инфекция е важно да има предварително увреден съдов ендотел. По тази причина вторичното инфектиране на аневризмите е по-често, отколкото тези, които се развиват в резултат на първична инфекция. *Osler* пръв въвежда термина *микотична аневризма*, за да опише аневризми, възникнали от септичен ембол при инфекциозен ендокардит. Най-вероятно това става чрез емболизация в системата на *vasa vasorum*. Инфекция на аортната стена може да възникне и по съседство от засегнатата от ИЕ аортна клапа. Перивалвуларните абсцеси могат да доведат дори до разкъсване в зоната между аортата и фиброзния скелет на сърцето, което да доведе до орто-вентрикулна фистула или ритъмно-проводни нарушения. Най-често изолираните причинители са *Staphylococcus Aureus* и от рода *Salmonella*. Установена е необичайна активност на тези причинители спрямо съдовата стена. Повишена е чувствителността към инфекции със салмонели при пациенти с придобит имунодефицит. Доказано е, че тези микроорганизми могат да предизвикат промени дори в неувредени преди това зони на аортната стена. Вторичен аортит е

описан при болни с медиастинит, както и при такива с белодробна туберкулоза. Руптурата на вторично инфектирана аневризма – т.нар. микотична аневризма, е неизбежно, поради което хирургичната интервенция е без алтернатива. Само антибиотичната терапия, без да се извърши хирургична интервенция, не може да профилактира възникването на руптура.

Класификация

Класификацията на аневризмите на гръдната аорта се основава на техния вид, патология и локализация. Според вида си те биват фузиформени (вретеновидни - при аневризми на десцендентната и абдоминалната аорта), и сакциформени – нециркумферентната дилатация започва с тясна шийка (при някои аневризми на възходящата аорта). Според естеството на патологичния процес се различават същински (истински), лъжливи (фалшиви) и дисекиращи. Стената на истинските аневризми се състои от всички морфологични слоеве на аортата, докато стената на лъжливите се състои само от адвентията и притиснатите в съседство фиброзни тъкани. *Cooley* разграничава аневризмите на торакалната аорта според тяхната локализация и разпространение на четири групи:⁵

1. Аневризми, обхващащи възходящата аорта и проксималната част на аортната дъга
2. Аневризми, обхващащи аортната дъга
3. Аневризми, обхващащи дъгата и разпространяващи се към възходящата или низходящата аорта
4. Аневризми, ангажиращи само десцендентната аорта

Патоанатомия и патофизиология

Основната характеристика на АА е слабост в *tunica media*. Хистологично аневризмите на аортата се характеризират с фрагментация на еластичните влакна, увеличаване на колагеновите влакна, загуба на гладко-мускулни клетки, както и подмяна на разрушените зони с базофилна мукополизахаридна субстанция.^{K-8,S-6} Подобни изменения се срещат в някои случаи при недилатирани аорти като израз на възрастови промени. Ето защо, тези хистологични промени не могат да се разглеждат като абсолютно специфични структурни алтерации, отговорни за образуването на аневризма. Независимо от това, има доказателства, че тези дезинтеграцията на медията е значително по-изразена при пациентите с аневризми, в сравнение с тези с недилатирани аорти. Множество експериментални данни и изследвания на човешки АА са представили доказателства, че промените, наблюдавани в аортните медии могат да бъдат свързани, поне отчасти, с деструкция на съединителната тъкан от протеолитични ензими.^{D-4,A-3} Най-добре са изучени са матричните металопроотеинази (*ММР*). При физиологични условия, дейността на *ММР* са точно регулирани на ниво генна експресия, активиране на про-ензимни форми на *ММРs* и инхибиране от точно определени ендогенни инхибитори (*ТИМРs*). Дисбаланс между активацията и инхибирането на матриксните металопроотеинази предполага потенциален механизъм за формиране на АА. Тежестта и разпространението на патологичният процес могат да се усложнят от наличието на системна артериална хипертензия. Веднъж започнала, дилатацията на аортата има прогресивна еволюция. С разширяването на съда, напрежението върху стената му нараства съобразно със закона на Лаплас, според който напрежението е правопрпорционално на произведението от налягането и радиуса на съответния сегмент на аортата. По-голяма дилатация води съответно до по-голямо напрежение и до ускоряване на процеса на увеличаване на диаметъра на аневризмата. По този начин се получава порочен кръг. Много автори посочват, че е почти неизбежно формирането на тромбоза в аневризмата, поради което нараства риска от дистална

емболизация. От друга страна, наличието на вътрелуменна тромбоза стабилизира тънката аортна стена, резултиращо в намаляване на опасността от руптура. В случаите, при които е въввлечена асцендентната аорта, може да възникне аортна регургитация. При рязко увеличаване на напрежението върху съдовата стена, например при хипертонична криза, може да възникне дисекация на аневризмата (дисекираща аневризма) или руптура на аневризмата. В зависимост от локализацията това води до излив на голямо количество кръв в перикарда, плевралната кухина, интра- или ретроперитонеално, съпровождано от срив на хемодинамиката и изява на хеморагичен шок.

Естествена еволюция на аневризмите

Установена е връзка между големината на аневризмите и тяхната еволюция и настъпването на евентуални усложнения. Доказано е, че 50% от аневризмите с диаметър 6 cm руптурират до една година след откриването им. Ако диаметърът на аневризмата е над 10 cm (наричат се още гигантски аневризми), честотата на руптурите надминава 60%, тези с диаметър между 7cm и 10cm руптурират в около 45%, а при тези с диаметър между 4 cm и 7 cm – около 25%. Проследяването на скоростта на нарастване на аневризмите според различни проучвания показва голяма вариабилност – между 0.2cm до 0.4 - 0.5cm за година.⁴ Колкото по-голям е диаметърът на аневризмата, толкова е по-бърз темпът на нарастване. Аневризмите, които предизвикват компресия на околните органи, се диагностицират и лекуват по-рано. Поради тези причини естествената еволюция на торакалните аневризми се различава от тази при абдоминалните аневризми. Аневризмите на торакалната аорта стават симптоматични по-рано и следователно по-рано се третират хирургично или интервенционално. Затова при тях честотата на руптуриране е по-малка в сравнение от аневризмите на абдоминалната част на аортата.

Клинична картина

Значителен брой от аневризмите на аортата са безсимптомни, като те се откриват случайно при рентгенография на гръдния кош по друг повод. Понякога диагнозата се диктува от сърдечната недостатъчност, резултат от аортна регургитация. Тогава при ехокардиографското изследване се открива и аортната аневризма. Все пак 25-75% от пациентите се представят с тъпа, периодична гръдна болка. Остра ретростернална болка може да е сигнал за заплашваща руптура или дисекация. Понякога са налице симптоми на компресия от нарастващата аневризма – синдром на горна празна вена, притискане на трахеобронхиалното дърво с последваща дихателна недостатъчност, ерозия на прешлени и ребра и произтичащите от това скелетни болки. Рядко, аневризмите на възходящата аорта или аортния корен руптурират в дясното предсърдие, дясна камера или пулмоналната артерия с развитие на тежка сърдечна недостатъчност, понякога и хемоптоез. Промяна на гласа (дрезгавост) се появява при увреда на *n. laryngeus recurrens* от прогресираща дилатация на аортата в дисталната част на дъгата или проксималната част на десцендентната аорта. В практиката е приета класификацията на *Crawford*, подреждаща симптомите в четири степени:^{C-19}

1. Първа група – безсимптомни;
2. Втора група – слабо изразени и непостоянни симптоми;
3. Трета група – постоянна силна болка и изразени клинични симптоми на неусложнено заболяване;
4. Четвърта група – остра болка с усложнения - руптура в перикарда, плевралната кухина, сърдечните кухини и трахеобронхиалното дърво, шок, остра бъбречна недостатъчност;

Диагноза

- Физикално изследване

При торакалните аневризми няма голямо практическо значение. При аускултация може да се открие характерния диастолен шум от аортната клапна инсуфициенция, която да насочи към по-подробни изследвания. При това има и широк диапазон между систолното и диастолично артериално налягане, симптом на *Musse* („скачащи каротиди”). При постстенотична дилатация на възходящата аорта са характерни симптомите на аортна стеноза – груб систоличен шум при аускултация. По-късно се наслагват и симптомите на хронична сърдечна недостатъчност. При наличие на синдрома на горна празна вена при оглед лицето и шията са оточни и цианотични. Понякога големи ТАА могат да се палпират като пулсиращ тумор при по-слаби индивиди.

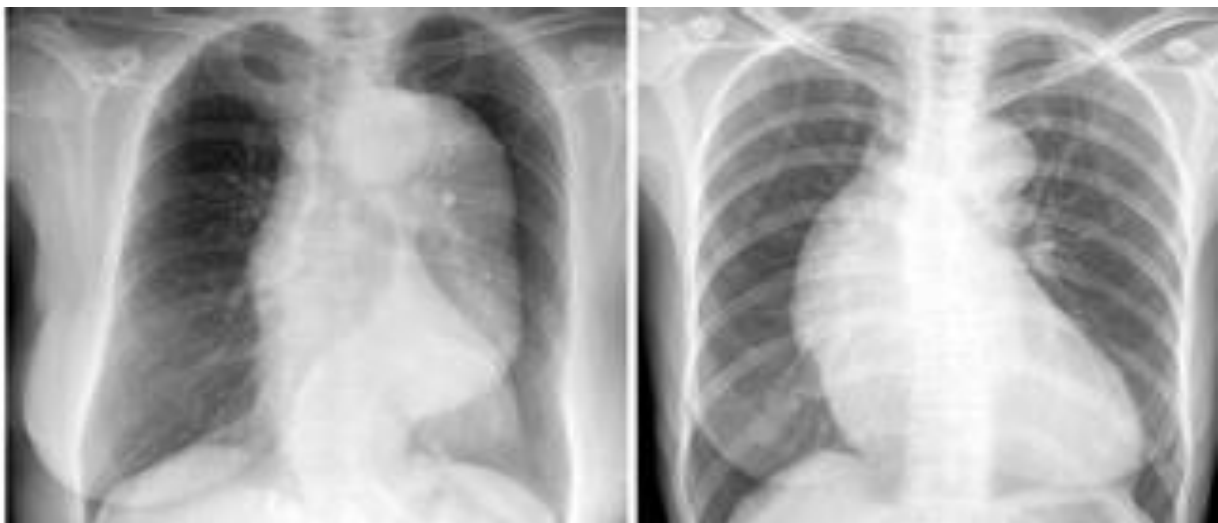
- Електрокардиография

Признаци на лявокамерна хипертрофия се наблюдават при пациенти с аортна недостатъчност.

- Образни диагностични методи

Рентгенография на гръден кош

Много от асимптоматичните АА се откриват първоначално при рентгенография. Разширената възходящата аорта предизвиква изпъкнал контур в зоната на горния медиастинум. (фигура 22) В профилна проекция има загуба на ретростерналното въздушно пространство.^{В-9} Разширението на аортния корен често се припокрива от общия сърдечен силует и аневризмите не могат да се оценят адекватно.

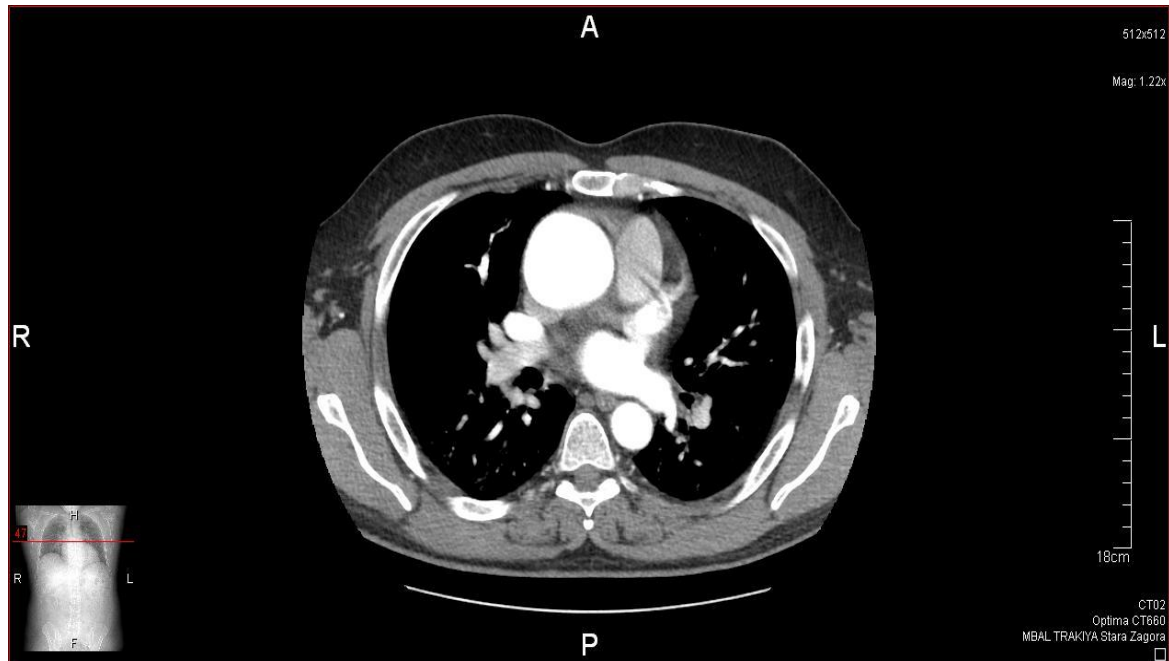


А Б
Фигура 22: Рентгенография на торакс: А – аневризма на низходяща аорта, Б – аневризма на възходяща аорта

Компютърна томография

Контрастно усилената компютърна томография е най-широко използвания неинвазивен метод за изобразяване на гръдната аорта. Изследването осигурява бърза и точна оценка на възходящата аорта по отношение на размери, степен на разпространение и локализация на болестния процес, открива области на калцификация и точно идентифицира дисекции и пристенна тромбоза. (фигура 23) Тъй като структурите се визуализират само в аксиален изглед, диаметърът при силно тортуозни съдове може да бъде силно надценен. Триизмерната реконструкция се оказва полезна

при определяне на проксимално и дистално обхващане на аортата от аневризмалния процес в съпоставка със супрааркусните съдове, което подпомага хирурга при планиране обема на операцията и хирургичната стратегия.¹⁻⁸ Винаги при сканиране на торакалната аорта, задължително се оценява и абдоминалната аорта за наличие на патологична дилатация и в нея. Основен недостатък на изследването е нуждата от употреба на контрастна материя, което следва да се има предвид при пациенти с бъбречна недостатъчност и реакции на свръхчувствителност.



Фигура 23: КТ с контрастно усилване, демонстрираща аортна аневризма на възходящата аорта

Ехокардиография

Трансезофагеалната ехокардиография е метод с доказани качества, тъй като използването му дава възможност за точно определяне на анатомичните характеристики на аортните аневризми, както и извършване на серийни изследвания за проследяване еволюцията на аневризмата – размери, усложнения – тромбоза на аневризмалния сак, дисекация на съдовата стена. Този метод, обаче, позволява визуализация и адекватна оценка само при аневризми на възходящата аорта и проксималната част на десцендентната аорта. Изследването е неточно, когато има засягане на *arcus aortae*. ТЕЕ е удобен диагностичен способ, който може да се извърши до леглото на болния, в спешното отделение, в реанимационно отделение или в операционната зала. ТТЕ е по-рядко използвана. Чрез нея могат да се визуализират аневризми на асцендентната аорта, аортния корен, а също така се оценява и функцията на аортната клапа за евентуална аортна регургитация.⁰⁻³ ТЕЕ е инвазивен метод и създава малък риск от перфорация на хранопровода, затруднение на дишането, нестабилна хемодинамика и по тези причини изисква правилен подбор на пациентите.

Ядрено-магнитен резонанс

Предимствата на ядрено-магнитния резонанс спрямо компютърната томография включват визуализация в различни равнини, подобро триизмерно изображение, като не е необходимо използване на контраст и липсва радиационно облъчване. Сърдечната образна диагностика с ядрено-магнитен резонанс се усъвършенства постоянно като

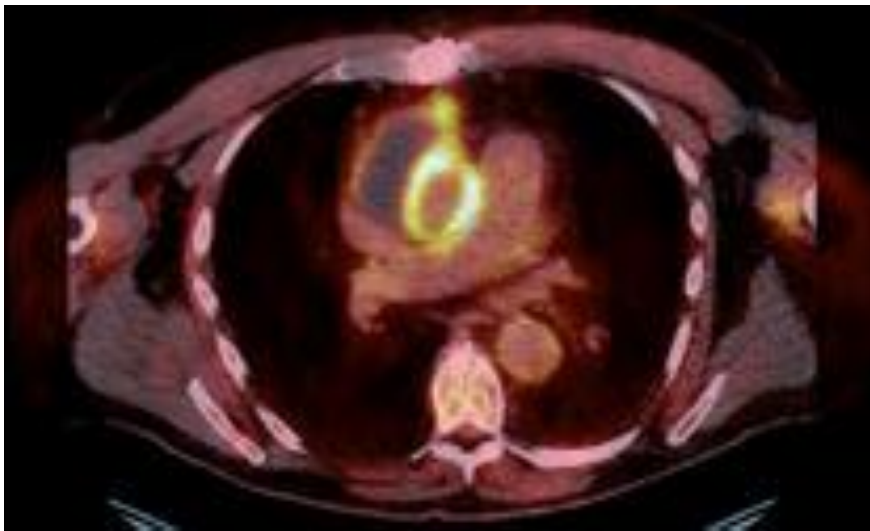
може да предостави оценка на миокардната функция, коронарната и клапна анатомия само с едно единствено изследване.^{W-1} Контрастно усилената магнитна резонансна ангиография позволява по-точни измервания на аортата и нейните основни клонове и предоставя образи, сравними с конвенционална ангиография. Понастоящем, ЯМР е скъпо изследване, не е широко достъпно, отнема повече време за извършване от конвенционална компютърна томография.

Аортография

Аортографията осигурява прецизно очертаване на аортния контур. При наличие на анулоаортна ектазия, аортният корен отчетливо и точно се демонстрира със своята характерна за заболяването крушовидна форма. Изследването дава възможност да се оцени налична коронарна патология (при пациенти над 40 години и такива с анамнеза за исхемична болест на сърцето) и лявоventрикулната функция. Недостатъците включват използването на контрастна материя и облъчване, усложнения на пункционното място, подценяване на размера на аневризмата при наличие на пристенна тромбоза и вероятност за неразпознаване на дисекация на съда.

Позитронна емисионна томография (ПЕТ скенер)

Позитронно-емисионната томография може да се използва за оценка на аортното засягане при възпалителни съдови заболявания (например, артериит на *Takayasu* или гигантско-клетъчен артериит), за установяване на инфекция на протезата след операция и за проследяване на възпалителната активност във времето.(фигура 24)



Фигура 24: ПЕТ – инфекция на аортна протеза

Лечение

- Медикаментозно лечение

Целта на медикаментозната терапия е да се намали стреса върху аортната стена. Някои специфични лечебни тактики имат за цел повлияване на патофизиологичните механизми, отнасящи се до аортните аневризми. Поради значимостта на атеросклерозата като рисков фактор, свеждането до минимум на сърдечно-съдовите рискови фактори, е задължително. Кръвното налягане трябва да се контролира - при пациенти със захарен диабет да бъде по-ниско от 140/90 mmHg, при пациенти с бъбречна недостатъчност - по-ниско от 130/80 mmHg. Умерената физическа активност вероятно действа профилактично срещу развитието на атеросклероза, а оттам и до появата на аневризми. За да се предотвратят пиковите на артериалното налягане,

спортове, имащи състезателен характер трябва да се избягват от пациенти с диаметър на аортата по-голям от 40 mm. Бета-блокери намаляват стреса върху стената на аневризмата чрез намаляване на кръвното налягане и негативен инотропен ефект. При пациенти със синдром на *Marfan*, профилактичната бета-блокада с *propranolol* намалява прогресирането на аортната дилатация и появата на усложнения. При заболявания на аортата с друга етиология няма доказателства за наличието на конкретна полза от бета-блокери. Данните са противоречиви относно АСЕ-инхибиторите и ангиотензин-рецепторните блокери. При пациенти със синдром на *Marfan*, *losartan* намалява темпа на дилатация на аортния корен. Статините се използват при първична и вторична профилактика на сърдечно-съдовите заболявания, но до този момент няма публикувани проучвания за тяхната допълнителна полза при аортни аневризми.

- Хирургично лечение

Показания за операция

Показанията за оперативно лечение при аневризмите на възходящата аорта се основават главно на аортния диаметър и са изведени от данни за естественото нарастване на риска от усложнения, противопоставено на риска при планова хирургия. Операция трябва да се извърши при пациенти със синдром на *Marfan*, които имат максимален аортен диаметър ≥ 50 mm.^{J-6} По-нисък праг 45 mm трябва да се обсъди при пациенти с допълнителни рискови фактори, включително фамилна анамнеза за дисекация, нарастване на размера с >3 mm/година (при повторни изследвания, използващи една и съща техника), тежка аортна регургитация или желание за бременност. Пациентите с марфаноподобни прояви, дължащи се на съединителнотъканна болест, без да покриват критериите за синдром на *Marfan*, трябва да бъдат лекувани както пациенти с такъв. По-ранни интервенции при аортни диаметри >42 mm се предлагат при пациенти с LDS.^{H-6} Болни със синдрома на Ehlers-Danlos са изложени на висок риск от аортни усложнения, но няма налични данни, подкрепящи специфичен праг за интервенция. Операция трябва да се извърши при пациенти с бicuspidна аортна клапа, които имат максимален аортен диаметър ≥ 55 mm, те са изправени пред по-нисък риск от усложнения, отколкото тези с *Marfan*.^{M-15} По-нисък праг от 50 mm може да се обсъди при индивиди с допълнителни рискови фактори, като фамилна анамнеза, системна хипертония, коарктация на аортата или нарастване на аортния диаметър с повече от 3 mm на година. Независимо от етиологията, операция трябва да се направи при пациенти с максимален аортен диаметър ≥ 55 mm. Когато терапевтичното решение зависи от скоростта на нарастване, тя трябва да се измери с повече от един метод (например ГТЕ и КТ или ЯМР). При гранични случаи се вземат предвид индивидуалната и фамилната анамнеза, възрастта на пациента и очакваният риск от процедурата. При пациенти с малки телесни размери, особено при такива със синдром на *Turner*, хирургия се обсъжда при индекс на аортния диаметър $\geq 27,5$ mm/m² телесна повърхност.^{G-9} По-ниски прагове на аортния диаметър трябва да се имат предвид и при нискорискови болни, ако има показания за извършване на клапна корекция. При случаите с показания за хирургия на аортната клапа трябва да се използват по-ниски прагове за едновременно протезиране на аортата (>45 mm), в зависимост от възрастта, телесните размери, етиологията на клапната болест и интраоперативната форма и дебелина на асцендентната аорта.^{J-5} Изборът между тотално протезиране на асцендентната аорта - включително аортния корен - с реимплантация на коронарните артерии и сегментно протезиране на аортата над синотубуларната връзка зависи от диаметъра в различни точки на аортата, особено на ниво синуси на *Valsalva*. В случай на тотално протезиране изборът между клапно-съхраняваща операция и композитен графт, съдържащ клапна протеза зависи от

функцията и анатомията на аортната клапа, размера и локализацията на ТАА, очакваната преживяемост, желания антикоагулационен статус и опита на хирургичния екип.

Що се отнася до аортната дъга, хирургична интервенция трябва да се обсъди при пациенти, които имат аневризми с максимален диаметър ≥ 55 mm и при тези, които имат симптоми и признаци на локална компресия.^{E-3} Вземането на решение трябва да се съпостави с периперативните рискове, тъй като протезирането на аортната дъга е свързано с по-висока смъртност и честота на инсултите, в сравнение с хирургията на асцендентната и десцендентната аорта. Транспозиция на съдовете на дъгата (*Aortic arch debranching*) и *TEVAR* биха могли да се обсъдят като алтернатива на конвенционалната хирургия в определени случаи. Лечението на аневризмите на десцендентната аорта придоби нови измерения с разработването на *TEVAR* и използване на стент-графтове. Няма проведени рандомизирани проучвания за ръководене на избора между открита хирургия и *TEVAR*. Нерандомизирани сравнения и мета-анализи показват, че ранната смъртност е по-ниска след *TEVAR*, отколкото след открита хирургия. Средносрочната преживяемост не се различава при двете стратегии. По време на проследяването се наблюдава несъответствие между ниската смъртност от аортни усложнения и относително високата обща смъртност, особено по сърдечно-белодробни причини. *TEVAR* трябва да се обсъди при пациенти, които имат ТАА с максимален диаметър ≥ 55 mm. Когато хирургията е единствен възможен подход, тя трябва да се обсъди при пациенти с максимален диаметър ≥ 60 mm. По-нисък праг се обсъжда при пациенти със синдром на *Marfan*. Показанията за лечение и изборът между *TEVAR* и конвенционална хирургия трябва да се преценят от мултидисциплинарен тим, след като се вземат предвид възрастта на пациента, придружаващите заболявания и очакваната преживяемост и се направи цялостен анализ на артериалната система за оценка на приложимостта и предполагаемия риск от всяка техника: обхват и размери на аневризмата, наличие на колатерали, размер и дължина на зоната за имплантиране на аортния стент-графт, както и съдовия достъп.^{D-13} Липсата на информация за дългосрочните резултати от *TEVAR* трябва да се имат предвид, особено при млади пациенти. Хирургията и ендпротезирането могат да бъдат комбинирани в хибридни подходи. В случаите с болест на *Marfan* оперативната намеса се предпочита пред ендоваскуларното лечение. Липсват данни в подкрепа на *TEVAR* при пациенти със съединително-тъканна болест, освен при спешни състояния с цел постигане на начална стабилизация като мост към дефинитивна хирургична корекция.^{C-16}

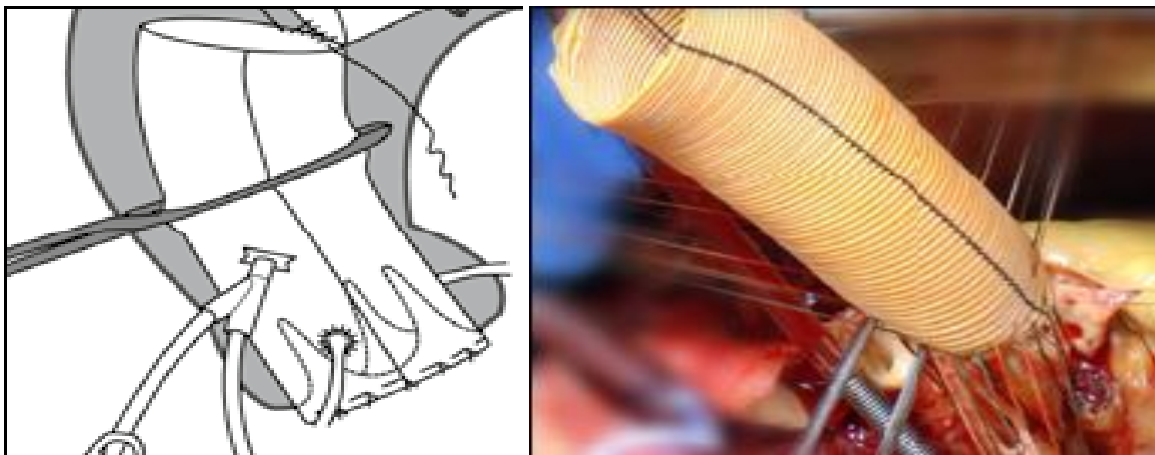
Предоперативна подготовка

Внимателната предоперативна оценка на пациента е важна за минимизиране на оперативните рискове. Близко една трета от пациентите, подложени на операция за болест на торакалната аорта имат хронична обструктивна белодробна болест. Тези, при които се подозират пулмонални проблеми, следва да бъдат подложени на функционално изследване на дишането. Спирането на тютюнопушенето, лечение с антибиотици на хроничния бронхит и физиотерапията могат да са полезни при планови случаи. Бъбречната функция също трябва да се оцени предоперативно и да се коригира, доколкото е възможно. Тъй като недиагностицираната каротидна стенотична болест е рисков фактор за мозъчен инсулт при операции на възходящата аорта, при пациенти над 65-годишна възраст трябва да се извършва дуплекс-сканиране на каротидите и/или каротидография. По-млади индивиди със засягане на периферните съдове, напреднала коронарна болест, каротидни шумове при аускултация или суспектни за мозъчна исхемия, трябва също да се прецизират. Аневризми на коремната аорта се срещат при 10 до 20% от пациентите с аневризми на възходящата аорта.^{C-20} При пациентите с

атеросклеротични аневризми, които се простират и в аортната дъга, вероятността за дистално засягане на коремната или низходящата аорта е около 50%. При такива съмнения се препоръчва КТ или ЯМР на аортата. Специфичната процедура, която следва да се извърши, зависи от степента на засягането на различните сегменти на аортата - аортния корен и аортната клапа, аортна дъга, десцендентна аорта, също така и подлежащата патология, очакваната продължителност на живота, желанието за антикоагулационен статус, предпочитанията и опита на хирурга.

Оперативна техника при аневризми на асцендентната аорта и аортния корен

Аневризми на възходящата аорта с нормални синуси и аортен ринг изискват само подмяна на възходящата аорта от синотубуларната връзка до началото на *truncus brachiocefalicus* с дакронова протеза. Ако и аортната клапа е засегната, последната следва да бъде протезирана. Синусите на *Valsalva* при пациенти със синдром на *Marfan* задължително се резецират и протезират поради честата нужда от реоперации. При пациенти, които имат значително разширение на аортния корен освен аневризмата на възходящата аорта или такива със синдром на *Marfan*, следва да се извърши реконструкция на възходящата аорта и на аортния корен. Това обикновено се постига с композитен графт, състоящ се от механична или биологична клапа, поместена в дакронова протеза, импрегнирана с колаген или желатин. Остиумите на коронарните артерии в случая се отделят като „копчета“ (бутони) при резецирането на аортния корен и след това се реимплантират в протезата. Възходящата аорта и нейният корен могат да бъдат заменени с аортен алогографт (хомографт) отново с коронарна реимплантация. Към приетите индикации за тази процедура спадат болни с ИЕ, жени в детеродна възраст, млади хора с активен начин на живот и контраиндикации за антикоагулантна терапия. Възможно е използването на пулмонален автографт за подмяна на аортния корен и проксималната асцендентна аорта. Процедурата на *Ross* се прилага най-често при вродени сърдечни заболявания поради предполагаемият растежен потенциал на автографта. Извършването на тази техника при възрастни индивиди с аортна аневризма е противоречиво. Потенциалните индикации включват млади хора с активен начин на живот и очаквана продължителност на живот над 15 до 20 години, жени в детеродна възраст и контраиндикации за антикоагулантна терапия. Операцията на *Ross* не е препоръчителна при пациенти със синдром на *Marfan* или вродени заболявания на съединителната тъкан, тъй като това може да повлияе на устойчивостта на автографта.^{K-9} *Yacoub* и кол. успяват да приложат клапно-съхраняващи техники при почти 80% от болните, оперирани от аневризми на асцендентната аорта.^{Y-1} Прилагат се разнообразие от процедури с цел запазване на аортната клапа. При наличие на централен регургитационен поток при структурно-запазени клапни платна намаляването на диаметъра на синотубуларната връзка чрез протезиране на асцендентната аорта може да е всичко необходимо за коригиране на клапната инсуфициенция. Ако са ангажирани и аортните синуси, последните се резецират и аортният корен се протезира посредством подходящо скроен графт. При наличието на значителна ануларна дилатация се извършва аортна анулопластика със специален ринг. Клапно-съхраняващите процедури при пациенти със синдром на *Marfan* са противоречиви, подари несигурната устойчивост на клапните платна. Най-често като клапно-съхраняваща операция се извършва техниката на *Tyrone David*, въведена през 1992 година. (фигура 25) При по-възрастни пациенти, при които оперативният риск е висок и имат множество придружаващи заболявания, може да се извърши т.нар. „*wrapping*“ на аортата. Без да се резецира аневризмата, аортата се опакова с дакронова протеза, с което се ограничава възможността за по-нататъшна дилатация.



Фигура 25: Клапно-съхраняваща операция на David

Мониторинг и анестезия

Стандартно се канюлира радиалната артерия за инвазивно мониторинг на кръвното налягане и определяне активираното време на съсирване. Желателно е поставянето на пулмонален катетър с цел мониториране на сърдечния дебит. Температурата се следи посредством назофарингеална сонда. Трансезофагеалната ехокардиографска оценка на миокардната и клапна функция не е рутинна, но е желателна.

Хирургичен достъп

Предпочитаният достъп за аневризмите на асцендентната аорта е медианната стернотомия. При засягане на дисталната част на аортната дъга и десцендентната аорта, разрезът може да се разшири вляво към IV или V междуребрне.

Екстракорпорално кръвообръщение

Най-честото място за артериално канюлиране е възходящата аорта, като трябва да се осигури достатъчно пространство за клампиране на аортата и за извършване на дисталната анастомоза. Венозното канюлиране се извършва с „two-stage“ канюла в дясно предсърдие. *V. cava superior* и *v.cava inferior* се канюлират разделно, ако е необходима корекция на митралната или трикуспидалната клапа. Бикавалното канюлиране позволява и ретроградна церебрална перфузия и трансептален достъп до митралната клапа. Канюлата на *v.cava superior* се поставя над *v.azygos* за ретрогардната церебрална перфузия. Канюлирането на аксиларната артерия позволява извършването на по-разширена аортна резекция, ако това е необходимо, както и антеградна церебрална перфузия с цел мозъчна протекция.

Миокардна протекция

Използва се най-често антеградно и ретроградно въвеждане на кардиоплегичен разтвор. Студена кръвна кардиоплегия (4°C) се прилага антеградно в аортния корен, а впоследствие ретроградно през коронарния синус. Процесът може да бъде подпомогнат с външно охлаждане на сърцето. Ако аортната клапа е инсуфициентна и не може да бъде постигнат бърз арест с ретроградна кардиоплегия, аортата се отваря и коронарните остии се канюлират директно.

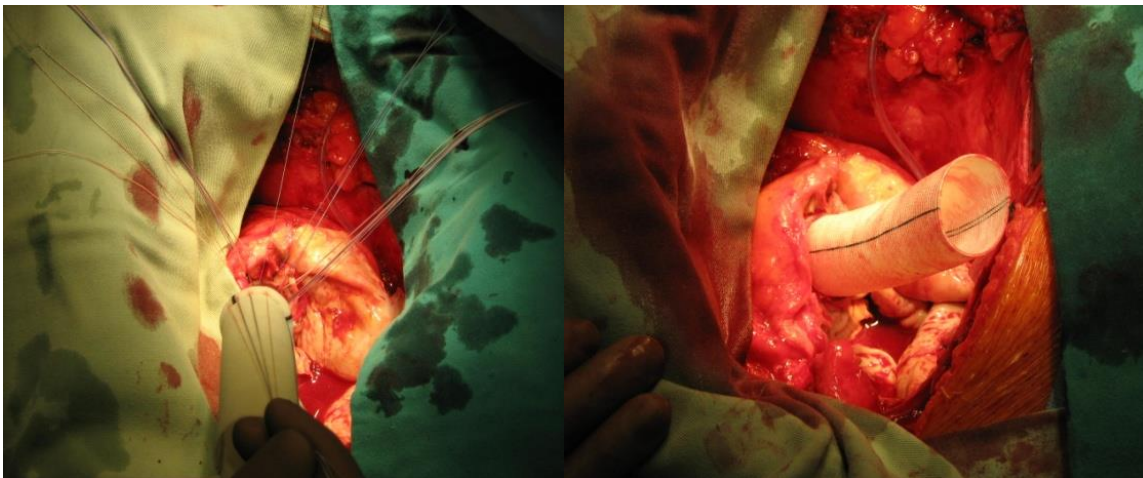
Протезиране на възходящата аорта

След установяване на кардиопулмонален бай-пас, аортата се клампира в близост до *truncus brachiocephalicus*. Резецира се аневризмата като се оставя достатъчно място за

последващата анастомоза. Избира се дакронова протеза с подходящ размер и се пришива към дисталната аорта с 5-0 или 4-0 непрекъснат полипропиленов шев, като аортната стена се подсилва с тefлонова лента, ако това е необходимо. Проксималната анастомоза се извършва по същия начин. Графтът се обезвъздушава и се преустановява ЕКК.

Протезиране на възходящата аорта и аортния корен със съставен кондуит

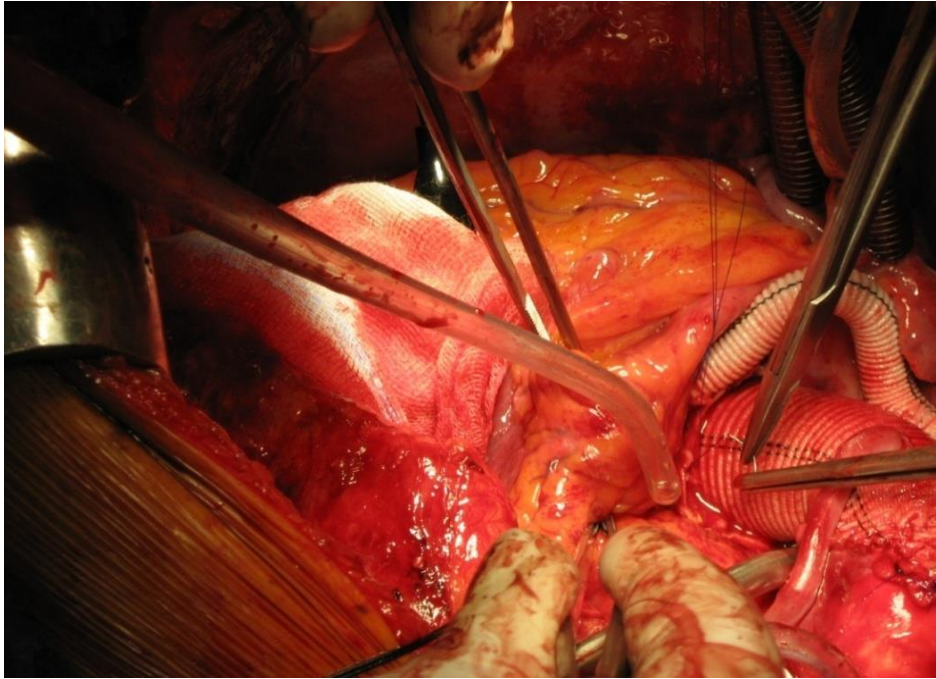
Операцията на *Bentall* се счита за златен стандарт при лечението на комбинацията от аневризми на възходящата аорта и патология на аортната клапа.^{G-2} Аортата се резецира, като се оставя достатъчно аортна тъкан за дисталната анастомоза. Аортният корен се изрязва, като се оставят малки участъци от аортна тъкан около всяка от коронарните артерии. Последните се мобилизират на 1 до 2cm с цел предотвратяване напрежението при реимплантация. Композитният графт се избира на база размера на аортния ринг. Клапата на композитния графт се зашива към анулуса с единични 2-0 шевове със заплата близо един до друг.(фигура 26) Близкото разположение на шевове и изборът на кондуит, който прилепва плътно към ринга, спомага за осигуряването на адекватна хемостаза. Втори шев 4-0 полипропилен може да бъде наложен за доближаването на аортата към вече поставения клапен кондуит с цел хемостаза. На подходящи места се правят отвори за реимплантация на коронарните остии в дакроновия графт. Първо лявата, а после дясната коронарна артерия се имплантират с продължителен шев 6-0 полипропилен. После се прави дисталната анастомоза с продължителен шев 5-0 или 4-0 между аортата и протезата.



Фигура 26: Имплантиране на композитния графт при операцията на Bentall

Техника на Cabrol за възстановяване на коронарния поток

Намаляване на напрежението в мястото на коронарната реимплантация след смяна на аортния корен е важно за предотвратяване на постоперативното кървене и формирането на псевдоаневризми. При техниката на *Cabrol* единичен 6 до 8 mm дакронов графт се анастомозира край в край с коронарните артерии, а впоследствие средният сегмент на коронарния графт се анастомозира страна в страна с аортния графт.(фигура 27) Тази техника се прилага, когато коронарните остии са ниско разположени или когато адекватна мобилизация не може да бъде постигната.



Фигура 27: Техника на Cabrol

По-чести усложнения

- Постоперативно кървене

Съвременните дакронови графтове, импергнирани с колаген или желатин, са относително непропускливи и намаляват кръвозагубата, която следва резекцията на аневризми на асцендентната аорта. Кървенето се намалява с използването на тefлонови ленти за подсилване на съдовата стена при аортните и коронарни анастомози. Когато е показано поставянето на кондуит, се избира клапа с подходящ размер, която пасва плътно на ринга. Напрежението в местата на коронарната реимплантация трябва да се избягва, тъй като там кървенето е често срещано. Когато има напрежение, се използва модифицирана техника на Cabrol или се интерпонира съдова протеза с цел удължаване. Включващата техника при протезиране е свързана с повишено кървене и формиране на псевдоаневризми и затова се забранява.^{K-10} Всички коронарни и аортни анастомози трябва да бъдат педантично извършени и няма индикации за обвиване на протезата с остатъчната тъкан от аортата. След прилагането на протамин всички анастомози трябва да бъдат щателно проверени. При съмнения за коагулопатия последната следва да бъде документирана посредством лабораторни изследвания и да се третира адекватно. В случай на рефрактерна на лечението коагулопатия анастомозата трябва да бъде обвита стегнато с дакронов графт като по този начин се намалява напрежението върху шевната линия и местата на преминаване на иглата. Кръвопреливането може да бъде сведено до минимум при много пациенти чрез прилагането на антифибринолитици и автохемотрансфузия (*cell-saver*).^{E-11}

- Неврологични усложнения

Неврологичните усложнения след операция на проксималната аорта все още остават значителен фактор за смъртност. Емболизацията от атеросклеротичните плаки или тромби от асцендентната аорта или от дъгата води до огнищен неврологичен дефицит. Общо-мозъчна симптоматика може да възникне в резултат от въздушни микроемболи, недостатъчно или неравномерно охлаждане и твърде дълъг период на циркуаторен арест. Когато времето на циркуаторния арест, ако такъв се налага по време на операцията, надвиши 40 минути, тогава и шансът за исхемична енцефалопатия също се

увеличава.^{S-21} Пациенти със стенози на каротидните артерии са изложени на по-висок риск от мозъчни инциденти по време на процедури, засягащи асцендентната аорта. Това налага внимателна предоперативна оценка на каротидните артерии.

- Дихателна недостатъчност

Известно е, че кардиопулмоналния бай-пас причинява нарушения в белодробната функция. Остър респираторен дистрес синдром (ARDS) се наблюдава при 0,5 до 1,7% от пациентите, подложени на ЕКК.^{A-5} Точната причина е обект на много изследвания и дебати, но се счита, че излагането на кръвните елементи на непознатия кардиопулмонален кръг води до активацията на възпалителни клетки, което причинява белодробната увреда. Продължителността на кардиопулмоналния байпас, спешността на процедурата, както и общото състояние на пациента, корелират с честотата и степента на дихателна недостатъчност, но тя може да възникне и непредвидимо. Продължителната механична вентилация е основна причина за белодробни инфекции. Превантивните мерки включват предоперативна оптимизация на пулмоналната функция, рационална употреба на кръвни продукти, възможно най-кратко време на ЕКК.

Оперативна техника при аневризми на аортната дъга

Анестезиологични особености и мониторинг

Като цяло, анестезията при операции за реконструкция на аортната дъга не се различава съществено от тази за конвенционална отворена сърдечна хирургия. Хемодинамичният мониторинг включва *Swan-Ganz* катетър, артериални катетри за инвазивно измерване на артериално налягане (най-често двете радиални артерии), ТЕЕ може да се окаже полезно изследване за оценка на лявокамерната функция и правилно позициониране на канюлите. Някои хирурзи използват и електроенцефалографията като метод за определяне на максималната церебрална метаболитна супресия във връзка с циркулаторен арест и за оценка адекватността на мозъчната протекция. Церебрална оксиметрия дава възможност за мониторинг на церебралната перфузия и оксигенация. Изходното състояние на кривата и тенденцията ѝ са дори по-важни от цифровата стойност, когато се определя ефекта от мозъчната протекция. При антеградна мозъчна перфузия, резки промени в кривата са индикатор за миграция на катетъра или канюлата (например в дясна подключична артерия) или обструкция. При асиметричен спад, това налага задълбочена оценка за определяне адекватността на церебралния кръвоток. Ако селективно се перфузира през *a. subclavia dextra*, церебралната оксиметрия на контралатералното полукълбо може да насочи оператора към необходимостта от допълнителен катетър в *a. carotis communis sinistra* при пациенти с недостатъчно колатерално кръвообръщение (*circulus Willisii*). Чрез мозъчна оксиметрия е възможно да не се доловят емболични инциденти. Транскраниалното Доплер изследване е много по-чувствителен метод при откриване на емболични инциденти, но не винаги е възможно неговото приложение (например при спешни ситуации).^{K-4} За подобряване качеството на церебралната протекция, особено при ЦА, някои автори препоръчват приложение на барбитурати и кортикостероиди (интраоперативно и постоперативно).

Екстракорпорална циркулация

При операции върху аортната дъга като място за артериално канюлиране се използва почти винаги дясната аксиларна артерия. Последната е рядко поразена от атеросклеротичен процес и при наличието на дисекация тип А обикновено не е засегната. При това се избягва ретроградния кръвоток през абдоминалната и

низходящата гръдна аорта, която е често засегната от атеросклеротични промени и по този начин се предотвратява ретроградна емболизация. Канюлирането на аксиларната артерия е свързано с подобрени следоперативни резултати, тъй като дава възможност за антеградна мозъчна перфузия по време на реконструкцията на аортната дъга. Има две техники за канюлиране на аксиларната артерия. Първата е директното канюлиране през напречна артериотомия с права армирана артериална канюла. Понякога след деканюлиране се налага реконструкция на артерията с цел избягване на стеноза и евентуална исхемия на горния крайник. Затова много автори предпочитат втората техника - с т. нар. *side-graft* или *chimney-graft*, при която канюлата се поставя през дакронова протеза 8 или 10 mm, която предварително се анастомозира с артерията посредством непрекъснат шев с 5-0 или 6-0 пролен. При пациенти с много малки аксиларни артерии е възможно и прекъсването на артерията с последващо протезиране (6mm дакронова протеза) и канюлиране през протезата. Бедрените артерии все още често се използват за канюлиране. При тях недостатък е невъзможността за провеждане на антеградна мозъчна перфузия, както и фактът, че те са често калцирани и атеросклеротично променени, с риск за локална дисекция и ретроградна емболизация. Макар и рядко, артериална канюла може да се постави и директно в аортата след оценка на съответния участък с интраоперативна епиаортна ехография. При започване на перфузията през аксиларната артерия, важно е да се следи за ретроградна дисекция. При канюлирана феморална артерия, след реконструкцията и прекратяване на циркулаторния арест, се канюлира протезата за установяване на антеграден кръвоток. При тотална реконструкция на аортната дъга, Y-конектор на артериалната линия позволява да се добави втората канюла за антеградна перфузия. Съществува спор за това дали *pH* по време на охлаждането трябва да се поддържа в съответствие с *алфа-Stat* или *pH-Stat*. Спазването на принципите на *алфа-Stat* за селективна церебрална перфузия при възрастни пациенти може да бъде полезно като се запазва церебрална авторегулация, поддържането на метаболитна супресия и намаляване риска за церебрална емболизация.^{H-3} При пациенти с прекаран инсулт експериментални проучвания показват податливост на увредения мозък към исхемия по време на селективната мозъчна перфузия. Спазването на принципите на *pH-Stat* може да бъде полезно в тази подгрупа пациенти.

Хирургичен достъп

В 90% от случаите с аневризми на аортната дъга се използва срединна стернотомия. Този разрез дава достъп до възходящата аорта, аортната дъга и проксималният сегмент на низходящата гръдна аорта. В последните години някои хирурзи предпочитат по-малко травматичната парциална стернотомия. Ако очакваната хирургична процедура включва вътресърдечна патология и/или обширна резекция на възходящата аорта и дъгата, както и резекция на аортата извън проксималната част на низходящата аорта, някои прибягват до торакостернотомия или билатерална торакотомия (*clamshell*). При последната разрезът минава двустранно през трето или четвърто междуребрие и се съединява след раделяне на гръдната кост, като се създава отлична експозиция на цялата възходяща аорта, дъга и по-голямата част от низходящата аорта. Като недостатък може да се изтъкне факта, че този достъп има негативен ефект спрямо белодробната функция, а също така има риск за *nn. phrenici*.

Техники за церебрална протекция

- Дълбока хипотермия с циркулаторен арест

При проучване, в което са включени 200 пациента, подложени на дълбока хипотермия с циркулаторен арест по време на операция на торакалната аорта, е установено, че 19%

от тях са имали временна неврологична дисфункция постоперативно, с различна степен на замъглено съзнание, объркване, възбуда или преходен паркинсонизъм. Появата на тези симптоми корелира сингникантно с възрастта и продължителността на циркулаторния арест. Времетраенето на ЦА при пациентите с неврологична симптоматика е средно 47 минути, а при тези, които са безсимптомни, времето на арест е средно 33 минути. Усложненията са значително по-чести при по-възрастни пациенти, както и при тези с атеросклеротични промени в аортната дъга и низходящата аорта. По-сензитивни неврофизиологични изследвания показват, че продължителността на дълбоката хипотермия с последващ ЦА за повече от 25 минути при пациенти в напреднала възраст (над 75 години), са свързани с значителен риск от поява на паметова дисфункция и увредена финна моторика.^{M-14} Проблемите с паметта могат да бъдат свързани с травма на хипокампуса, който е особено чувствителен към исхемична травма, заради високите си метаболитни изисквания. Въз основа на тези констатации, продължителността на ЦА над 25 минути трябва да се счита за рисков фактор за дългосрочен, макар и лек дефицит в когнитивната функция. Висока доза кортикостероид (метилпреднизолон), приложен 2 до 8 часа преди установяване на екстракорпорално кръвообръщение намалява промяната на цереброваскуларната резистентност и подобрява мозъчния кръвоток, намалява церебралната артериовенозна кислородна разлика и кислородния метаболизъм и следователно може да служи като средство за невропротекция. Освен това, при 4-седмични прасета, предварително третирани с кортикостероиди 4 часа преди ЕКК, в сравнение с такива, при които кортикостероидите са приложени в началото на ЕКК, се намалява общия телесен оток и мозъчен оток. Благоприятният ефект на предварителното приложение на кортикостероиди се дължи на инхибиране експресията на адхезионни молекули в ендотелните клетки, което оказва влияние върху миграцията на левкоцити в съответната увредена зона. Други предимства на метилпреднизолон, назначен 8 часа преди ЕКК и ЦА са подобрена белодробна функция и алвеоларно-артериален градиент, както и намаляване на белодробното съдово съпротивление.^{L-8} Предимства на дълбоката хипотермия с циркулаторен арест: - период на реконструкция около 40-45 минути; - чисто оперативно поле; - лесна за изпълнение техника. Като недостатъци на метода могат да се изтъкнат: - коагулационни нарушения, асоциирани с коагулопатията; - удължена хирургична процедура.

- Ретроградна мозъчна перфузия

Механизмите, чрез които техниката на ретроградната мозъчна перфузия постига невропротекция са: - кръвотокът премахва емболичния материал и метаболитните натрупвания в резултат на исхемията от мозъчния метаболизъм; - поддържа се церебралната циркулация; - осигурява се адекватен кръвоток за поддържане на хипотермия. Има, обаче, доказателства, че ретроградната мозъчна перфузия може да влоши неврологичния статус като предизвиква мозъчен оток. Първоначалните резултати от лабораторните изследвания и клиничните доклади относно РЦП са били обнадеждаващи. В последствие много от изследванията доказват, че няма съществено подобрени резултати в сравнение с дълбоката хипотермия и циркулаторен арест.^{O-2} Предимства на РЦП: - удължен период на реконструкция до 60-70 минути; - относително чисто оперативно поле; - лесна за изпълнение процедура. Недостатъци: - коагулопатии, асоциирани с хипотермията; - удължена хирургична процедура.

- Антеградна мозъчна перфузия

Най-ранните опити за операции върху аневризми на аортната дъга са извършени от *DeBakey и сътр.* чрез използване на нормотермична церебрална перфузия, включваща няколко помпи и селективно канюлиране на подключичните и на каротидните артерии. Проблемите, свързани с контрола на налягането и кръвотока в тези отделни артериални системи и невъзможността да се гарантира относително еднаква перфузия, както и лошият изход за пациента, е довело до изоставяне на тази техника. Интересът намалял, но техниката е била преоткрита отново от няколко хирурзи в края на 80-те години. Ясно е, че ЦА не е безопасен при извършване на продължителни процедури и сложни аортни реконструкции. Приема се, че комбинирането на селективна церебрална перфузия с хипотермия допуска използване на много по-ниски дебети, както и че хипотермичната селективна церебрална перфузия предлага по-добра церебрална протекция от глобална исхемия, в сравнение с дълбоката хипотермия с ЦА и ретроградната церебрална перфузия. Възраждането на интереса към АЦП е заслуга на няколко хирурзи. *Bachet и сътр.* оформят термина "студена цереброплегия" като извършват перфузията през *truncus brachiocephalicus* и *a. carotis communis sinistra* с кръв с температура между 6 и 12° С (дебит 250-350 ml/min) при 54 пациенти с аневризми на аортната дъга. Отчетената смъртност е 3%, като има само един пациент с настъпила тежка неврологична увреда, а преходен неврологичен дефицит имат 4%.^{B-1} *Matsuda и сътр.* оперират 34 пациенти, като използват селективна церебрална перфузия - 16 до 20°С и докладват за смъртност от 9%, 3% - развитие на мозъчен инсулт и честота на преходни неврологични нарушения - 5%. Техниката изисква канюлиране на *truncus brachiocephalicus* и *a. carotis sinistra*. Авторите посочват, че хипотермичният кардиопулмонален бай-пас може би не носи по-голям риск от коагулопатия.^{M-9} *Kazui и сътр.* като привърженици на техниката представят своите резултати. Между 1990 и 1999 година, 220 пациенти са претърпели тотална реконструкция на аортната дъга с антеградна мозъчна перфузия и отворена дистална анастомоза, с вътреболничната смъртност 12,7% и перманентен неврологичен дефицит 3,3%.^{K-7} Чрез мултифакторен анализ се доказва, че болничната смъртност се определя от бъбречната недостатъчност, продължителността на ЕКК и изявата на шок, а постоянния неврологичен дефицит е свързан с предишни мозъчносъдови инциденти и голяма продължителност на ЕКК. Предимства на техниката: - практически неограничен сигурен период за реконструкция; - не се наблюдават коагулопатии, характерни за хипотермичните състояния. Недостатъци: - „хаос“ в оперативното поле – твърде много канюли и клампи; - повишен риск от дисекация и емболизация на аортните клонове; - не винаги е лесно осъществима.⁵

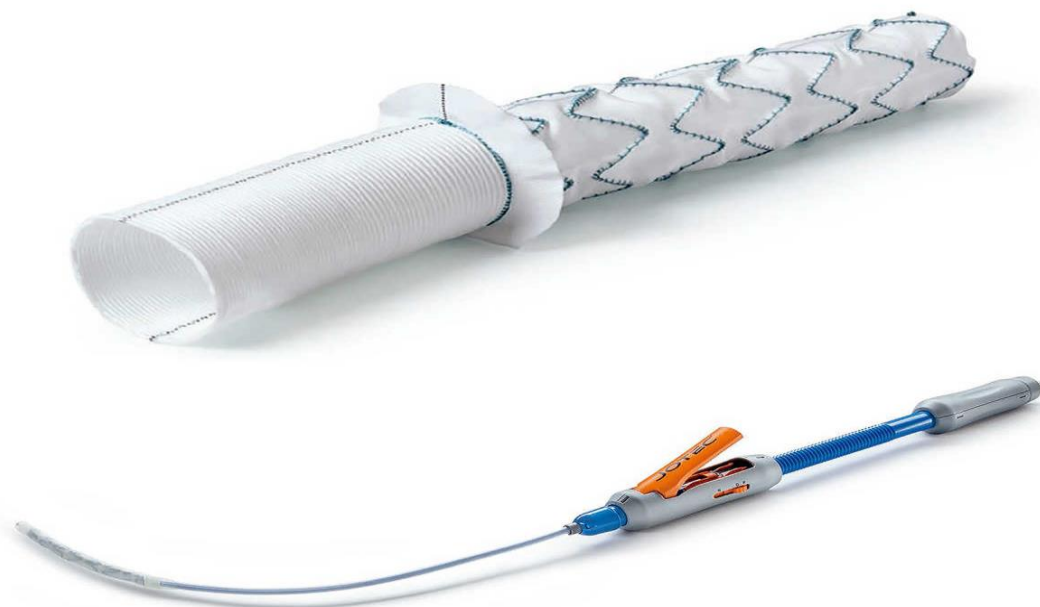
Парциална реконструкция на аортната дъга

В някои редки случаи с торбовидна аневризма на аортната дъга, последната може да се резецира и да се извърши директен шев (пластика на аортната дъга), Когато такъв не е възможен, както е в болшинството от случаите, се използва съдова протеза. Ако аневризмата включва само проксималната част на дъгата (често това е заболяване, засягащо възходящата аорта и прогресира дистално), дисталната анастомоза се извършва под супрааркусните съдове посредством предварително подготвена дакронова протеза с непрекъснат 5-0 или 4-0 полипропиленов шев. Ако се налага, стената на аортата се подсилва чрез филцова лента (*PTFE*). След като се евакуира въздуха от протезата, последната се клампира в близост до *truncus brachiocephalicus* и се възстановява ЕКК. Ако е била канюлирана феморалната артерия при възстановяването на кардиопулмоналния бай-пас, аортната протеза се канюлира, за да се възстанови антеграден кръвоток. Тази маневра значително намалява риска за емболизация на супрааркусните съдове и инсулт. Следва затоплянето на пациента, като

през това време се анастомозира аортната протеза с асцендентната аорта (проксимална анастомоза). При необходимост от извършване на аортно клапно протезиране или реконструкция на аортния корен, тези манипулации също се осъществяват по време на затоплянето.^{K-11}

Тотална реконструкция на аортната дъга

Ако аневризмата засяга цялата аортна дъга, последната се отпрепарира и резецира дистално от лявата подключична артерия. По време на охлаждането, *n. vagus* и *n. phrenicus* се идентифицират и внимателно се отпрепарират далеч от предната и задната повърхност на аортата. Предварително подготвената протеза се зашива към десцендентната аорта посредством 5-0 или 4-0 непрекъснат полипропиленов шев, като при нужда аортната стена се подсилва с тefлонова лента. Супрааркусните съдове се отпрепарират и се отделят от аневризмата. Те могат да се реинплантират в протезата като остров (островна техника) или да се протезират и реимплантират поотделно. Съществуват специално разработени протези с три клона за анастомозиране със супрааркусните съдове, което спестява необходимостта от извършване на анастомози. Това от своя страна води до значително намаляване на исхемичното време, както и на постоперативното кървене. Ако се предполага голяма продължителност на циркулаторния арест, брахиоцефалните съдове могат да се перфузират директно или могат да се клампират и да се извърши антеградна мозъчна перфузия при предварително канюлирана аксиларна артерия. Когато аневризмата включва голяма част от десцендентната аорта или продължава и към коремната аорта, може да се обмисли техниката „*elephant trunk*”. Тази полезна техника е въведена от *Borst* и модифицирана от *Crawford*.^{B-8} При първия етап от операцията аневризмално променената дъга се резецира, като при анастомозирането с десцендентната аорта, част от протезата (5 до 8 cm) се оставя да виси в десцендентната аорта. При втория етап се осъществява реконструкция на последната като отново се оставя част от протезата да виси в коремната аорта (при наличие на патологичен процес в нея). На трети етап се реконструира абдоминалната аорта като се реинплантират излизащите от нея висцерални клонове. Хибридни процедури, съчетаващи конвенционални отворени хирургични подходи с ендоваскуларни техники, се появиха последните години като безопасна и ефективна опция при пациенти с висок риск. Такава техника е т. нар. „*Frozen Elephant Trunk*”. (фигура 28) Тя е изключително подходяща при пациенти, които имат засягане на дъгата и десцендентната аорта от аневризмалния процес. Както беше споменато, *FET* може да се приложи с успех и при болни с тип А дисекации и интимално разкъсване, локализирано в низходящата аорта. При тази процедура на един етап се извършва срединна стернотомия, протезира се конвенционално дъгата, като антеградно се имплантира стент-графт в десцендентната аорта. Тази техника представлява еднократна алтернатива за дву- или триетапната „*elephant trunk*” стратегия. *FET* елиминира необходимостта пациентите да се подлагат на втора интервенция, което намалява и риска от неблагоприятен изход между двете операции. *Bartolomeo* и кол. докладват своите резултати при използването на метода при 67 пациента с остри и хронични дисекации и аневризми на 1-вата и 2-рата година след интервенцията, съответно 77 % и 70 %.^{B-4}



Фигура 28: Протеза, използвана при FET

Оперативна техника при аневризми на низходящата аорта

След стандартната подготовка, пациентът се поставя в лява декубитална позиция, като тазът се позиционира по начин, при който феморалните съдове да са достъпни за канюлиране. Извършва се лява задно-странична торакотомия като в зависимост от локализацията и степента на засягането от аневризъмалния процес, проникването в плевралната кухина е през пето или шесто междуреброе. Аортата се отпрепарира на ограничено протежение проксимално и дистално от променения участък, за да се осъществи клампиране. Ако аневризмата започва в или в близост до лявата подключична артерия, необходимо е мобилизиране на аортната дъга в участъка между *a. carotis communis sinistra* и *a. subclavia sinistra*. Париеталната плевра се инцизира между *n. phrenicus* и *n. vagus*. Левият блуждаещ нерв и възвратният ларингеален нерв се идентифицират и се внимава да не се наранят по време на отпрепарирането. Достъпът до проксималния отдел на аортата може да се подобри, ако се отвори перикарда, особено ако аортата следва да се клампира проксимално от аортната клампа. Сегментът от аортата, който подлежи на протезиране, не бива да бъде по-голям, отколкото е необходимо, за да се избегне засягане на интеркостални артерии. Подбира се и се прилага подходяща техника за гръбначно-мозъчна протекция. Избира се подходящ размер на протезата и тя се подготвя предварително. Клампира се проксимално аортата, а когато се налага, клампира се и *a. subclavia sinistra*. Ако се използва дистална аортна перфузия, дисталната клампа се поставя възможно най-близо до проксималната, с което се позволява перфузия на максимален брой интеркостални артерии. Следва аортотомия между двете клампи. Проксимално аортата се срязва напречно. Бронхиалните и интеркосталните артерии, които следва да бъдат изключени, се лигират. Извършва се проксималната анастомоза посредством 5-0 или 4-0 непрекъснат полипропиленов шев, като предварително аортната стена се подсилва с филцова лента, ако това е необходимо. Ако лявата подключична артерия е била оклудирана, след завършване на анастомозата, аортната клампа се репозиционира върху протезата, за да се позволи ранна перфузия на горния крайник. Следва преместване на другата клампа на по-ниско ниво и аортата се отваря надлъжно. Определя се локализацията и проходимостта на

интеркосталните артерии, особено на тези около шесто и седмо междуребрне. Дистално аортата се срязва косо, доколкото това е възможно, за да се запазят долните междуребрени артерии. Протезата се моделира по подходящ начин и се анастомозира с дисталния сегмент на аортата. Ако кос разрез не е възможен, долните междуребрени артерии се отделят заедно с аортната стена и се реимплантират в протезата. Дисталната анастомоза се осъществява посредством 5-0 или 4-0 непрекъснат полипропиленов шев. Следва обезвъздушаване на протезираната аорта и се прекратява дисталната перфузия. Ако се използва парциален или тотален кардиопулмонален бай-пас, последният се преустановява, прилага се протамин и канюлите се отстраняват. Ако локализацията и тежестта на аортната патология не позволяват безопасно клампиране на аортата, процедурата се извършва чрез дълбока хипотермия с последващ циркулаторен арест без клампаж на аортата.

Интраоперативни стратегии за органна протекция

Органната исхемия е основна причина за поява на усложнения и смъртност, свързани с операции за аневризми на десцендентната аорта и ТААА.

- Хепаринизация

Хепарин (1 мг / кг) се прилага интравенозно преди клампажа на аортата или преди стартирането на ляв сърдечен бай-пас. Потенциалните ползи от хепаринизацията включват позитивен ефект спрямо микроциркулацията и предотвратяване на системната емболизация. Активираното време на съсирване се поддържа обикновено между 220 и 270 секунди. Тъй като води до инхибиране на коагулационната каскада, приложението на хепарин може би намалява риска от развитие на дисеминирана интраваскуларна коагулопатия.

- Хипотермия

Ползите от хипотермия по време на исхемия са всепризнати. Предполага се, че, протективният ефект на хипотермията се дължи на намаляване на метаболизма в тъканите и генерализирана редуция на енергоизискващите процеси в клетката. Механизмите може би са по-сложни и включват, например, мембранна стабилизация и намалено освобождаване на екситаторни невротрансмитери. *Kouchoukos и кол.* публикуват няколко доклада, които показват, че дълбоката хипотермия с ЦА може да осигури значителна защита срещу парализа, бъбречна и сърдечна недостатъчност по време на операции върху торакалната и торакоабдоминалната част на аортата.^{K-11} Въпреки тези протективни ефекти, много автори избягват по възможност тази техника основно поради асоциирания риск от коагулопатии и белодробни усложнения. По отношение на регионалната спинална хипотермия са описани два метода. Единият е директна инфузия на студен перфузат епидурално или интратекално. Вторият е интраваскуларната студена перфузия в изолиран аортен сегмент, като се очаква студеният перфузат да се достави до гръбначния мозък през интеркосталните артерии. Епидуралното охлаждане за регионална спинална хипотермия е показало своята ефективност относно предотвратяването на параплегия по време на клампаж на аортата при животински модели. Освен това, *Cambria и кол.* представят серия от 337 пациенти с ТАА, при които честотата на исхемичното увреждане на гръбначния мозък се намалява от 19.8% до 10.6% при прилагането на метода.^{C-3}

- Дренаж на цереброспиналната течност

Изследванията показват, че намаляването на налягането на гръбначно-мозъчната течност, редуцира риска от исхемично спинално увреждане при пациенти с торакоабдоминални аневризми, въпреки че механизмите остават обект на дискусии.

Мета-анализ на осем проучвания (три рандомизирани контролирани проучвания и пет кохортни изследвания) на дренаж на ЦСТ при реконструкции на торакалната аорта показва значителен спад на честотата на неврологичен дефицит.^{C-7} Дренажът на ЦСТ носи рискове, включително кървене, параспинален хематом, менингит. Ето защо трябва да се подбират внимателно пациентите, тъй като понякога рискът от усложнения е по-голям от ползите. Техниката се извършва чрез въвеждане на катетър интратекално на ниво трето-четвърто междупрешленно пространство в лумбалната област. По този начин е възможно измерване на налягането на ЦСТ и аспирация по време на операцията и 2-3 дни постоперативно. По време на операцията се поддържа налягане между 8 и 10 mmHg, между 10 и 12 mmHg по време на ранния следоперативен период и между 12 и 15 mmHg след като пациентът потвърди, че е в състояние да движи краката си.

- Реимплантация на междуребрени артерии

Поради слабото естествено кръвоснабдяване на гръбначния мозък трябва да се възприеме стриктен подход относно реимплантацията на сегментни артерии (особено T7 – L2). Големите артерии с незначителен или липсващ обратен кръвоток се считат за особено важни. След реимплантацията, аортната клампа се репозиционира по-дистално с цел да се възстанови спиналната перфузия.

- Дистална аортна перфузия и селективна органна перфузия

Дистална аортна перфузия може да осигури кръвоток към мезентериалните клонове и бъбречните артерии по време на реконструкции на ТАА. След като аортотомията е в непосредствена близост до висцерални клонове, може да бъде осигурена селективна висцерална перфузия чрез отделни балонни катетри, които се поставят в началната част на *truncus coeliacus*, *a. mesenterica superior*, *aa. renales*, като те са свързани към левия сърдечен бай-пас (Y-артериална линия). С тази техника времето на исхемия за червата и бъбреците могат да бъдат редуцирани до няколко минути дори и при най-сложните аортни реконструкции. Намалването на чернодробната исхемия може да намали риска от постоперативна коагулопатия, а намалването на чревната исхемия намалява риска от бактериална транслокация. *Jacobs и кол.* съобщават за използването на дистална аортна и селективна бъбречна перфузия при 295 пациенти с ТАА. След корекцията само 6% от пациентите имат преходно повишени стойности на серумния креатинин, а само 1% от болните имат нужда от диализа, която също е временна.^{J-1}

- Ляв сърдечен бай-пас

Прекъсването на притока на кръв към гръбначния мозък и коремните органи е причина за развитие на исхемични усложнения. *Borst и кол.* установяват, че използването на т.нар ляв сърдечен бай-пас по време на реконструкции на низходящата и абдоминалната аорта създава възможност за адекватен кръвоток на жизнено важни органи и по този начин води до намаляването на смъртността.^{B-8} Освен това комбинирането на този метод със стриктното реимплантиране на интеркосталните артерии намалява риска от исхемично увреждане на гръбначния мозък. Наред с намаляването налягането на цереброспиналната течност, левият сърдечен бай-пас е от огромно значение при болни с екстензивно засягане на аортата. Парциалния бай-пас се установява след канюлиране на лява белодробна вена (може и директно ляво предсърдие) и лявата феморална артерия (може и директно дисталната част на аортата), като се използва центрифугална помпа. Поддържа се дебит между 1500 и 2500 ml/min. Техниката не изисква пълна хепаринизация на пациента и като предимство може да се

изтъкне факта, че има протективно действие не само спрямо гръбначния мозък и вътрешните органи, но също така и спрямо лявокамерната функция.

- Анестетици

Някои автори считат, че барбитуратите имат невропротективни свойства, като инхибират предаването в синапсите и водят до гладко-мускулна релаксация и дилатация. *Kirshner* не намира положителен ефект при самостоятелното им приложение.

- Калциеви антагонисти

Калциевите блокери увеличават церебралния кръвоток и подобряват възстановяването на нервните клетки след исхемия. *Schitter* и кол. описват почти пълна протекция на гръбначния мозък, осигурена чрез интравенозно приложение на *Nimodipine* след 30 минутна исхемия.^{S-9}

- Антагонисти на възбудните аминокиселини

Смята се, че повишеното освобождаване на възбудно-действащите аминокиселини – аспартат и глутамат играят важна роля за увреждането на гръбначния мозък по време на исхемия. Установени са три рецептора на тези аминокиселини – *K*, *Q* и *NMDA*. При експерименти със зайци е установено, че прилагането на антагонисти на *NMDA* (*N*-метил *D*-аспартат) могат да осигурят спинална протекция.^{C-8}

Резултати

Ранна следоперативна смъртност

Хирургичното лечение на аневризмите на асцендентната аорта с използване на модерните техники за миокардна и церебрална протекция резултира с болнична смъртност от 1.7% до 17.1% според различни доклади.^{E-4,D-7,G-5,C-13} Сравнението на резултатите е трудно поради хетерогенността на пациентите. Например, някои серии включват и дисекациите, също спешните интервенции и реоперации. Най-честа причина за болнична смъртност се явява сърдечната недостатъчност. Други чести причини са неврологични усложнения (инсулт), ексцесивно кървене, дихателна недостатъчност. Доказано е, че необходимостта от спешна интервенция е значим независим предразполагащ фактор за ранна следоперативна смъртност. При реконструкции на аортната дъга ранната следоперативна смъртност е в границите между 5.1 и 12% според различни доклади. *Safi* и кол. съобщават за 30-дневна смъртност от 5,1% при 117 пациенти, подложени на етап I реконструкция тип “*elephant trunk*”.^{S-1} *Schepens* и кол. разглеждат 100 пациента от 1984 до 2001 г. и докладват смъртност 8%.^{S-8} *Obitsu* и кол. докладват добри резултати при приложението на хибридни техники – *Frozen Elephant Trunk*.^{O-1} *Ueda* описва 207 последователни случая на пациенти с аневризми на аортната дъга, 50% от които са с атеросклеротична генеза и смъртност 12%.^{U-1} При пациентите със засягане на десцендентната аорта ранната постоперативна смъртност варира между 8% и 20% според различните автори.

Късна преживяемост

Късната преживяемост при пациентите с операции на възходящата аорта също е вариабилна и зависи от кохортата пациенти. Различни доклади съобщават за преживяемост 81-95% на 1-ва година, 73-92% - на 5-та година, 60-73% - 10-та година и 48-68% на 14-та година.^{E-4,D-7,C-13} Предиктори за късна следоперативна смъртност са повишен клас сърдечна недостатъчност по *NYHA*, реконструкция на аортната дъга, синдром на *Marfan*, степен на засягане на останалата част на аортата. При пациентите, оперирани по повод на аневризми на аортната дъга, късната преживяемост е 75%, 73%

и 61% съответно на 1-ва, 3-та и 5-та година. Дългосрочните резултати, отчетени в литературата, потвърждават значението на необходимостта от постоперативното наблюдение на болните. *Crawford и кол.* установяват, че 70% от пациентите с операции, включващи аортната дъга, имат засягане на аортата и в друг сегмент.^{C-21} *Coselli и кол.* докладват, че при 227 пациента 15% имат нужда от допълнителна операция в рамките на 7 месечен период.^{C-18} *Detter и кол.* сравняват преживяемостта и нуждата от реоперации при пациенти с и без синдром на *Marfan* и откриват 10.7% реоперации при пациентите без наследственото заболяване, като при последните този процент е 66.7%. Късна следоперативна смъртност се наблюдава при 25% от болните със синдром на *Marfan*, като при 18% причина за смъртта е дисекация или руптура на рецидивираща аневризма. При другата група пациенти късната смъртност е 14%.^{D-7} Далечната преживяемост на пациентите с аневризми на десцендентната аорта е различна и зависи преди всичко от естеството на патологичния процес.^{E-5} При пациенти с травматична генеза на заболяването, 5-годишната преживяемост е в границите на 80-100%. При тези с атеросклеротична генеза, хронични дисекации или дегенеративни заболявания на медията, преживяемостта на 5-тата година варира от 40% до 60%.

Ендоваскуларно лечение

Разбирането за патофизиологията и естествената еволюция при заболяванията на гръдната аорта, както и подобрените диагностични, хирургични техники и периперативни грижи, доведоха до значително подобряване на преживяемостта дори и при високорискови пациенти. Въпреки това смъртността и процента на усложнения все още е висок. Концепцията за използване на ендоваскуларна техника чрез имплантиране на стент-графт при този тип патология възниква като алтернатива на хирургичното лечение. (фигура 29) Чрез нея се цели постигането на изключване на аневризмалния сак при аневризмите, а при дисекациите целта е да се оклудира интималното разкъсване и да се възстанови еднолуменен кръвоток. Първоначално методиката е разработена за високорискови пациенти с множество съпътстващи заболявания, но напоследък показанията за имплантиране на стент-графт се разширяват и се прилагат при аневризми и дисекации на десцендентна и коремна аорта, интрамурални хематоми, пенетриращи атеросклеротични улкуси, травми на аортата. Първоначалните доклади за приложението на стент-графтовете са окуражаващи, но все още липсват резултати в дългосрочен план.

Технологията на ендоваскуларната терапия е въведена от *Parodi* за изключване на аневризмалния сак при коремни аортни аневризми. Стент-графтът се въвежда през периферна артерия, най-често феморалната, като се елиминира необходимостта от лапаротомия (торакотомия), избягва се аортния клипаж и патофизиологичните последици от него, свеждат се до минимум и респираторните усложнения. Не на последно място скъсява се времето на възстановяване и се намалява болничния престой. В Университета Станфорд съвместната работа между интервенционални рентгенолози и сърдечно-съдови хирурзи резултира в създаването и клиничното приложение на първите стент-графтове за торакална аорта. Те са произведени на базата на саморазгъващи се *Gianturco Z* – стентове, които са покрити с дакронова протеза. Общо 13 пациенти са били подложени на транслуменално ендоваскуларно лечение на гръдни аортни аневризми със среден диаметър от 6.1 cm. Протезите са специално конструирани за всеки отделен пациент. Имплантацията е успешна при всички пациенти с тромбоза, срещаща се при 12 от 13 от тях. За едногодишен период няма докладвани фатални инциденти, параплегия, инсулт, дистална емболизация или инфекция. Поради тази причина се стига до заключението, че интервенционалното лечение е безопасно и с добър резултат при подбрани пациенти.^{D-2} Тези резултати водят до одобрението за лечението на още 103 пациенти с гръдни аневризми.^{M-13} 60% от тях са оценени като прекалено рискови за конвенционална отворена хирургична корекция. Имплантирани са специално изработени Z-стентове, покрити с дакронова протеза в десцендентната аорта. Ранната следпроцедурна смъртност е 9% и е асоциирана главно с цереброваскуларни инциденти и миокарден инфаркт. Параплегия се развива при 3 пациента, инсулт – при 7 пациента, а при 12 от тях се развива дихателна недостатъчност. 5 от болните се подлагат на късна оперативна намеса постпроцедурно поради ендолик от експанзията на аневризмата. Преживяемостта на 1-та година е 81%, а на втората година – 73%. Като се има предвид факта, че пациентите са високорискови, резултатите, постигнати с тези първи поколения ендопротези, се считат за задоволителни. Авторите признават, обаче, нуждата от дългосрочно проследяване при тези пациенти. През 2004 година резултатите за преживяемостта на болните от тази серия са следните: 49% - на 5-та година, 27% на 8-мата година. По нататъшно проследяване показва, че 11 от тези 103 пациента умират от руптура на аортата на мястото на имплантиране на стент-графта.^{D-8} Трябва да се има предвид, обаче, че тези болни са третирани с относително примитивни устройства и от персонал, който все още няма достатъчно опит при имплантацията. Резултатите от прилагането на

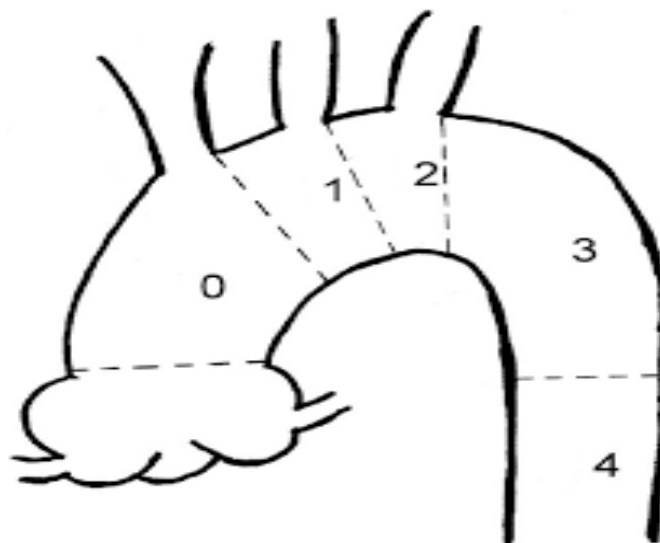
интервенционалните техники при дисекции на низходящата аорта, *Dake* публикува в *New England Journal of Medicine* през 1999 година.^{D-1} Отново са използвани първо поколение ендопротези. Оклудирание на интималното разкъсване, коригиране на синдрома на малперфузия и тромбозирание на фалшивия лумен се постига при 79% от пациентите. Постпроцедурната смъртност е отчетена 16%.



Фигура 29: Ендопротеза

Техника за имплантация

Размерът на стент-графта се преценя приблизително 10-15% по-голям от диаметъра на аортата, измерена чрез контрастно усилен компютърна томография, с цел да се гарантира плътно прилягане към стената и да се предотврати евентуална миграция. Изисква се минимум 2 cm нормална аорта за адекватно фиксиране – т.нар. *landing* зона.(фигура 30)



Фигура 30: “Landing” – зони за имплантация

Покритият стент е в сгънато състояние и за имплантация се изисква големина на феморалната или илиачната артерия по-голяма от 8 mm, за да позволи въвеждането на дезиле F28. Устройствата са лимитирани до 40 mm и следователно аорти с диаметър по-голям от 37 mm са се считали за неподходящи за имплантация. Други анатомични ограничения при тези първи поколения стент-графтове са силно ангулирана дистална част на аортната дъга, а също и тортуозност на аортата в зоната на диафрагмата, тъй като устройствата са били не особено флексибилни. Неуспехът при прилагането на тази методика на ендопротезиране се характеризира най-често с поява на т.нар. ендолик (*endoleak*), при което кръв преминава през или около протезата. Различават се четири типа ендолик. Тип I възникват около зоната за прикрепване поради недостатъчно уплътняване между аортната стена и ендопротезата. Тип II се откриват, когато има комуникация между изключения от кръвообращението аневризмален сак и клон на аортата. Обикновено като причина се явява обратния кръвоток от долната мезентериална артерия или междуребрена артерия. Тип III ендолик възникват в зоната на припокриване между два стент-графта или се дължат на дефект в самия графт. Тип IV се дължи на пропускливост (порьозност) на материала за покриване на протезата. Когато има нарастване на аневризмалния сак, без да има явна причина за това (например клон на аортата), състоянието се означава като ендотензия или тип V ендолийк. Дългогодишният опит с ендоваскуларното лечение на коремни и торакални аневризми дава важни насоки към усъвършенстване на технологията. Второ и трето поколение стент-графтове са нископрофилни и по-гъвкави, което позволява имплантация чрез по-малък интродюсер, а оттам и по-малко дезиле във феморалните съдове. Опитът показва, че по-новите флексибилни системи, които са по-малки от 20F рядко създават проблеми при преминаване през илиачните и бедрените съдове. Ендопротезата се фиксира проксимално чрез кукички, което понякога е неподходящо и опасно, особено при остра аортна дисекция. Различни протези се разработват за различните типове патология, като съвременните устройства, имплантирани при дисекции, са лишени от кукички и от непокрита метални компоненти. При травматичните аортни увреди се използват възможно най-малките устройства, тъй като аортата обикновено е с по-малки размери, каквито са и периферните съдове за достъп. Всяко устройство е съставено от три компонента: система за въвеждане, ендопротезен материал, метална рамка. Изискванията към системата за въвеждане включват нископрофилност, гъвкавост, маневреност, и все пак достатъчна ригидност, за да устои на усукване (*kinking*). Материалът на ендопротезата трябва да е нископрофилен, здрав, издръжлив и възможно най-тънък. Металната рамка на стент-графта следва да осигури голяма здравина и пластичност, да е устойчива на компресия и корозия. Най-често стентовете се изработват от *Nitinol*, а синтетичните протези за покриването им са от *PTFE* или полиестер.

Ендоваскуларно лечение при торакални аортни аневризми

След първоначалния опит на групата на Университета Станфорд с първо поколение стент-графтове през 1994 година, започва бурно развитие на технологията и много автори публикуват опита си. През 2005 година излизат резултатите от многоцентрово проспективно проучване, което се провежда в 17 центрове и сравнява резултатите между ендопротезиране при 140 пациенти и конвенционална отворена хирургична корекция при 94 пациента, страдащи от аневризми на низходящата аорта. Извършени са контролни компютърни томографии на 1, 6, 12 и 24 месец. За пациентите, третирани интервенционално кръвозагубата, появата на остра бъбречна недостатъчност, параплегията и смъртността като цяло е значително по-малка, отколкото при другата група. Интересно е, че честотата на инсултите е почти еднаква за двете групи. При ендопротезираните пациенти времето на болничния престой и за възстановяване на

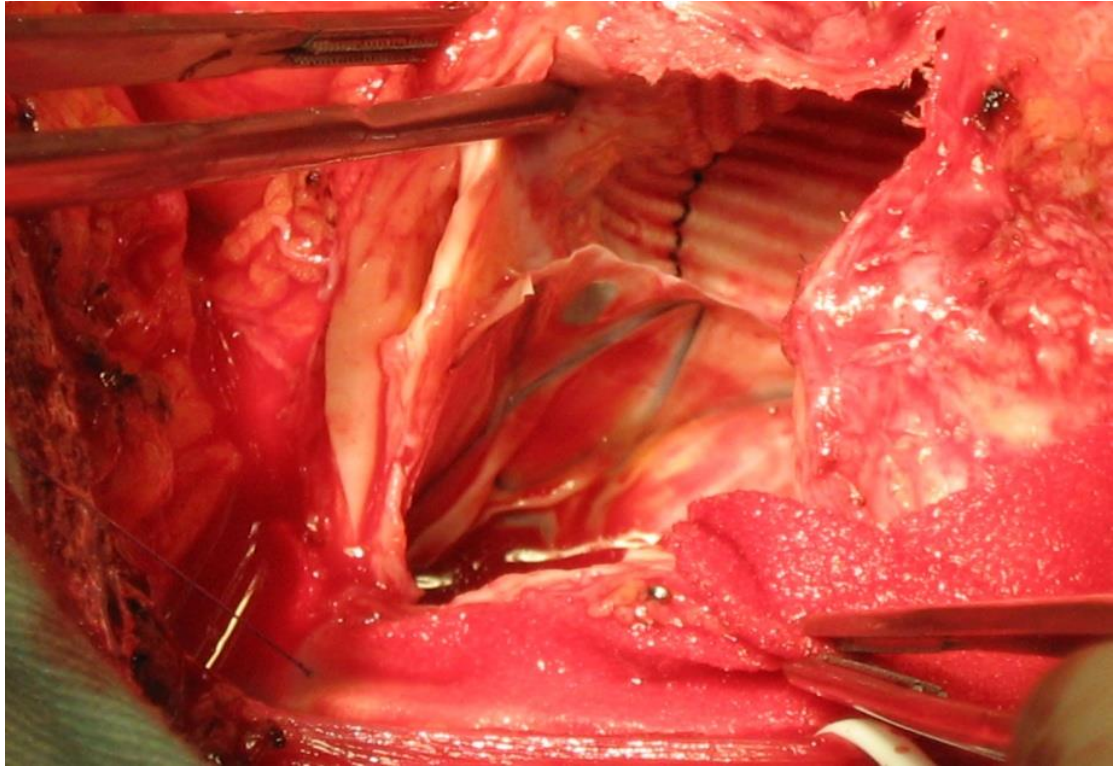
обичайния начин на живот е двойно по-малко от оперираните. Смъртността при двете групи се изравнява, обаче, по време на 2-та година от проследяването. *Ricco и кол.* докладват резултати с оперативна смъртност 10% и 86 % преживяемост за 6-месечен период. Трябва да се спомене, обаче, високият процент на усложненията за този период (само 63% от пациентите са без настъпили усложнения).^{R-3}



Фигура 31: Ендопротезиране на аневризма на десцендентна аорта

Ендоваскуларно лечение при остър аортен синдром

Както по-рано бе споменато, дисекциите тип В подлежат на агресивна антихипертензивна терапия. Пациентите с настъпили усложнения, като начеваща руптура, синдром на малперфузия, нестихваща болка, са индицирани за оперативна намеса при много голям оперативен риск. Оперативната смъртност при тези пациенти достига 50-60%. В тези случаи интервенционалното лечение с имплантиране на ендопротеза представлява идеална алтернатива. По този начин се покрива интималното разкъсване, пренасочва се кръвотока към истинския лумен и се възстановява еднолуменен кръвоток. Нарастващ интерес при прилагането на техниката на ендопротезиране представляват интрамуралните хематоми и пенетриращите атеросклеротични улкуси.^{S-15,G-1} Тъй като тяхната естествена еволюция нерядко е свързана с развитие на дисекация или руптура, ранното интервенционално лечение е от изключително значение. При пациентите с травматична увреда на десцендентната аорта стандартното лечение е спешна оперативна намеса и протезиране на засегнатия участък от съда. Те, обаче, често са с политравма (белодробна и/или мозъчна контузия), което ограничава възможността да се извърши отворена хирургична корекция. Някои автори докладват добри ранни резултати при имплантиране на стент-графт при тези пациенти. Основна трудност в тези случаи е малкият размер на аортата (20-22mm), а също и малкият размер на периферните съдове, през които се осъществява достъпа.^{R-1}



Фигура 32: Комбинирано интервенционално и хирургично лечение

14-годишен опит при хирургичното лечение на аневризмите на гръдната аорта на Клиниката по Кардиохирургия – УМБАЛ „Св. Георги”

Клиничен материал и методи

376 пациента с остри и хронични аневризми на торакалната аорта са разгледани за периода 2003 до 2017 година. Всички болни претърпяват отворена операция и е извършено протезиране на гръдната аорта. 82% от пациентите с остри дисекации тип I и тип II по De Bakey са оперирани в рамките на първите 24 часа от започване на симптомите, като само 12 % от тях са оперирани в рамките до 6-час, 18% - са оперирани в рамките на 72 часа от започване на симптомите. Пациентите с хронични аневризми на аортата са оперирани в планов порядък. Средната възраст на болните е 56,8 години (от 26 до 83 години), от тях 260 са мъже, а 116 – жени. При 195 е извършено протезиране на възходящата аорта, при 72 е извършена и частична реконструкция на аортната дъга, при 21 – тотална реконструкция на аортната дъга, а при 7 от тях е включена и проксималната част на десцендентната аорта. При 81 от пациентите са извършени комбинирани процедури (аортно клапно протезиране, митрално клапно протезиране или пластика на митрална клапа, аортокоронарен байпас). Болничната смъртност при оперираните от аортни аневризми е 25.8 %. Всички 376 пациента, които претърпяват операция по повод на аневризма на торакалната аорта в нашата институция от май 2003 до януари 2017 година са разгледани ретроспективно, като за целта е използвана медицинската документация от болничния архив.

Таблица 8: Демографски данни на пациентите

	Остри дисекации		Хронични дисекации и аневризми	
	м:ж	средна възраст	м:ж	средна възраст
Възходяща аорта	2.16:1	49 години (29-83)	2.34:1	57 години (48-68)
Аортна дъга	1.8:1	54 години (38-79)	1.8:1	57 години (34-67)
Низходяща аорта	1:1	68 години (60-77)	1:1	53 години (49-57)

Симптоми при постъпването, придружаващи заболявания и рискови фактори

Най-честият симптом при пациентите с аневризми на торакалната аорта е гръдна болка (76.4 %), болка в гърба (62%) и коремна болка (26.4%).

Таблица 9: Предоперативен статус на пациентите

	n	%
Новопоявила се неврологична симптоматика	59	15.7
Хемодинамична нестабилност	93	24.7
Перикарден излив	75	30
Аортна регургитация (над II степен)	161	42.8
Намалена фракция на изтласкване	35	14

Таблица 10: Най – чести симптоми при постъпването

	n	%
Гръдна болка	287	76.3
Абдоминална болка	99	26.3
Синкоп	15	4
Пулсов дефицит	90	23.9
Неврологична симптоматика	59	15.7
Мелена/хематемеза	6	1.6
Предоперативна миокардна исхемия	36	9.6
Предоперативен миокарден инфаркт	5	1.3
Мезентериална исхемия/тромбоза	6	1.6
Исхемия на крайници	47	12.5
Остра бъбречна недостатъчност	36	9.6

Таблица 11: Рискови фактори и придружаващи заболявания

	n	%
Тютюнопушене	185	49.2
Коронарна болест	48	12.8
Артериална хипертензия	298	79.2
Диабет	42	11.2
Синдром на <i>Marfan</i>	6	1.6
ХОББ	31	8.2
ХБН	19	5.1
Синдром на <i>Turner</i>	1	0.3

Таблица 12: Статус на предоперативно мониторираното артериално кръвно налягане

Кръвно налягане при приемането	n	%
Хипертензивни	207	55
Нормотензивни	63	16.8
Хипотензивни	47	12.5
Шок (тампонада)	59	15.7

Диагностичен подход

Най-често използваният метод от нас за диагностика при пациентите с аневризми на торакалната аорта е ехографията (трансторакална и трансезофагеална) и контрастно усилената компютърна томография. Аортографията понастоящем използваме по-рядко, поради рисковете, свързани с инвазивното изследване. Аортография е извършена при пациенти с анамнеза за стенокардия и/или преживян миокарден инфаркт, както и при пациенти с дисекации, които попадат по спешност в интервенционалните центрове със съмнение за остър инфаркт на миокарда.

Таблица 13: Методи за диагностика

	n	%
Трансторакална ехокардиография	376	100
Трансезофагеална ехокардиография	143	38
Компютърна томография	334	88.8
Аортография	75	19.9
Хистологична верификация	376	100

Хирургична стратегия

При всички пациенти е извършена стандартна срединна стернотомия, в условия на обща интубационна анестезия. При аневризмите на низходящата аорта достъпът е предимно странична торакотомия. Рутинно за артериално канюлиране се използва *a. femoralis sinistra*. Като алтернатива се канюлират *truncus brachiocephalicus* и *a. axillaris/subclavia*, като в последните години подключичната артерия е наложена като стандарт за канюлиране при всички пациенти с тип А дисекация в нашата институция, поради възможността за провеждане на антеградна мозъчна перфузия. Дясно предсърдие се използва най-често за венозно канюлиране, по-рядко лявата феморална вена. По показания са използвани дълбока хипотермия и ЦА. По-често при оперираните е използвана кръвна кардиоплегия. За протезиране на резецирания участък от аортата са използвани различни протези (*Albograft, Haemashield, Goretex, SJM* – кондуит – при операцията на *Bentall*). При някои от болните са извършени допълнителни хирургични процедури: при 54 се налага *CABG* процедура, поради исхемична болест на сърцето или засягане на коронарните съдове от аневризмата, при 17 от болните е извършена пластика или протезиране на митралната клапа, а при 57 – протезиране на аортна клапа. Средното оперативно време е 6 часа и 20 минути, средното време на клампаж на аортата е 98 минути, средното време на ЕКК – 165 минути, а времето на циркулаторен арест – средно 27 минути.

Таблица 14: Интраоперативни данни

	n	%
Място на венозно канюлиране		
Дясно предсърдие	342	91
Феморална вена	17	4.5
Бикавално канюлиране	17	4.5
Място на артериално канюлиране		
Аорта	57	15.1
Феморална артерия	195	51.8
Трункус брахиоцефаликус	51	13.7
Аксиларна артерия	4	1.1
Подключична артерия	69	18.3
Нужда от катехоламини		
Допамин	236	62.8
Допамин +добутамин	33	8.8
Допамин + добутамин + норадреналин/ адреналин	49	13

Таблица 15: Хирургични процедури

	n	%
Протезиране на асцендентна аорта	195	52.1
Операция на <i>Tirone David</i>	3	0.8
Частично протезиране на аортна дъга	72	9.6
Тотално протезиране на аортна дъга	21	4.8
Протезиране и на аортна клапа	57	15.1
Операция на <i>Bentall</i>	66	17.6
Протезиране на аорта + CABG	54	14.4
Протезиране на аорта + протезиране/пластика на митрална клапа	17	4.5
Линеарна резекция и пластика на възходяща аорта (с <i>wrapping</i>)	18	4.8
<i>Aortic Arch Debranching</i>	1	0.3

Диаграма 1: Локализация на интималното разкъсване



Резултати и обсъждане

Най-честите следоперативни усложнения са от страна на отделителната система. При 63 от пациентите се налага продължителна веновенозна хемодиафилтрация. При 76 от болните се налага ревизия поради ексцесивно кървене, при 35 се наблюдават усложнения от страна на нервната система (инсулт, парализа), гастроинтестинални (мелена, хематемеза, неоклузивна мезентериална тромбоза) – при 18, необходимост от продължителна вентилация – при 85 пациента. Средното време на престой на пациентите в реанимационно отделение е 8 дни (от 2 до 40 дни). Оценена е ранната следоперативна смъртност. Преживяемостта на болните, оперирани в нашата институция е съпоставима с докладваната от други автори преживяемост^{E-4,T-3}. Пациентите, при които е извършена интервенция върху аортната дъга и началната част на низходящата аорта са с по-висока смъртност от тези, при които е протезирана само възходящата аорта. Колаборацията между спешните центрове в периферията и кардиохирургичните центрове често е неефективна, в смисъл на ненавременна диагностика и забавяне в транспортирането, което резултира в повишен леталитет в общ план.

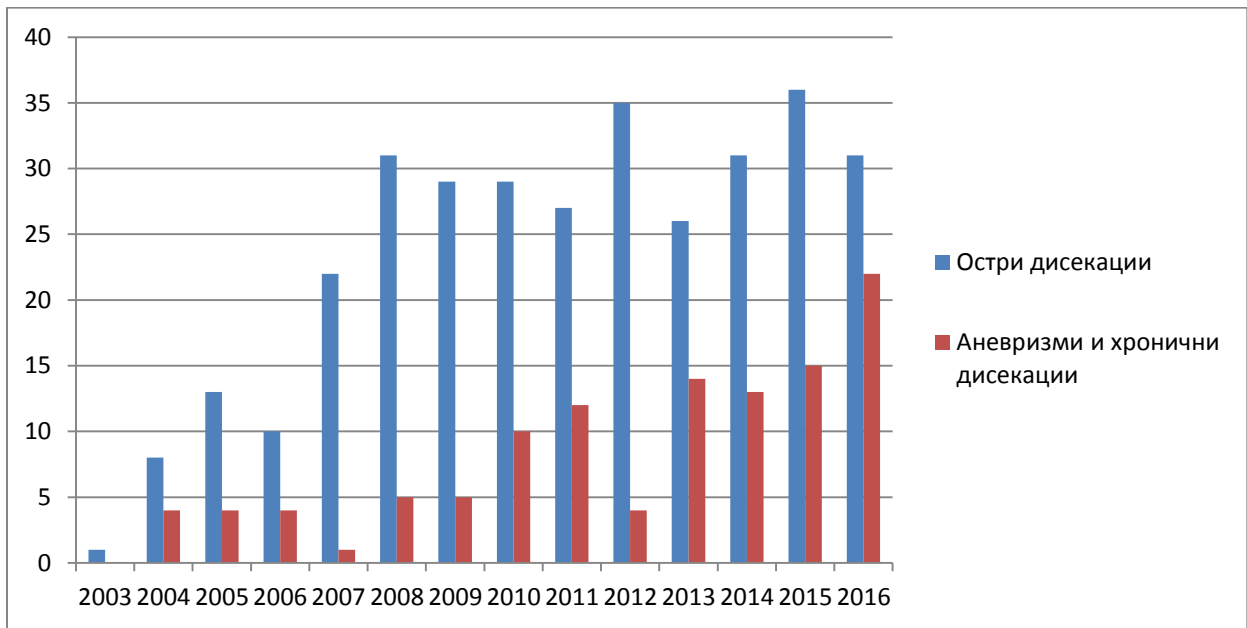
Таблица 16: Ранни постоперативни усложнения

	Общ брой пациенти, развили усложнение	%	Летален изход поради усложнение	%
Неврологични (мозъчен инсулт, парализа)	35	9.3	9	9.3
Миокарден инфаркт	27	7.2	5	5.15
Бъбречна недостатъчност (налагаща продължителна веновенозна хемодиалтизация)	63	16.8	-	-
Сепсис (<i>MODS</i>)	26	6.9	19	19.6
Инфекция на оперативната рана	8	2	-	-
Екссесивно кървене в постоперативния период	75	20	30	31
Ревизия поради кървене	76	17.6	-	-
Дихателна недостатъчност (пневмония, <i>ARDS</i>)	27	7.2	19	19.6
Трахеостомия	11	2.8	-	-
Кървене от гастроинтестиналния тракт	8	2	2	2
Мезентериална тромбоза	18	4.8	13	13.4
Постоперативен делир	26	6.8	-	-

Таблица 17: Ранна постоперативна смъртност

	Остри			Хронични дисекации и аневризми			Общо		
	Брой оперирани	Починали		Брой оперирани	Починали		Брой оперирани	Починали	
		Брой	%		Брой	%		Брой	%
Възходяща аорта	221	71	32.1	73	5	6.8	294	76	25.9
Аортна дъга	68	18	26.5	7	1	14.3	75	19	25.3
Низходяща аорта	4	2	50	3	-	-	7	2	28.6
Общо	293	91	31.1	83	6	7.2	376	97	25.8

Диаграма 2: Разпределение на операциите по повод аневризми на аортата по години



Изводи

- Хирургичното лечение при аневризмите на гръдната аорта – резекция и последващо протезиране на резецираната част от аортата показва задоволителни резултати по отношение на преживяемостта.
- Болните с остра дисекация на аортата (тип I и тип II по *De Bakey*) подлежат на спешна оперативна намеса.
- Асимптомните пациенти с хронични аневризми подлежат на хирургична интервенция в планов порядък.
- Подобряването на преживяемостта и намаляването на постоперативните усложнения при пациентите с аневризми на гръдната аорта се влияят от ранното разпознаване и привеждане в кардиохирургично отделение, усъвършенстване на оперативната техника и периоперативните грижи, което резултира в намаляване времето на циркулаторен арест и подобряване възможностите за церебрална протекция.

Литература

1. Балтаджиев, Г. *Анатомия на човека*, Издателство Райков, 2009
2. Ванков, В., Гълъбов Г. *Анатомия на човека*, 8-мо издание, София, АРСО, 1998
3. Витанова, Л., Гърчев Р. *Физиология на човека*. София, АРСО, 2008
4. Гочева, Н. *Болести на аортата*. Наука „Кардиология”, брой 1,2,3,4 2001
5. Начев, Г. *Сърдечна хирургия*. София, Академично издателство „Проф. Марин Дринов”, 2009
6. Чирков, А. *Хирургия на сърцето и съдовете*. 1-во издание. София, АРСО, 2002

A

1. Abbot, M.E. – *Am. Heart J.* 3, 1928, 392-398
2. Abbott, M.E. *Clinical experiences with application of polythene cellophane upon aneurysms of thoracic vessels. J Thorac Surg* 1949; 18:435
3. Allaire E, Forough R, Clowes M, Starcher B, Clowes AW. *Local overexpression of TIMP-1 prevents aortic aneurysm degeneration and rupture in a rat model. J Clin Invest* 1998;102:1413–20.
4. Alpert, M. A. – *Aortic Dissection AFP*, N 5
5. Asimakopoulos G, Smith PL, Ratnatunga CP, Taylor KM: *Lung injury and acute respiratory distress syndrome after cardiopulmonary bypass. Ann Thorac Surg* 1999; 68:1107.
6. Attias, D., *Comparison of clinical presentations and outcomes between patients with TGFB2 and FBN1 mutations in Marfan syndrome and related disorders. Circulation* 2009;120:2541
7. Azakie A, McElhinney DB, Messina LM, Stoney RJ. *Common brachiocephalic trunk: strategies for revascularization. Ann Thorac Surg* 1999;67:657–660
8. Azzizadeh A, Keyhani K, Miller CC 3rd, Coogan SM, Safi HJ, Estrera AL. *Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. J Vasc Surg* 2009;49: 1403 –1408.
9. *Aortic dissection.* http://www.emed.ie/Cardiovascular/Vasc/Aortic_Dissection.php

B

1. Bachet JGD, Goudot B, et al: *Cold cerebroplegia: a new technique of cerebral protection during operations on the transverse aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102.
2. Backer CL, Mavroudis C. *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. Ann Thorac Surg* 2000;69:S308–S318
3. Bardo DM, Frankel DG, Applegate KE, Murphy DJ, Saneto RP. *Hypoplastic left heart syndrome. Radiographics* 2001; 21: 705–717
4. Bartolomeo, R., *Complex thoracic aortic disease: Single-stage procedure with the frozen elephant trunk technique. The J of Thor and CVS c Vol 140, N 6S*
5. Bayford D. *An account of a singular case of obstructed deglutition. Memoirs Med Soc London* 1794;2:275–286
6. Bentall H, De Bono A: *A technique for complete replacement of the ascending aorta. Thorax* 1968; 23:338.
7. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE, Bosmans H, Verschakelen J, Flameng W, Marchal G, Baert AL. *Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. Eur Radiol.* 1997; 7: 695–702.
8. Borst HG, Frank G, Schaps D. *Treatment of extensive aortic aneurysms by a new multiple-stage approach. J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:11.
9. Bonderman D, Gharehbaghi-Schnell E, Wollenek G, et al: *Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation. Circulation* 1999; 99:2138.

10. Bossone E, Corteville DC, Harris KM, Suzuki T, Fattori R, Hutchison S, Ehrlich MP, Pyeritz RE, Steg PG, Greason K, Evangelista A, Kline-Rogers E, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA. Stroke and outcomes in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation* 2013;128:S175–S179.
11. Blunt thoracic injury. *Currunt issues and endovascular treatment paradigms.* <http://evtoday.com/2014/09/blunt-thoracic-aortic-injury/>

C

1. Cabrol C, Pavie A, Gandjbakhch I, et al: Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries: New surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81:309.
2. Campbell M. Natural history of persistent ductus arteriosus. *Br Heart J* 1968;30:4–13
3. Cambria , R. Regional hypothermia with epidural cooling for spinal cord protection during thoracoabdominal aneurysm repair. *Semin Vasc Surg.* 2000 Dec;13(4):315-24.
4. Carrell A: The surgery of blood vessels. *Johns Hopkins Hospital Bulletin* 1907; 18:18.
5. Celoria, G. Pattson R. – *Am. Heart J.*, 58, 1959,407
6. Centers for Disease Control and Prevention. Underlying Cause of Death 1999-2013 on CDC WONDER Online Database, released 2015. Data are from the Multiple Cause of Death Files, 1999-2013
7. Cina CS, Abouzahr L, Arena GO, et al: Cerebrospinal fluid drainage to prevent paraplegia during thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm surgery: a systematic review and metaanalysis. *J Vasc Surg* 2004; 40:36.
8. Cho, Y. Protective use of N-methyl-D-aspartate receptor antagonists as a spinoplegia against excitatory amino acid neurotoxicity. *J Vasc Surg* 42 (4), 765-771. 10 2005
9. Clouse WD, Hallett JW Jr., Schaff HV, Spittell PC, Rowland CM, Ilstrup DM, Melton LJ 3rd. Acute aortic dissection: population-based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture. *Mayo Clin Proc*2004;79:176-180. doi:10.4065/79.2.176.
10. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al: Penetrating ulcer of the thoracic aorta: What is it? How do we recognize it? How do we manage it? *J Vasc Surg* 1998; 27:1006; discussion 1015.
11. 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; discussion 489.
12. Cohn, L., Adams, D. *Cardiac Surgery in the Adult 3th Edition*, 2008
13. Cohn L, Rizzo RJ, Adams DH, et al: Reduced mortality and morbidity for ascending aortic aneurysm resection regardless of cause. *Ann Thorac Surg* 1996; 62:463.
14. Cooley DA, Creech O Jr, De Bakey ME: Surgical treatment of dissecting aneurysm. *JAMA* 1956; 162:1654
15. Cooley DA, De Bakey ME: Surgical considerations of intrathoracic aneurysms of the aorta and great vessels. *Ann Surg* 1952; 135:660.
16. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther* 2009;16:60–70.
17. Coselli JS, LeMaire SA, de Figueiredo LP, Kirby RP: Paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: Is dissection a risk factor? *Ann Thorac Surg* 1997; 63:28; discussion 35.
18. Coselli JS, BS, Djukanovic B: Aortic arch surgery: current treatment and results. *Ann Thorac Surg* 1995;
19. Crawford, E.S. – *J. Thor. CVS*, 98, 1985, 659

20. Crawford, E.S., Svensson LG, Coselli JS, et al: Surgical treatment of aneurysm and/or dissection of the ascending aorta, transverse aortic arch, and ascending aorta and transverse aortic arch: Factors influencing survival in 717 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98:659.
21. Crawford ES, CJ, Svensson LG, et al: Diffuse aneurysmal disease (chronic aortic dissection, Marfan, and mega aorta syndromes) and multiple aneurysms. *Ann Surg* 1990; 211.

D

1. Dake MD, Kato N, Mitchell RS, et al: Endovascular stent-graft placement for the treatment of acute aortic dissection. *N Engl J Med* 1999; 340:1546.
2. Dake MD, Miller DC, Semba CP, et al: Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. *N Engl J Med* 1994; 331:1729.
3. David, L. et al. Acute type a aortic dissection complicated by aortic regurgitation: composite valve graft versus separate valve graft versus conservative valve repair. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, Volume 126, Issue 6, 1978 – 1985
4. Davies MJ. Aortic aneurysm formation. Lessons learned from human studies and experimental models [Review]. *Circulation* 1998;98:193–5.
5. De Bakey ME, Cooley DA, Creech O Jr: Surgical considerations of dissecting aneurysm of the aorta. *Ann Surg* 1955; 142:586; discussion, 611
6. DeBakey, M, McCollum CH, Crawford ES, et al: Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: Twenty-year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92:1118.
7. Detter C, MH, Klein HG, et al: Long term prognosis of surgically- treated aortic aneurysms and dissections in patients with and without Marfan syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 13.
8. Demers P, Miller DC, Mitchell RS, et al: Midterm results of endovascular repair of descending thoracic aortic aneurysms with first-generation stent grafts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127:664.
9. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, Di Bartolomeo R, Folesani G, Pyeritz RE, Braverman AC, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA, Fattori R. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:p385 – 390
10. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM, Jurkovich GJ, Karmy-Jones R, Teixeira PG, Hemmila MR, O'Connor JV, McKenney MO, Moore FO, London J, Singh MJ, Lineen E, Spaniolas K, Keel M, Sugrue M, Wahl WL, Hill J, Wall MJ, Moore EE, Margulies D, Malka V, Chan LS. Operative repair or endovascular stent graft in blunt traumatic thoracic aortic injuries: results of an American Association for the Surgery of Trauma Multicenter Study. *J Trauma* 2008;64:561 –70; discussion 570 – 571.
11. Douglas, A., M. D. Murphy – *J. Thor. CVS*, 85, 1983, 247-256
12. Driever, R., Botsios S, Schmitz E, et al: Long-term effectiveness of operative procedures for Stanford type A aortic dissections. *Cardiovasc Surg* 2003; 11:265
13. Dumfarth J, Michel M, Schmidli J, Sodeck G, Ehrlich M, Grimm M, Carrel T, Czerny M. Mechanisms of failure and outcome of secondary surgical interventions after thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Ann Thorac Surg* 2011;91: 1141–1146.

E

1. Edwards JE. Congenital malformations of the heart and great vessels. Section H: malformations of the thoracic aorta. In: Gould SE, ed. *Pathology of the Heart*. 2nd ed. Springfield: Charles C Thomas; 1960:391–462
2. 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.
3. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M, Baumgart D, Kische S, Schmermund A, Herold U, Rehders TC, Jakob HG, Erbel R. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. *Eur Heart J* 2006;27:489–498.
4. Ehrlich, M, Ergin MA, McCullough JN, et al: Results of immediate surgical treatment of all acute type A dissections. *Circulation* 2000; 102:III248.
5. Ergin, M.A. – *Semin. Thor. CVS*, 3, 1991, 293
6. Ergin MA, Griep EB, Lansman SL, et al: Hypothermic circulatory arrest and other methods of cerebral protection during operations on the thoracic aorta. *J Card Surg* 1994; 9:525.
7. Erbel R., Aboyans V., Boileau C. et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J* 2014;35:2873-2926
8. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection: task force on aortic dissection, European society of cardiology. *Eur Heart J*. 2001;22:1642–1681.
9. Eusanio, M. Patients with type A acute aortic dissection presenting with major brain injury: Should we operate on them? *The Journal of Thor. and CVS c Volume 145, N 3S*
10. Estrera AL, Garami Z, Miller CC 3rd, et al: Cerebral monitoring with transcranial Doppler ultrasonography improves neurologic outcome during repairs of acute type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129:277.
11. Estrera AL, Miller CC 3rd, Huynh TT, et al: Replacement of the ascending and transverse aortic arch: Determinants of long-term survival. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:1058; discussion 1064.

F

1. Fann, J., Smith JA, Miller DC, et al: Surgical management of aortic dissection during a 30-year period. *Circulation* 1995; 92:III113.
2. Furst W, Banerjee A: Release of glutaraldehyde from an albumin-glutaraldehyde tissue adhesive causes significant in vitro and in vivo toxicity. *Ann Thorac Surg* 2005; 79:1522; discussion 1529.

G

1. 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.
2. Gelsomino S, Morocutti G, Frassani R, et al: Long-term results of Bentall composite aortic root replacement for ascending aortic aneurysms and dissections. *Chest* 2003; 124:984.
3. 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.
4. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi JL Jr., Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Fang J, Nienaber CA, Eagle KA, Isselbacher EM. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2009;103:1029–1031.
5. Gott VL, Gillinov AM, Pyeritz RE, et al: Aortic root replacement: Risk factor analysis of a seventeen-year experience with 270 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:536.

6. Go AS, Mozaffarian D, Roger VL, Benjamin EJ, Berry JD, et al. Heart disease and stroke statistics—2013 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;127:e6–e245.
7. Goodman PC, Jeffrey RB, Minagi H, Federle MP, Thomas AN. Angiographic evaluation of the ductus diverticulum. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1982;5:1–4
8. Grabenwoger M, Fleck T, Czerny M, Hutschala D, Ehrlich M, Schoder M, Lammer J, Wolner Endovascular stent graft placement in patients with acute thoracic aortic syndromes. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003 May; 23(5):788-93; discussion 793.
9. Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stochholm K, Hjerrild BE, Ledet T, Djurhuus CB, Sylven L, Baandrup U, Kristensen BO, Christiansen JS. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young* 2006;16:430 – 436.
10. Gurin D: Dissecting aneurysms of the aorta: Diagnosis and operative relief of acute arterial obstruction due to this cause. *N Y State J Med* 1935; 35:1200.

H

1. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, Evangelista A, Fattori R, Suzuki T, Oh JK, Moore AG, Malouf JF, Pape LA, Gaca C, Sechtem U, Lenferink S, Deutsch HJ, Diedrichs H, Marcos Y, Robles J, Llovet A, Gilon D, DaSK, Armstrong W F, Deeb GM, Eagle KA The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897-903.
2. 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(7):897–903.
3. Halstead JC, et al: Optimal pH strategy for selective cerebral perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28:266.
4. Harrison P, Chandy J: A subclavian aneurysm cured by cellophane fibrosis. *Ann Surg* 1943; 118:478.
5. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 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(13):e266–369.
6. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr., Eagle KA, Hermann LK, Isselbacher EM, Kazerooni EA, Kouchoukos NT, Lytle BW, Milewicz DM, Reich DL, Sen S, Shinn JA, Svensson LG, Williams DM. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010;121:e266–e369
7. Hirst, A.E Jr., V.J. Jr. Johns S. W.Kime. *Medicine*, 37, 1958, 217
8. Hume, D. M., R.R. Porter. – *Surgery*, 53, 1963, 122
9. Heart and blood vessels. <https://my.clevelandclinic.org>

J

1. Jacobs MJ, van Eps RG, de Jong DS, et al: Prevention of renal failure in patients undergoing thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2004; 40:1067.
2. Janosi RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type-a aortic dissection. *Herz* 2009;34:478.
3. Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R, Cooper JV, Smith DE, Fang J, Eagle KA, Mehta RH, Nienaber CA, Pape LA. Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol*. 2004; 43: 665–669.
4. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJM* 1999;92: 365–371
5. 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, Iung 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.
6. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Delorme G, Mimoun L, Krapf L, Hamroun D, Beroud C, Roy C, Vahanian A, Boileau C. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* 2012;125:226–232.
7. Johnson TR, Nikolaou K, Wintersperger BJ, Knez A, Boekstegers P, Reiser MF, Becker CR. ECG-gated 64-MDCT angiography in the differential diagnosis of acute chest pain. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:76–82.
8. Joyce JW, Fairburn JF, Kincaid OW, Juergens JL: Aneurysms of the thoracic aorta. A clinical study with a special reference to prognosis. *Circulation* 1964; 29:176.

K

1. Kadir S. Regional anatomy of the thoracic aorta. In: Kadir S, Atlas of Normal and Variant Angiographic Anatomy. Philadelphia: WB Saunders; 1991:19–54
2. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, Nishigami K, Shono H, Katayama M, Yamamuro A, Morioka S, Morita I, Tanemoto K, Honda T, Yoshida K. Long-term prognosis of patients with type a aortic intramural hematoma. *Circulation* 2002;106:1248–1252.
3. Kallenbach K, Oelze T, Salcher R, et al: Evolving strategies for treatment of acute aortic dissection type A. *Circulation* 2004; 110:II243.
4. Kamiya H, et al: Cerebral microembolization during antegrade selective cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 2006; 81:519.
5. Kamp TJ, Goldschmidt-Clermont PJ, Brinker JA, Resar JR. Myocardial infarction, aortic dissection, and thrombolytic therapy. *Am Heart J*. 1994;128: 1234–1237.
6. Kampmeier RH: Saccular aneurysms of the thoracic aorta: A clinical study of 635 cases. *Ann Intern Med* 1938; 12:624.
7. Kazui T, IN, Komatsu S: Surgical treatment of aneurysms of the transverse aortic arch. *J Cardiovasc Surg* 1989; 30.
8. Klima T, Spjut HJ, Coelho A, Gray AG, Wukasch DC, Reul GJ Jr, et al. The morphology of ascending aortic aneurysms. *Hum Pathol* 1983;14:810–7.
9. Kouchoukos NT: Aortic allografts and pulmonary autografts for replacement of the aortic valve and aortic root. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1846.
- 10 Kouchoukos NT, Wareing TH, Murphy SF, Perrillo JB: Sixteen year experience with aortic root replacement: Results of 172 operations. *Ann Surg* 1991; 214:308.

11. Kouchoukos, N., E. Blackstone, D. Doty et al. *Kirklin/Barrat-Boyes cardiac surgery*. 3-rd ed. Churchill-Livingston, 2003
12. Kohl BA, McGarvey ML: *Anesthesia and neurocerebral monitoring for aortic dissection*. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17:236.

L

1. Laennec RTH: *Traité De l'Auscultation Médiate Et Des Maladies Des Poumons Et Du Cœur*. Seconde entièrement refondue ed. Paris, J.S. Chaudœ, libraire-éditeur; 1826.
- 2.. Lamers LJ, Rowland DG, Seguin JH, Rosenberg EM, Reber KM. *The effect of common origin of the carotid arteries in neurologic outcome after neonatal ECMO*. *J Pediatr Surg* 2004;39:532–536
3. Larson EW, Edwards WD *Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases*. *Am J Cardiol* 1984;53:849-855. doi:10.1016/0002-9149(84)90418-1.
4. Liddacoat, J.E. – *Circulation*, 52, 1975, Supl. 1 202-209
5. LePage MA, Quint LE, Sonnad SS, Deeb GM, Williams DM. *Aortic dissection: CT features that distinguish true lumen from false lumen*. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177:207–211.
6. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P, Walther T, Lehmann S, Kempfert J, Mohr FW. *Redo aortic valve surgery: early and late outcomes*. *Ann Thorac Surg* 2011;91:1120–1126
7. Lemaire SA, Jones MM, Conklin LD, Carter SA, Criddell MD, Wang XL, Raskin SA, Coselli JS. *Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair*. *J Vasc Surg* 2009;49:11–19
8. Lodge AJ, CP, Daggett CW, et al: *Methylprednisolone reduces the inflammatory response to cardiopulmonary bypass in neonatal piglets: timing of dose is important*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117.
9. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, De Backer JF, Oswald GL, Symoens S, Manouvrier S, Roberts AE, Faravelli F, Greco MA, Pyeritz RE, Milewicz DM, Coucke PJ, Cameron DE, Braverman AC, Byers PH, De 2926b ESC Guidelines Paepe AM, Dietz HC. *Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor*. *N Engl J Med* 2006;355:788 – 798

M

1. Malvindi, P. *Reoperation After Acute Type A Aortic Dissection Repair: A Series of 104 Patients*. *Ann Thorac Surg* 2013;95:922– 8
2. Maunoir JP: *Mémoires Physiologiques Et Pratiques Sur l'Anévrisme Et La Ligature Des Artères*. Genève, Paschoud; 1802.
3. Markewitz, K. – *J. Thor. CVS*, 34, 1986, N 5, 289
4. Marsh DG, Sturm JT. *Traumatic aortic rupture: roentgenographic indications for angiography*. *Ann Thorac Surg*. 1976;21:337-40.
5. Martin, G., Weiss, G. *Type A aortic dissection: the extent of surgical intervention*. *Ann Cardiothorac Surg* 2013;2(2):212-215
6. Masuda Y, Takanashi K, Takasu J, Watanabe S. *Natural history and prognosis of medical treatment for the patients with aortic dissections [in Japanese]*. *Nippon Geka Gakkai Zasshi*. 1996; 97: 890–893.
7. Matas R: *An operation for the radical cure of aneurism based upon arteriorrhaphy*. *Ann Surg* 1903; 37:161.
8. Matas R: *Surgery of the vascular system*, in Matas R (ed): *Surgery, Its Principles and Practice*, Vol. 5. Philadelphia, WB Saunders, 1914.
9. Matsuda H, NS, Shirakura R, et al: *Surgery for aortic arch aneurysm with selective cerebral perfusion and hypothermic cardiopulmonary bypass*. *Circulation* 1989; 80.

10. McKusick, V.A. – *Circulation*, 2, 1955, 321-341
11. Meredith EL, Masani ND. *Echocardiography in the emergency assessment of acute aortic syndromes. Eur J Echocardiogr.* 2009;10:i31–i39.
12. Meszaros I, Morocz J, Szlavi J, Schmidt J, Tornoci L, Nagy L, Szep L. *Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. Chest.* 2000; 117:1271–1278.
13. Mitchell RS, Miller DC, Dake MD, et al: *Thoracic aortic aneurysm repair with an endovascular stent graft: The “first generation.” Ann Thorac Surg* 1999; 67:1971.
14. Michenfelder JD, TR: *Hypothermia: effect on canine brain and whole body metabolism. Anesthesiology* 1968; 29.
15. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, Eidem B, Edwards WD, Sundt TM 3rd, Enriquez-Sarano M. *Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. JAMA* 2011;306:1104 – 1112.
16. Minatoya K, Karck M, Szpakowski E, et al: *Ascending aortic cannulation for Stanford type A acute aortic dissection: Another option. J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125:952.
17. Mirvis SE, Bidwell JK, Buddemeyer EU, et al. *Value of chest radiography in excluding traumatic aortic rupture. Radiology.* 1987;163:487-93.
18. Morris SA, Orbach DB, Geva T, Singh MN, Gauvreau K, Lacro RV. *Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. Circulation* 2011;124:388 – 396.
19. Mueller WH, Dammann FJ, Warren WD: *Surgical correction of cardiovascular deformities in Marfan’s syndrome. Ann Surg* 1960; 152:506.

N

1. Nagy KK, Fabian T, Rodman G. 'Guidelines for the diagnosis and management of blunt aortic injury'. *EAST trauma practice guidelines committee*, 2000.
2. Nathan , D. *Pathogenesis of Acute Aortic Element Stress Analysis Ann Thorac Surg* 2011;91:458–64
3. Neuhauser B, Czermak BV, Fish J, et al: *Type A dissection following endovascular thoracic aortic stent-graft repair. J Endovasc Ther* 2005; 12:74.
4. Nienaber CA, Von Kodolitsch Y. *Therapeutic management of patients with Marfan syndrome: focus on cardiovascular involvement. Cardiol Rev* 1999;7:332-341.
5. Nienaber CA, Eagle KA. *Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management, part I: from etiology to diagnostic strategies. Circulation.* 2003;108:628–635.
6. Nozato T, Sato A, Hirose S, Hikita H, Takahashi A, Endo H, Imanaka-Yoshida K, Yoshida T, Aonuma K, Hiroe M. *Preliminary study of serum tenascin-C levels as a diagnostic or prognostic biomarker of type B acute aortic dissection. Int J Cardiol* 2013;168:4267 –4269.

O

1. Obitsu Y, Koizumi N, Saiki N, Kawaguchi S, Shigematsu H. *Long-term result of hybrid procedure for an extensive thoracic aortic aneurysm in Takayasu arteritis: a case report. Journal of Cardiothoracic Surgery.* 2010;5:28.
2. Okita Y, MK, Tagusari O, et al: *Prospective comparative study of brain protection in total aortic arch replacement: deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion or selective antegrade cerebral perfusion. Ann Thorac Surg* 2001; 72.
3. Olson LJ, Subramanian R, Edwards WD: *Surgical pathology of pure aortic insufficiency: A study of 225 cases. Mayo Clin Proc* 1984; 59:835.
4. Osada, H. *Aortic dissection in the outer third of the media: what is the role of the vasa vasorum in the triggering process? European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 43 (2013) e82–e88 doi:10.1093/ejcts/ezs640

P

1. Panski, B. *A Review of Medical Embryology*
2. Parsa, C. *Midterm results with thoracic endovascular aortic repair for chronic type B aortic dissection with associated aneurysm. The J of Thor and CVS c 2011, 322*
3. Pasic M, Schubel J, Bauer M, et al: *Cannulation of the right axillary artery for surgery of acute type A aortic dissection. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24:231; discussion 235.*
4. Patel PD, Arora RR. *Pathophysiology, diagnosis, and management of aortic dissection. Ther Adv Cardiovasc Dis. 2008 Dec. 2(6):439-68.*
5. Paul JS, Neideen T, Tutton S, et al. *Minimal aortic injury after blunt trauma: selective nonoperative management is safe. J Trauma 2011;71:1519-23.*
6. Pedowitz, P. – *Am. J. Obstet Gynecol, 73, 1957, 720*

R

1. Razzouk AJ, Gundry SR, Wang N, et al: *Repair of traumatic aortic rupture: A 25-year experience. Arch Surg 2000; 135:913.*
2. Reifenstein, G.H. – *Am. Heart J., 3, 1947, 146*
3. Ricco J-B, Cau J, Marchant D, et al: *Stent-graft repair for thoracic aortic disease: Results of an independent nationwide study in France from 1999 to 2001. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 131:131.*
4. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. *Operation for aortic arch anomalies. Ann Thorac Surg 1981;31:426–432*
5. Roberts CS, Roberts WC. *Aortic dissection with the entrance tear in the descending thoracic aorta: analysis of 40 necropsy patients. Ann Surg. 1991;213: 356–368.*

S

1. Safi, H. *Staged repair of extensive aortic aneurysms: long-term experience with the elephant trunk technique. Ann Surg. 2004 Oct;240(4):677-84*
2. Saritas, A. *Visceral protection during moderately hypothermic selective antegrade cerebral perfusion through right brachial artery European Journal of Cardio-thoracic Surgery 37 (2010) 669–67*
3. Sakamoto I, Sueyoshi E, Uetani M. *MR imaging of the aorta. Radiol Clin North Am 2007;45:485 – 497, viii.*
4. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. *Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. Global Heart 2014;8:171 – 180.*
5. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. *Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. Global Heart 2014;8: 159 – 170.*
6. Savunen T, Aho HJ. *Annulo-aortic ectasia. Light and electron microscopic changes in aortic media. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1985;407:279–88.*
7. Schepens M, Dossche K, Morshuis W, et al: *Introduction of adjuncts and their influence on changing results in 402 consecutive thoracoabdominal aortic aneurysm repairs. Eur J Cardiothorac Surg 2004; 25:701.*
8. Sheppens, M. *The classic elephant trunk technique for staged thoracic and thoracoabdominal aortic repair: long-term results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2015 Feb;149(2):416-22.*
9. Schitter, A. - *Thor. CVS 104, 1992, 1100*

10. Schleich J M. *Images in cardiology—development of the human heart: days 15–21.* *Heart.* 2002;87:487
11. Schwab CW, Lawson RB, Lind JF, Garland LW. *Aortic injury: comparison of supine and upright portable chest films to evaluate the widened mediastinum.* *Ann Emerg Med.* 1984;13:896-9.
12. Sennertus D: *Cap. 42 Op Omn Lib 1650; 5:306.*
13. Sinclair MC, Singer RL, Manley NJ, Montesano RM: *Cannulation of the axillary artery for cardiopulmonary bypass: Safeguards and pitfalls.* *Ann Thorac Surg* 2003; 75:931.
14. Starr A, Edwards ML, McCord CW: *Aortic replacement.* *Circulation* 1963; 27:779.
15. Song JK, Kim HS, Kang DH, et al: *Different clinical features of aortic intramural hematoma versus dissection involving the ascending aorta.* *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1604.
16. Smith AD, Schoenhagen P. *CT imaging for acute aortic syndrome.* *Cleve Clin J Med.* 2008;75:7–9.
17. Stecker MM, Cheung AT, Pochettino A, et al: *Deep hypothermic circulatory arrest: I. Effects of cooling on electroencephalogram and evoked potentials.* *Ann Thorac Surg* 2001; 71:14.
18. Stheneur C, Collod-Beroud G, Faivre L, Gouya L, Sultan G, Le Parc JM, Moura B, Attias D, Muti C, Sznajder M, Claustres M, Junien C, Baumann C, Cormier-Daire V, Rio M, Lyonnet S, Plauchu H, Lacombe D, Chevallier B, Jondeau G, Boileau C. *Identification of 23 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.
19. Suzuki T, Isselbacher EM, Nienaber CA, et al. *Typeselective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD]).* *Am J Cardiol.* 2012;109(1):122–7.
20. Suzuki T, Mehta RH, Ince H, Nagai R, Sakomura Y, Weber F, Sumiyoshi T., Bossone E, Trimarchi S, Cooper JV, Smith DE, Isselbacher EM, Eagle KA, Nienaber CA *International Registry of Aortic Dissection. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD).* *Circulation* 2003;108:II312-II317
21. Svensson LG: *Brain protection.* *J Card Surg* 1997; 12:326.
22. Svensson LG. *Acute aortic syndromes: time to talk of many things.* *Cleve Clin J Med.* 2008;75:25–29.

T

1. 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
2. Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE, et al. *Midterm follow-up of penetrating ulcer and intramural hematoma of the aorta.* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123:1051–1059.
3. Trimarchi, S. et al. *Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience.* *The J of Thor and CVS* , Vol129 , Issue 1 , 112 – 122
4. Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. *Acute aortic syndromes.* *Circulation.* 2005;112:3802–3813.

U

1. Ueda Y: *Retrograde cerebral perfusion with hypothermic circulatory arrest in aortic arch surgery: operative and long-term results.* *Nagoya J Med Sci* 2001; 64:93.

V

1. *VascularRings*. http://emedicine.medscape.com/article/426233_overview#a12
2. von Kodolitsch Y, Csoz SK, Koschyk DH, et al: *Intramural hematoma of the aorta: Predictors of progression to dissection and rupture*. *Circulation* 2003; 107:1158.

W

1. Waller C, Hiller KH, Voll S, et al: *Myocardial perfusion imaging using a non-contrast agent MR imaging technique*. *Int J Card Imaging* 2001; 17:123.
2. Wells, C., Subramaniam, K. *Acute aortic syndrome*. *Anesthesia and Perioperative Care for Aortic Surgery*,
DOI 10.1007/978-0-387-85922-4_2
3. Wheat MWJ, Wilson JR, Bartley TD: *Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve*. *JAMA* 1964; 188:717.
4. Wyss CA, Steffel J, Luscher TF. *Isolated acute iatrogenic aortic dissection during percutaneous coronary intervention without involvement of the coronary arteries*. *J Invasive Cardiol* 2008; 20: 380-2.

Y

1. Yacoub MH, Gehle P, Chandrasekaran V, et al: *Late results of a valve-preserving operation in patients with aneurysms of the ascending aorta and root*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:1080.
2. Yang Y, Cui Y, Peng DQ. *ARB may be superior to ACEI on treatment of Marfan's syndrome by blocking TGF-beta mediated activation of ERK*. *Int J Cardiol*. 2012;155(3):482–3.