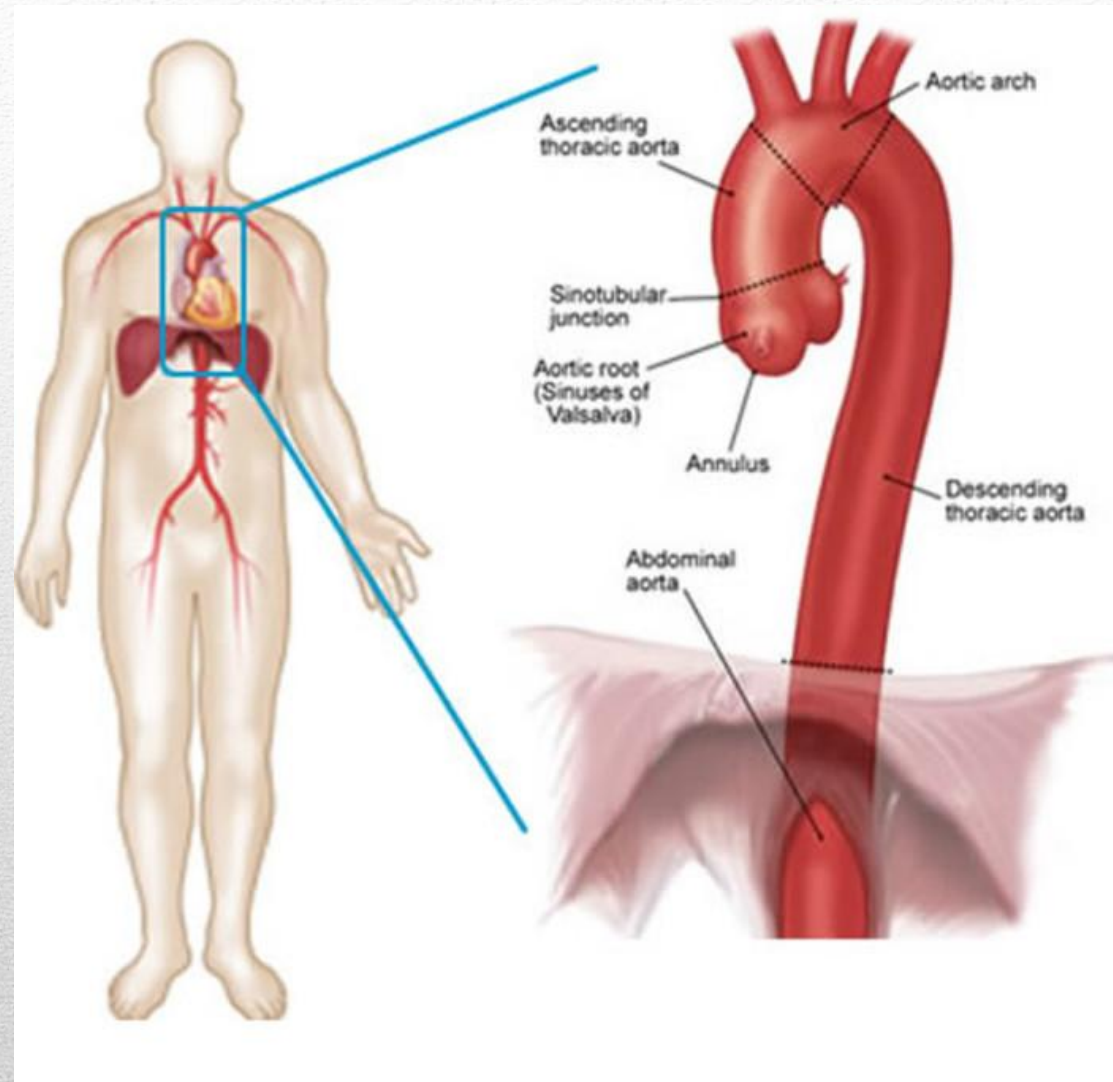
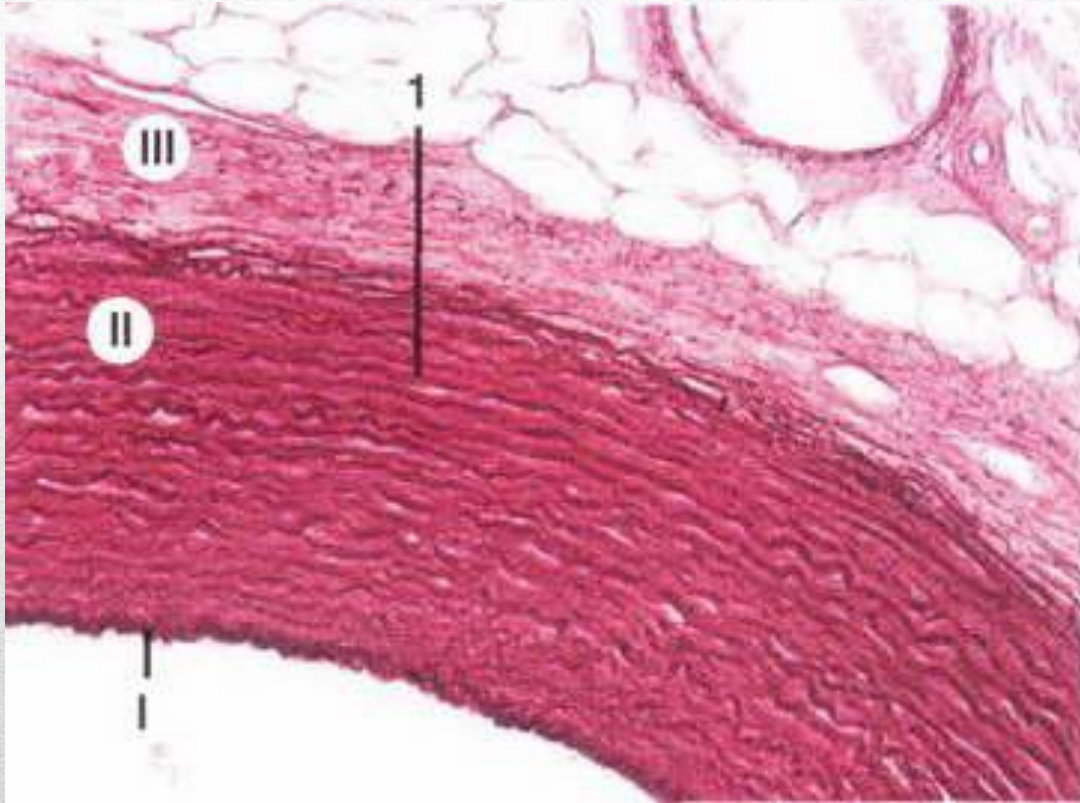


Аневризма грудной аорты

Подготовила студентка 4 курса ЦИОП
«Медицина Будущего» Николаева Мария.

Аорта.



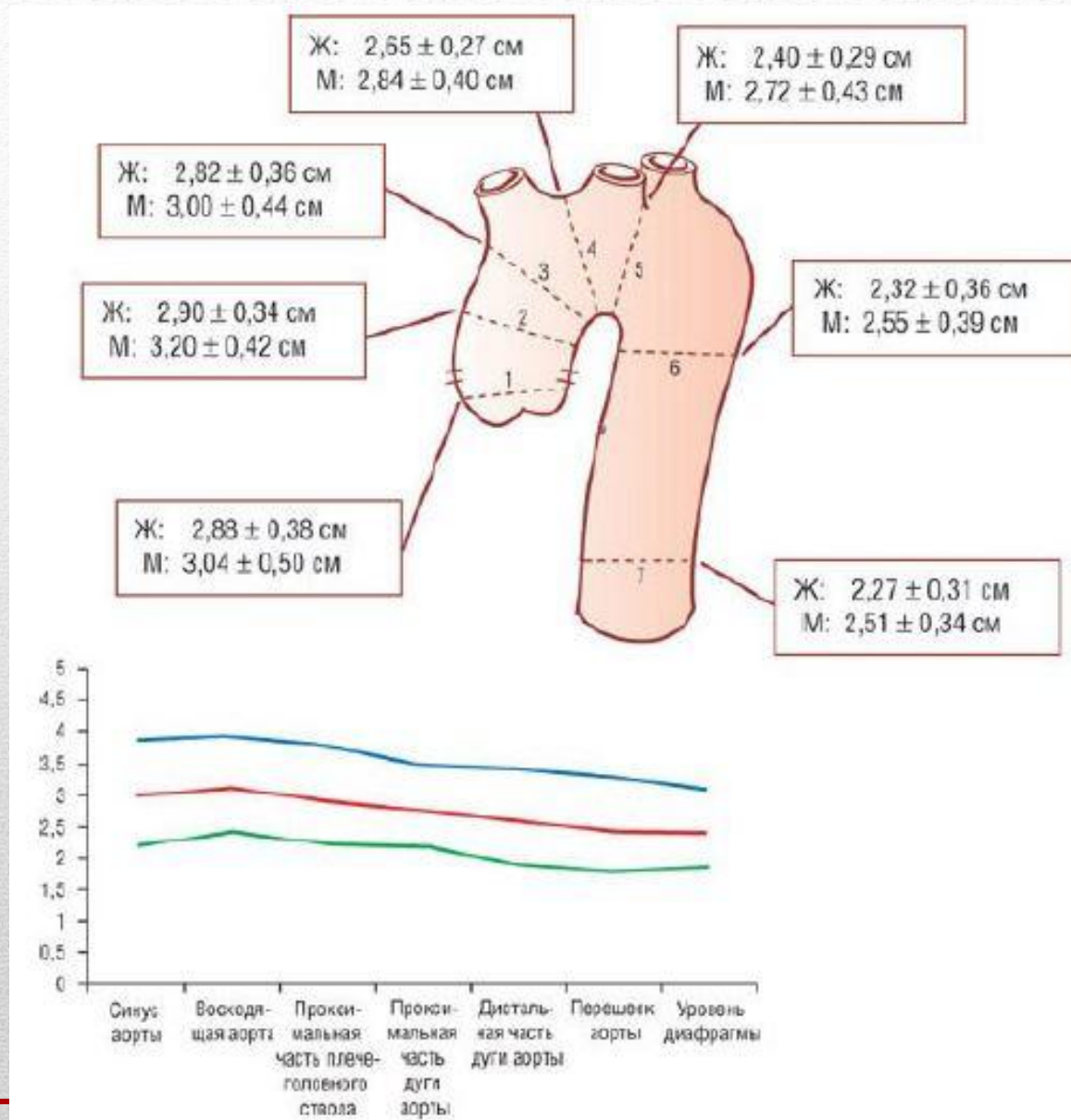


Диаметр аорты в норме.

- D (восх аорты) = 2,1 см/м²
 - D (нисх аорты) = 1,6 см/м²
- (Erbel R., Alfonso F., Voileau S.)
- D (брюш аорты) < 3 см
-

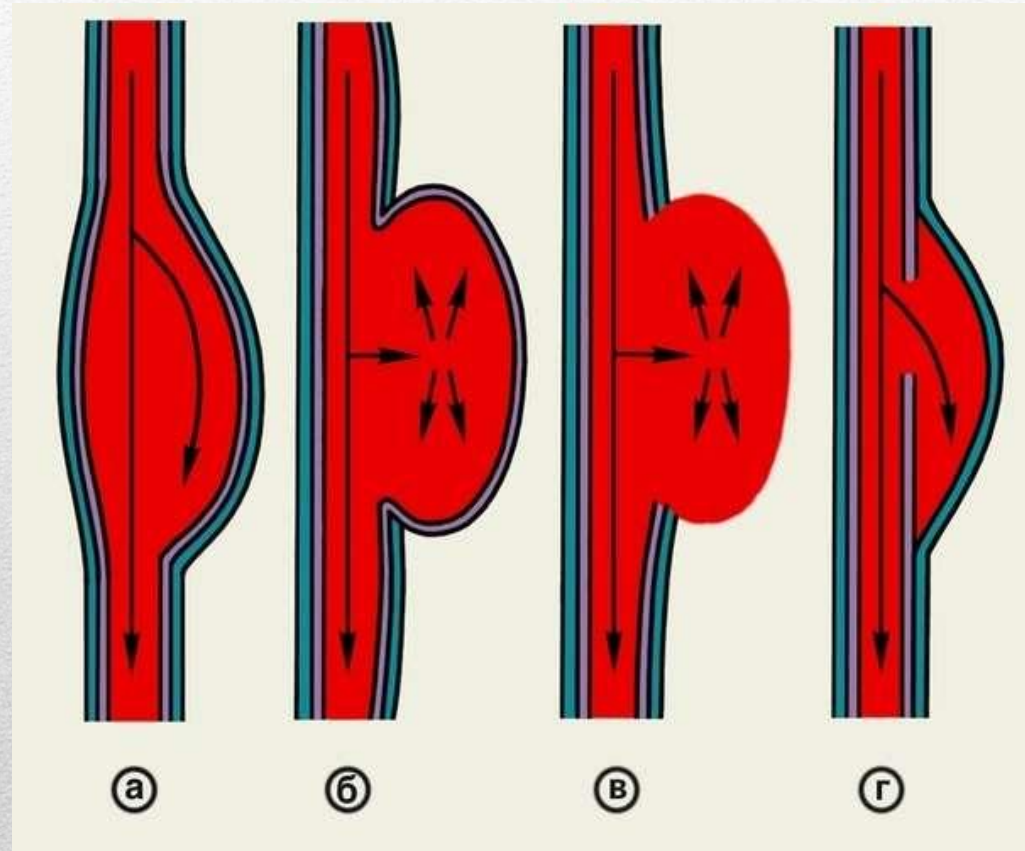
Нормальные значения диаметра семи сегментов аорты в зависимости от пола человека с учетом стандартного отклонения.

(Hager A., Kaemmerer H., Rapp-Bernhard U. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical CT.)

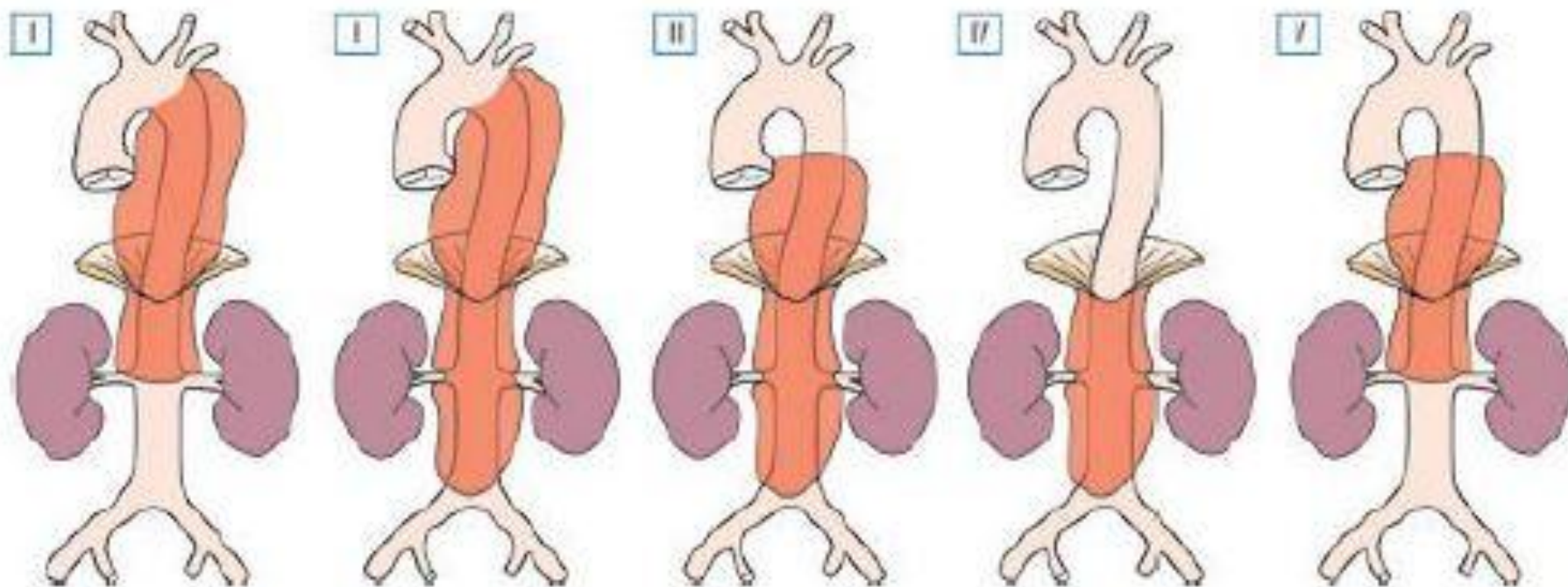


Формы аневризм:

- «Истинная» аневризма
- «Ложная» аневризма
- Расслаивающаяся аневризма:
 - 1) ограниченная
 - 2) распространенная



Классификация аневризм аорты по Crawford.



Эпидемиология аневризм грудной аорты.

- *Аневризмы грудной аорты и торакоабдоминального отдела аорты менее распространены, чем аневризмы инфраренального отдела брюшной аорты.*
 - Приблизительно 40 % аневризм грудного отдела аорты развивается в восходящем отделе грудной аорты
 - 10 % - в дуге аорты (включая плечеголовной ствол, сонную и подключичные артерии),
 - 35 % - в нисходящем отделе грудной аорты
 - 15 % - в верхнем отделе брюшной полости (как торакоабдоминальные аневризмы)
-

Факторы риска

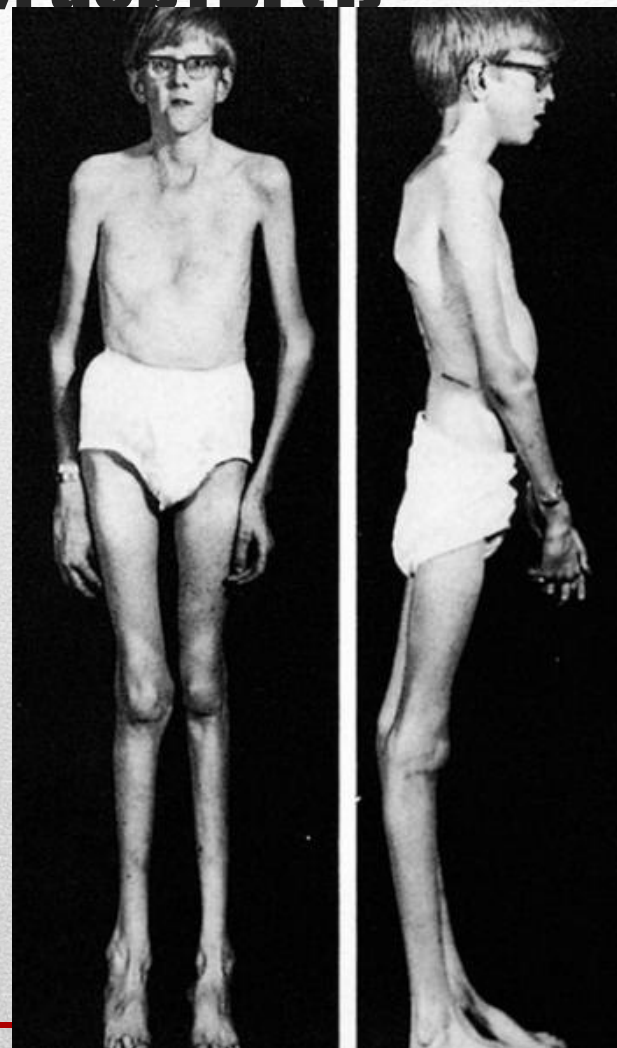
- Немодифицируемые факторы риска (возраст старше 65 лет, мужской пол, генетическая предрасположенность)
 - **Артериальная гипертензия** (увеличение напряжения в стенке аорты);
 - Дислипидемия, СД → **атеросклероз** ;
 - Курение;
 - ХОБЛ;
 - Употребление кокаина (*2010 Guidelines on Thoracic Aortic Disease*);
 - **Воспаление сосудистой стенки** (системные васкулиты: с-м Кавасаки, болезнь Бехчета, инфекционные заболевания: сифилис, инфекция, вызванная *S.Aureus*). Ассоциировано с увеличением уровня цитокинов в стенке аорты и увеличением выработки матриксных металлопротеаз;
 - **Травмы** и др.
-

Генетическая предрасположенность к развитию аневризмы грудной аорты (1)

- Синдром Марфана (Мутация гена *FBN1*, кодирующем фибриллин-1. Также может быть мутация гена *MFS2*, кодирующего ТФРβ-рецептор типа 2 (transforming growth factor-beta type II receptor -*TGFBR2*).

Особенности лечения:

1. положительная динамика от приема Лозартана (вероятнее всего, из-за его способности ингибировать активность TGFβ)
2. Хирургическое вмешательство показано при диаметре аорты >5 см. (для беременных женщин >4 см)
3. Показано ежегодное исследование восходящего отдела аорты с оценкой его диаметра



Генетическая предрасположенность к развитию аневризмы грудной аорты (2)

Синдром Лойса-Дитца.

- Мутации в генах, кодирующих ТФР рецепторы I или II типа (*TGFBR1* or *TGFBR2*).
- *Основные клинические характеристики включают:* орбитальный гипертелоризм, волчью пасть или раздвоенный небный язычок, аортальные и артериальные аневризмы.
- *Другие признаки заболевания могут включать:* сколиоз, килевидную или воронкообразную форму ГК, краниостеноз, контрактуры пальцев, чрезмерную подвижность суставов, открытый артериальный проток, дефект МПП, мальформации Арнольда-Киари и др.
- Аневризмы корня аорты имеют **98%** больных СЛД.
- **Особенности лечения:**

Лозартан, хирургическое вмешательство при внутреннем диаметре корня аорты > 4,2 см (внешнем диаметре > 4,4-4,6 см)



Генетическая предрасположенность к развитию аневризмы грудной аорты (3)

- Синдром Элерса-Данлоса (Дефект коллагена III типа, кодируемого геном *COL3A1*). Самое частое осложнение – диссекция/разрыв начальной части грудной аорты (*2010 Guidelines on Thoracic Aortic Disease*).
- Другие семейные формы заболеваний соединительной ткани.
- Синдром Тернера (*2010 Guidelines on Thoracic Aortic Disease*).
- Наличие двустворчатого АК. (предполагаемая причина – недостаток фибриллина-1 (Hungrington K., Hunter A.G., Chan K.L.))
- Повышенная экспрессия генов матриксных металлопротеаз (повышенная активность ММП-2 и ММП-9 вызывают эластолиз меди)
- Аннуло-аортальная эктазия у пациентов, перенесших операцию по протезированию АК (5-10% случаев)

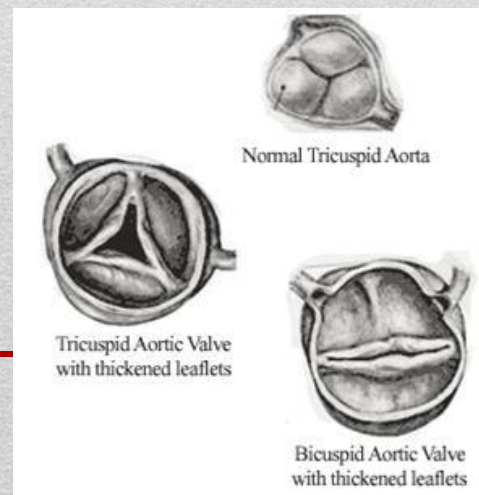
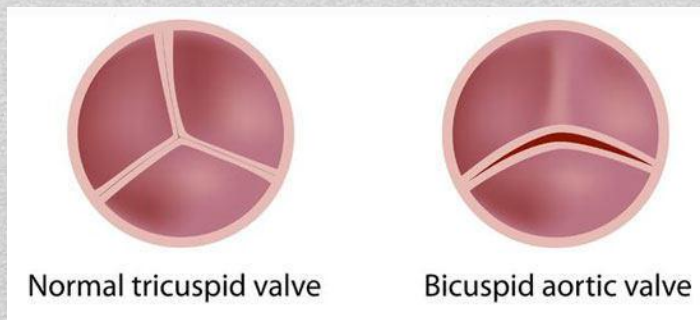
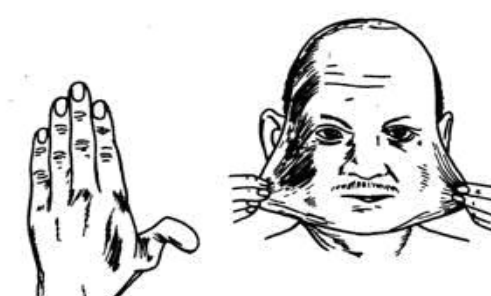


Table 7. Genetic Syndromes Associated With Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection

Genetic Syndrome	Common Clinical Features	Genetic Defect	Diagnostic Test	Comments on Aortic Disease
Marfan syndrome	Skeletal features (see text) Ectopia lentis Dural ectasia	<i>FBN1</i> mutations*	Ghent diagnostic criteria DNA for sequencing	Surgical repair when the aorta reaches 5.0 cm unless there is a family history of AoD at <5.0 cm, a rapidly expanding aneurysm or presence or significant aortic valve regurgitation
Loeys-Dietz syndrome	Bifid uvula or cleft palate Arterial tortuosity Hypertelorism Skeletal features similar to MFS Craniosynostosis Aneurysms and dissections of other arteries	<i>TGFBR2</i> or <i>TGFBR1</i> mutations	DNA for sequencing	Surgical repair recommended at an aortic diameter of ≥ 4.2 cm by TEE (internal diameter) or 4.4 to ≥ 4.6 cm by CT and/or MR (external diameter)
Ehlers-Danlos syndrome, vascular form	Thin, translucent skin Gastrointestinal rupture Rupture of the gravid uterus Rupture of medium-sized to large arteries	<i>COL3A1</i> mutations	DNA for sequencing Dermal fibroblasts for analysis of type III collagen	Surgical repair is complicated by friable tissues Noninvasive imaging recommended
Turner syndrome	Short stature Primary amenorrhea Bicuspid aortic valve Aortic coarctation Webbed neck, low-set ears, low hairline, broad chest	45,X karyotype	Blood (cells) for karyotype analysis	AoD risk is increased in patients with bicuspid aortic valve, aortic coarctation, hypertension, or pregnancy

AoD indicates aortic dissection; *COL3A1*, type III collagen; CT, computed tomographic imaging; *FBN1*, fibrillin 1; MFS, Marfan syndrome; MR, magnetic resonance imaging; TEE, transesophageal echocardiogram; *TGFBR1*, transforming growth factor-beta receptor type I; *TGFBR2*, transforming growth factor-beta receptor type II.

*The defective gene at a second locus for MFS is *TGFBR2* but the clinical phenotype as MFS is debated.

Table 6. Gene Defects Associated With Familial Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection

Defective Gene Leading to Familial Thoracic Aortic Aneurysms and Dissection	Contribution to Familial Thoracic Aortic Aneurysms and Dissection	Associated Clinical Features	Comments on Aortic Disease
<i>TGFBR2</i> mutations	4%	Thin, translucent skin Arterial or aortic tortuosity Aneurysm of arteries	Multiple aortic dissections documented at aortic diameters <5.0 cm
<i>MYH11</i> mutations	1%	Patent ductus arteriosus	Patient with documented dissection at 4.5 cm
<i>ACTA2</i> mutations	14%	Livedo reticularis Iris flocculi Patent ductus arteriosus Bicuspid aortic valve	Two of 13 patients with documented dissections <5.0 cm

ACTA2 indicates actin, alpha 2, smooth muscle aorta; *MYH11*, smooth muscle specific beta-myosin heavy chain; and *TGFBR2*, transforming growth factor-beta receptor type II.

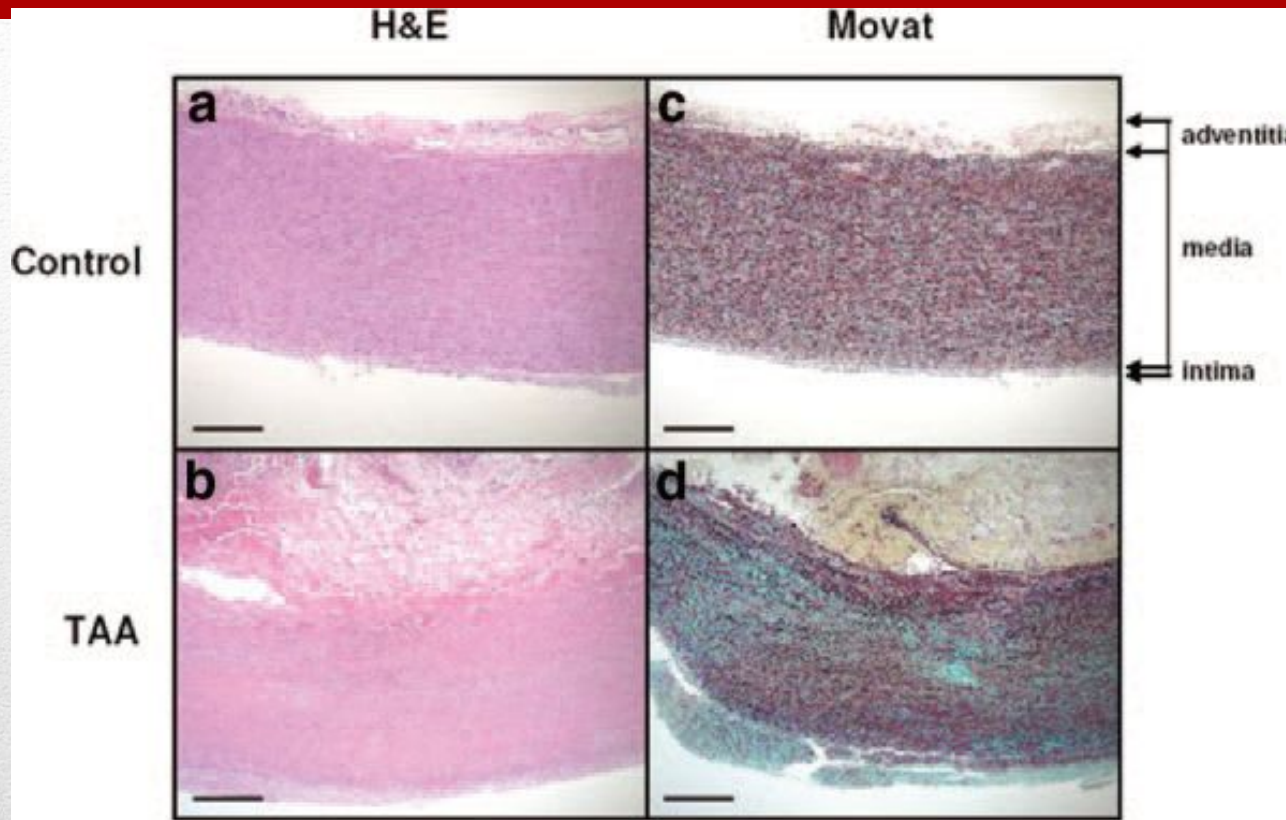
(2010 Guidelines on Thoracic Aortic Disease)

**Воспалительные
заболевания,
ассоциированные
с развитием
аневризмы
грудной аорты
(2010 Guidelines on
Thoracic Aortic
Disease).**

Table 8. Inflammatory Diseases Associated With Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection

Names	Criteria Used in Diagnosis/Source	When Is Diagnosis Established?
Takayasu arteritis ¹⁶³	Age of onset <40 y Intermittent claudication Diminished brachial artery pulse Subclavian artery or aortic bruit Systolic BP variation of >10 mm Hg between arms Aortographic evidence of aorta or aortic branch stenosis	≥3 criteria are present (sensitivity 90.5%; specificity 97.8%)
Giant cell arteritis ¹⁶⁴	Age >50 y Recent-onset localized headache Temporary artery tenderness or pulse attenuation Elevated erythrocyte sedimentation >50 mm/h Arterial biopsy shows necrotizing vasculitis	≥3 criteria are present (sensitivity greater than 90%; specificity >90%)
Behçet disease ¹⁶⁵	Oral ulceration Recurrent genital ulceration Uveitis or retinal vasculitis Skin lesions—erythema nodosum, pseudo-folliculitis, or pathergy	Oral ulceration plus 2 of the other 3 criteria
Ankylosing spondylitis ¹⁶⁶	Onset of pain <40 y Back pain for >3 mo Morning stiffness Subtle symptom onset Improvement with exercise	4 of the diagnostic criteria are present

BP indicates blood pressure.



Микропрепарат аневризмы аорты (*2010 Guidelines on Thoracic Aortic Disease*)

Деградация основного вещества меди и фрагментация эластических волокон (черное окраш-е Movat stain), аккумуляция протеогликанов (голубое окраш. по Movat stain), участки лизиса ГМК (красное окраш. Клеток и фиолетовые ядра по Movat stain)

Ежегодный риск осложнений, основанный на размере аорты (%).

Риск осложнений в год, %	Размер аорты, см			
	>3,5	>4	>5	>6
Риск разрыва	0	0,3	1,7	3,6
Расслоение	2,2	2,5	2,8	3,7
Смертность	5,9	4,6	4,8	10,8
Иное событие	7,2	5,3	6,5	14,1

Ellis P.R., Cooley D.A., Bakey M.E. Clinical consideration and surgical treatment of annuloaortic ectasia

Клиническая картина

Аневризма грудной аорты без признаков диссекции:

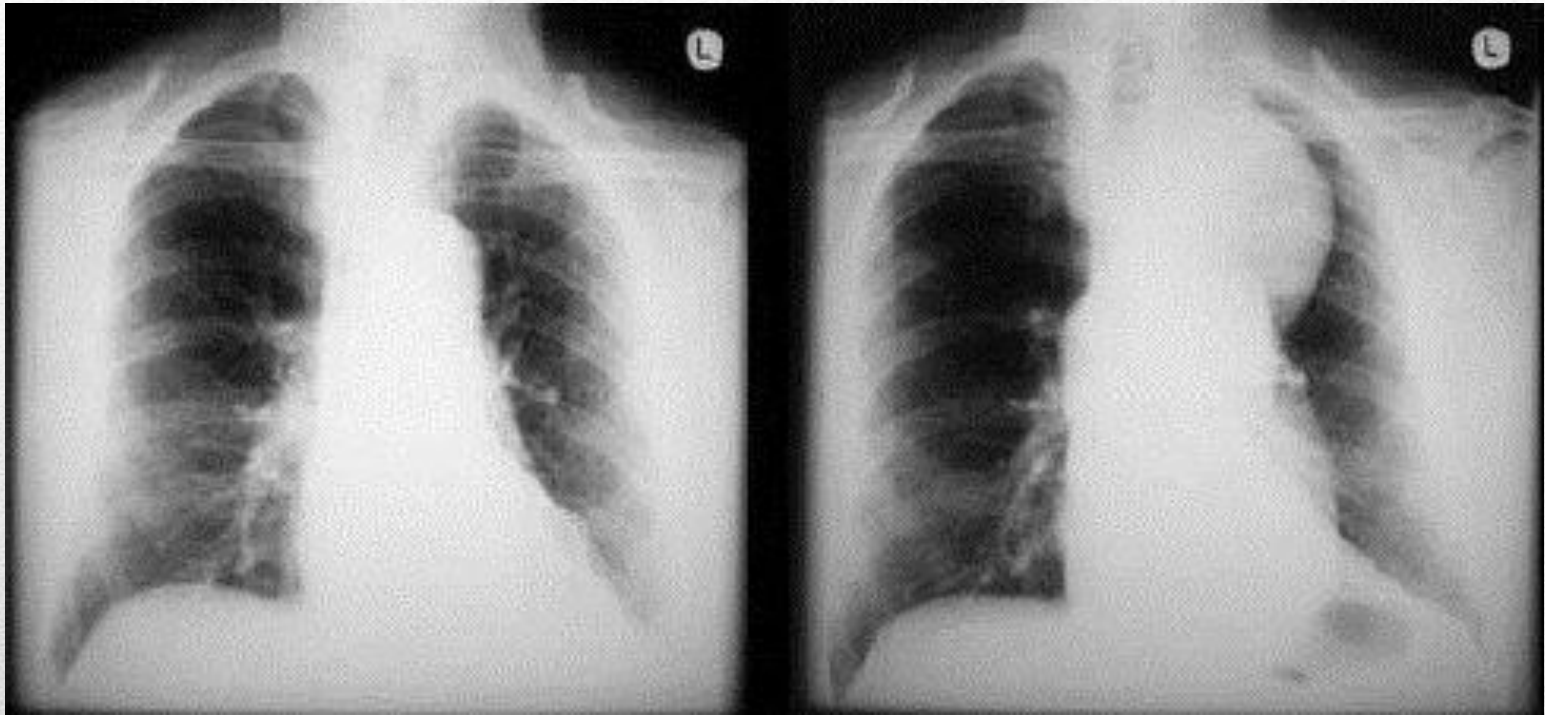
- **Болевой синдром**
- Синдром сдавления прилежащих структур:
 - диафрагмального нерва(паралич купола диафрагмы),
 - возвратного гортанного нерва (дисфония),
 - трахеобронхиального дерева (хрипы, кашель),
 - пищевода (дисфагия),
 - верхней полой вены (синдром верх. полой вены)
- Симптомы **ишемии** нижних конечностей, головного мозга вследствие тромбоэмболии
- Возможно **отсутствие симптоматики**

Расслаивающая аневризма грудной аорты (признаки диссекции):

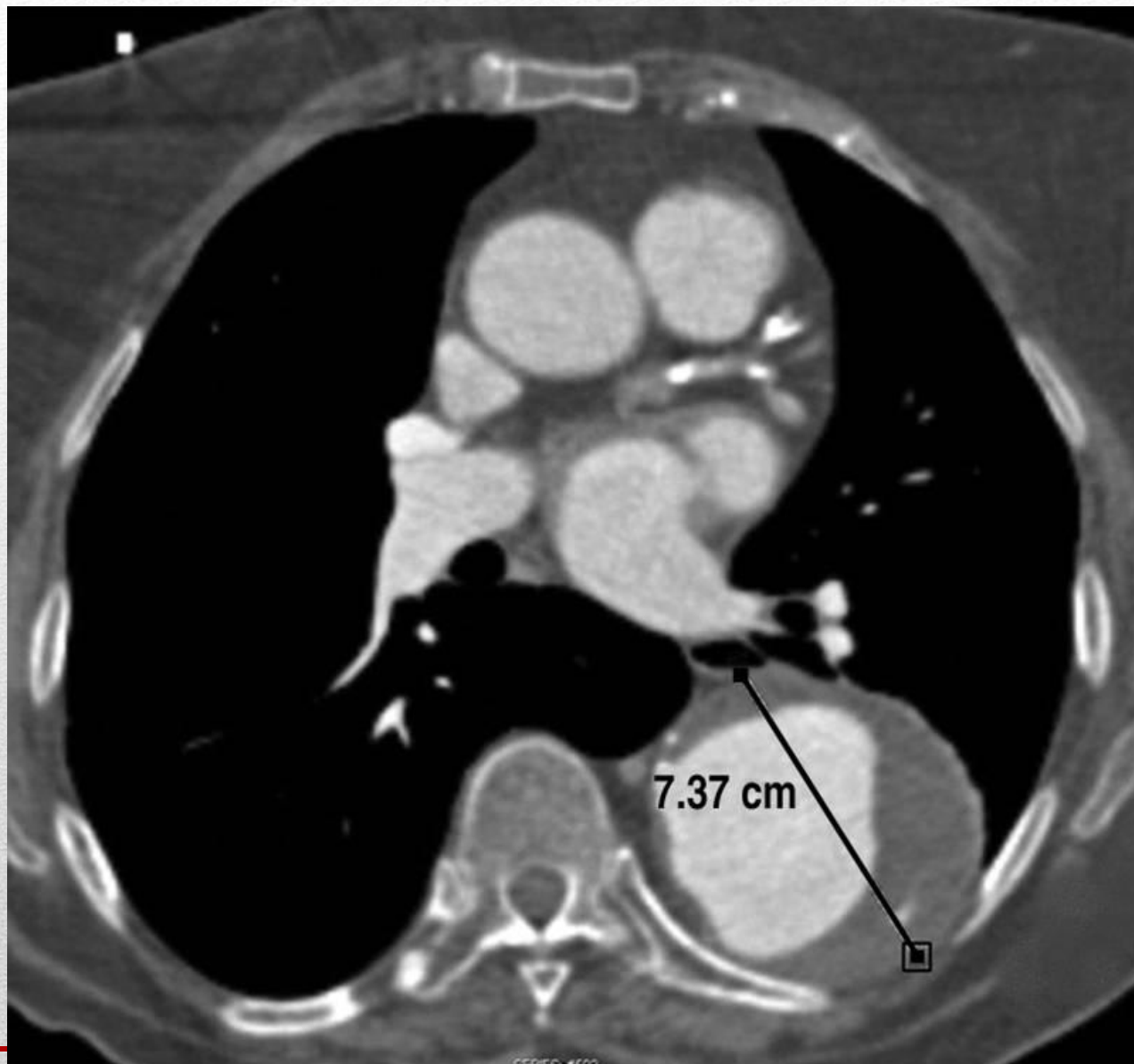
- **Боль в груди** (чаще при диссекции восходящей аорты)
- **Боль в спине** (чаще при диссекции нисходящей аорты)
- **Боль в животе, отсутствие боли** (исследование IRAD, из 977 пациентов, у 63 (6.4%) не было боли при диссекции аорты. Это были пациенты старшего возраста, их клиническая картина состояла чаще из **обморочных состояний, инсульта или сердечной недостаточности**. Также пациенты, принимающие стероиды и пациенты с синдромом Марфана имеют большую вероятность безболевой диссекции)
- **Различия пульса** (и артериального давления) в конечностях.

Диагностика аневризмы грудной аорты

- Рентген грудной клетки
 - КТ-грудной клетки / МРТ при наличии противопоказаний к КТ
 - ЭХО_{кг}
 - ЧПЭХО_{кг}
-

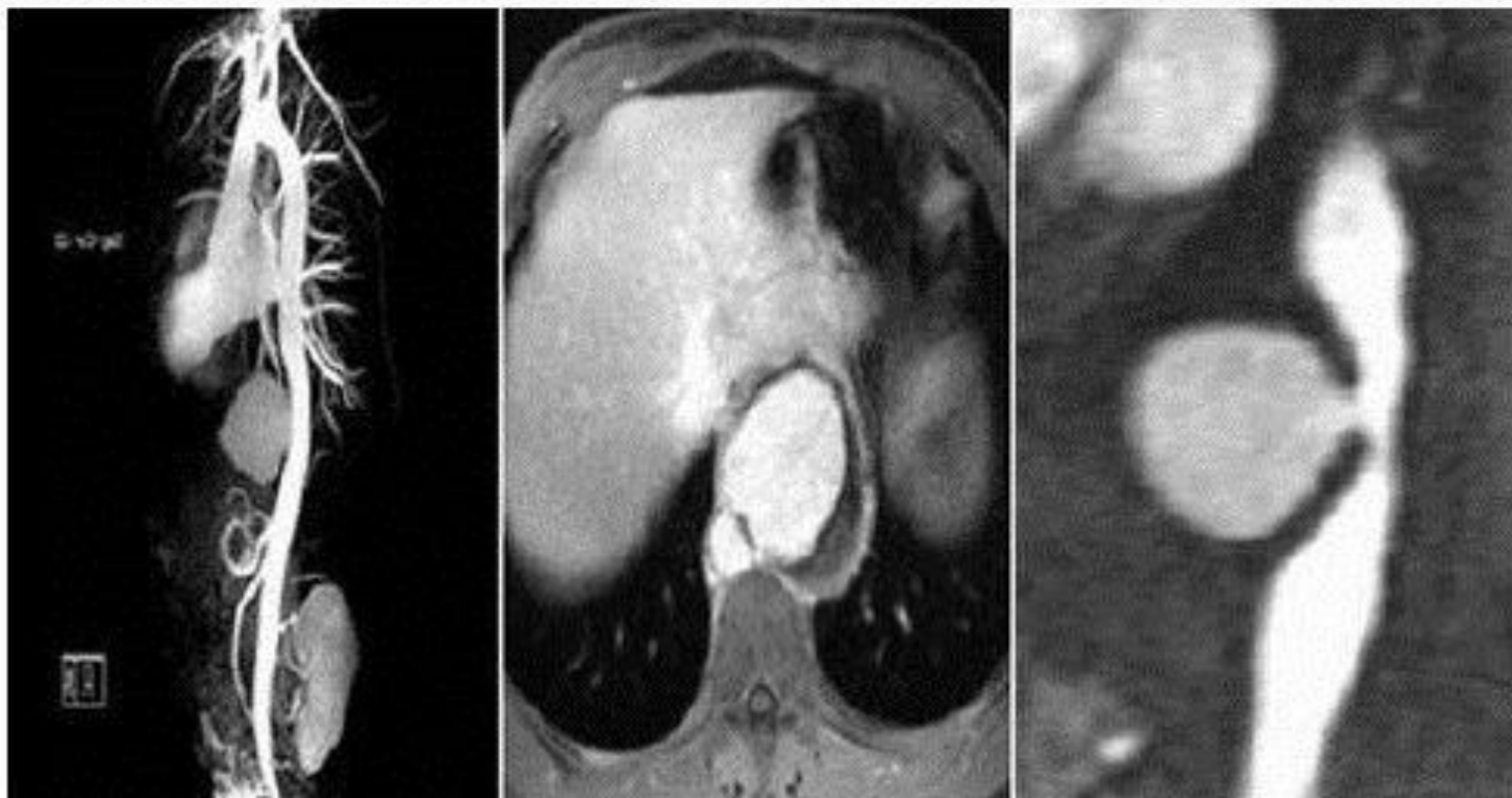


**КТ-
исслед-е**

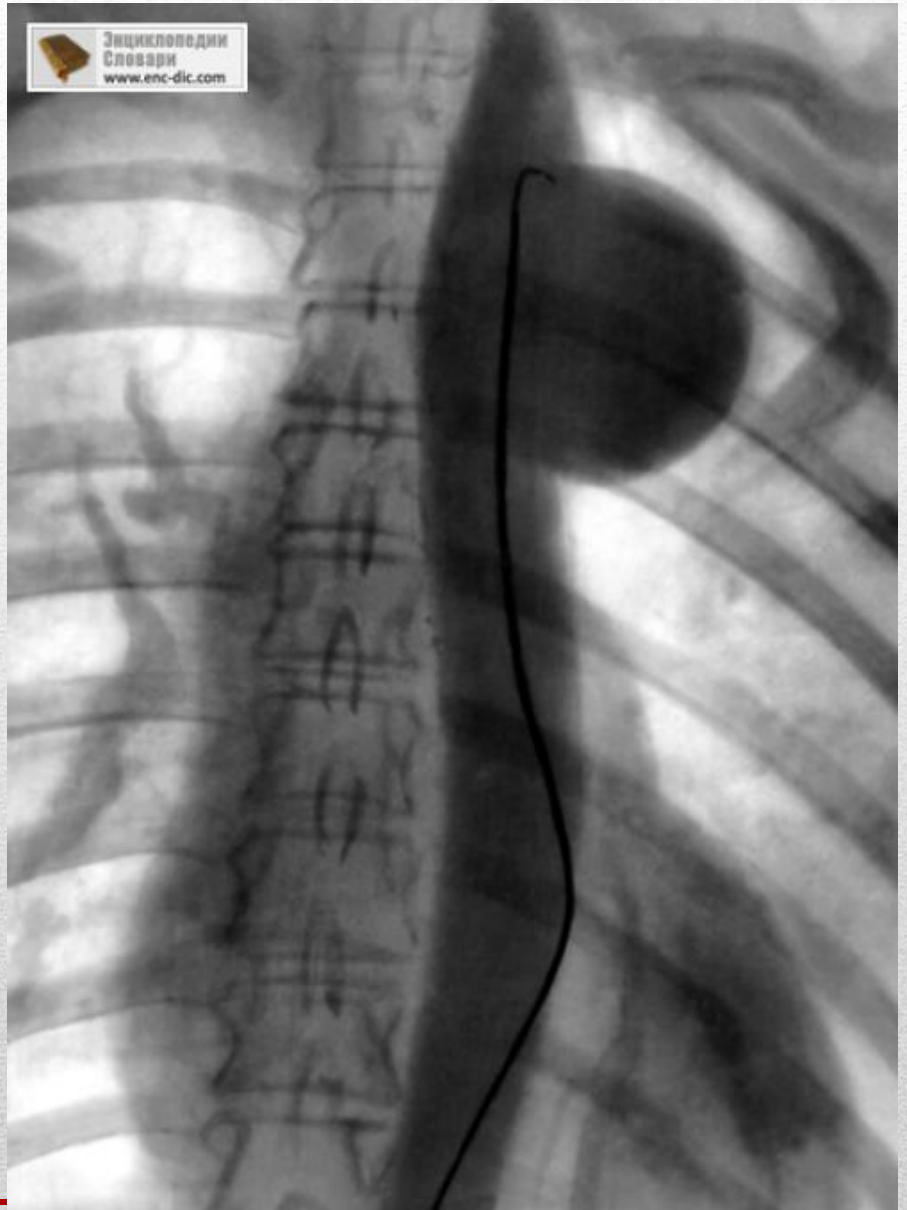


3d-реконструкция аорты (КТ- исследование)

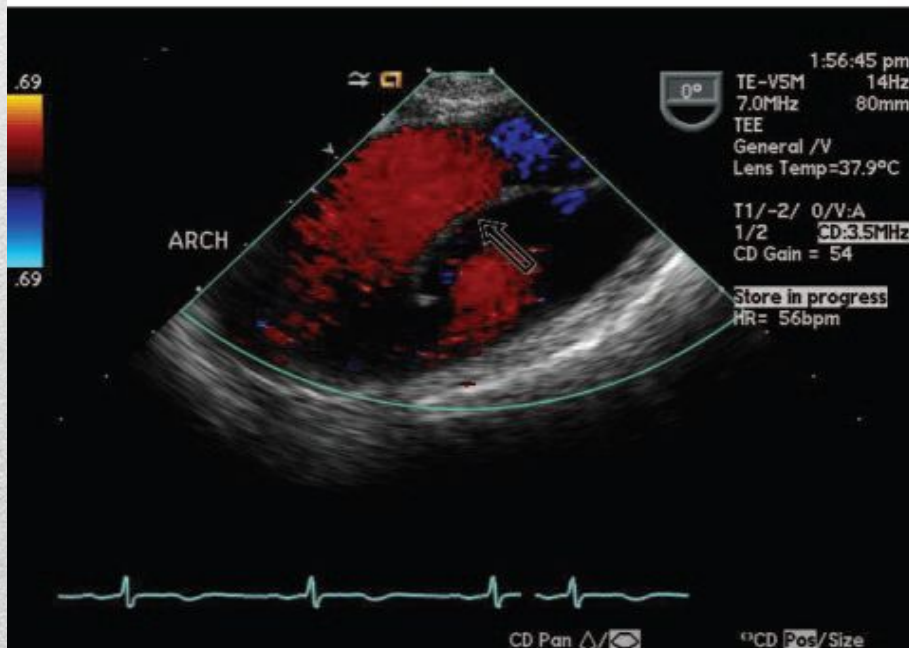




МР-исследование

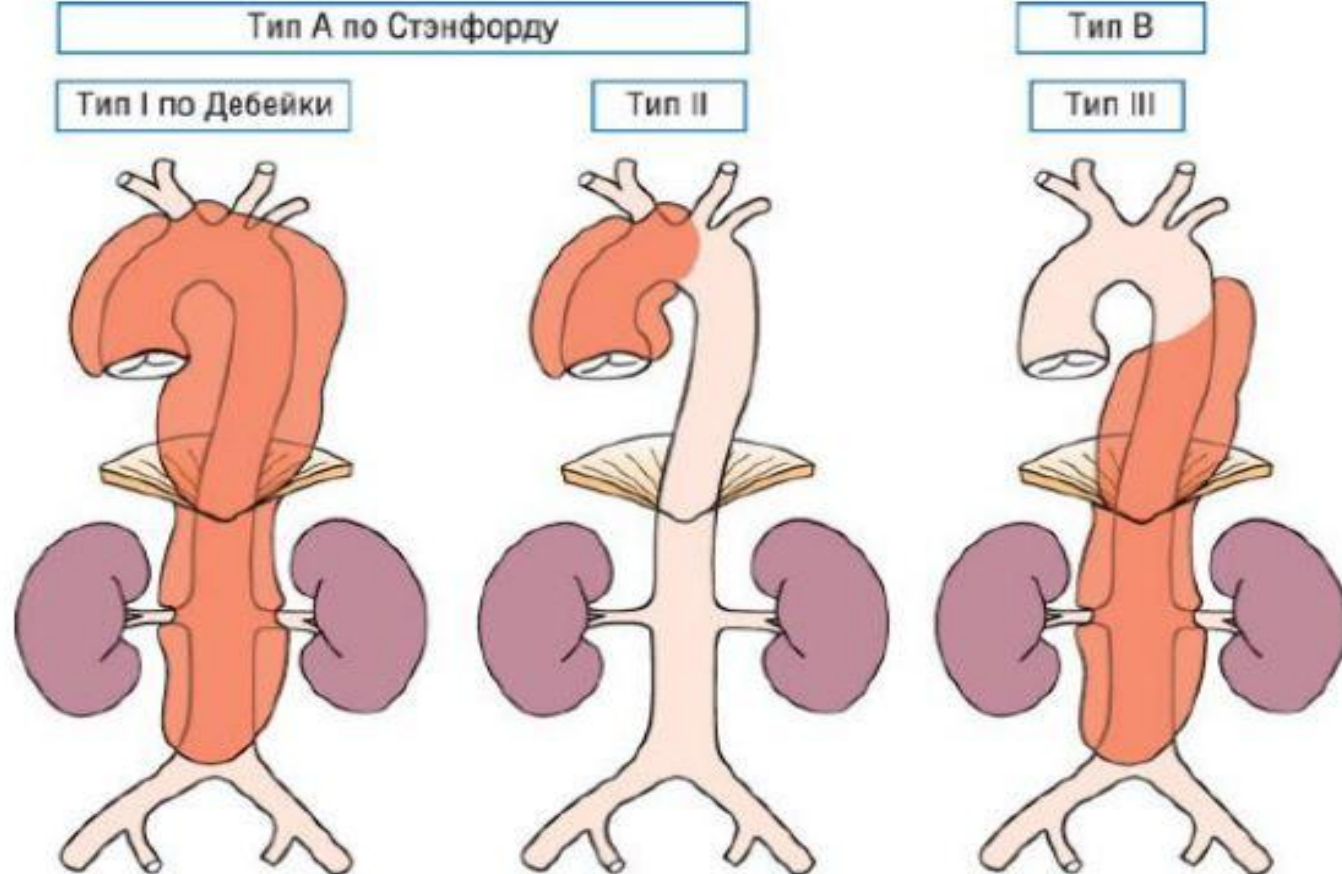


Аортография



Расслаивающаяся аневризма дуги аорты на ТТЭХОКГ

Диссекция аорты. Классиф-я по De Bakey; классиф-я по Stanford.



Острота заболевания:

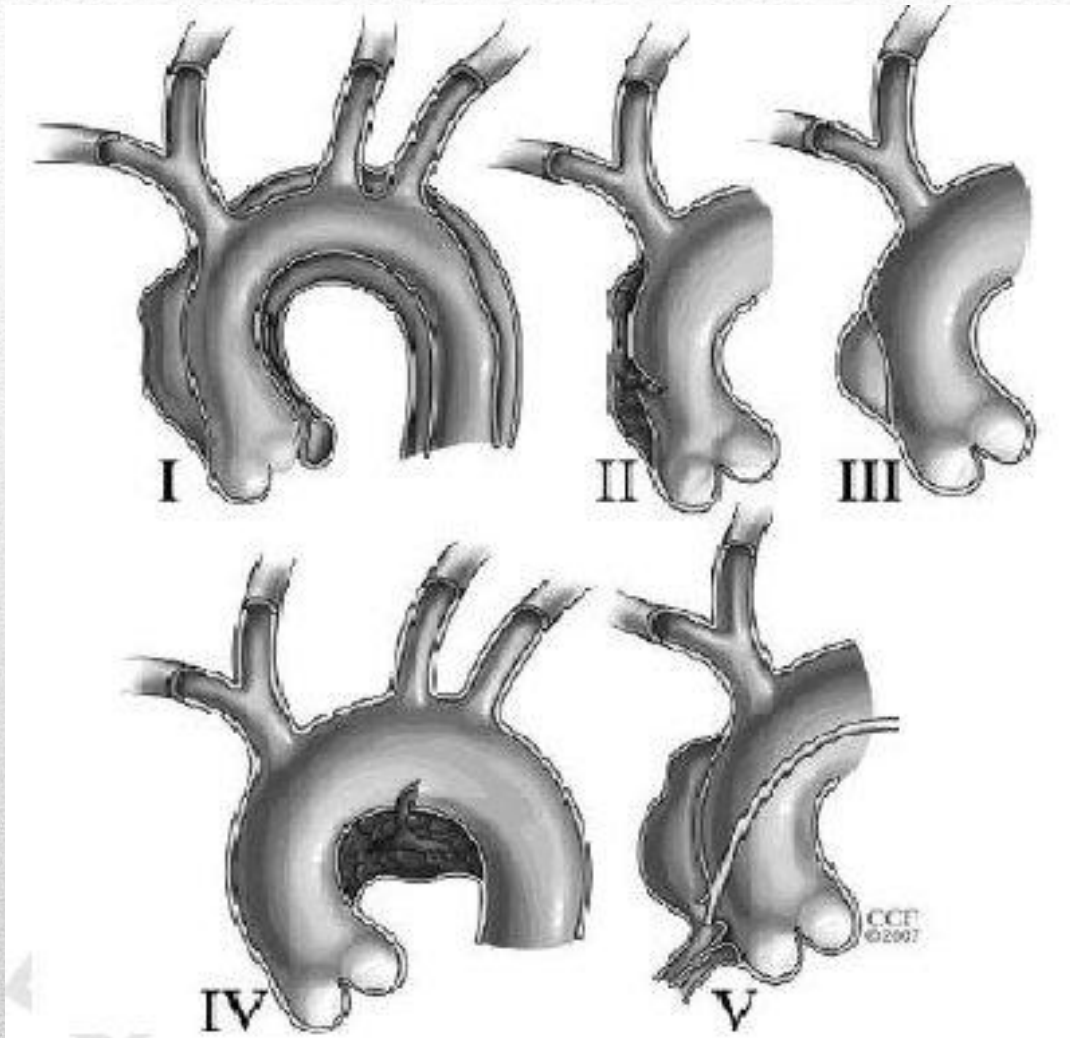
- Острое: менее 2 нед от начала
- Подострое: 2–8 нед от начала
- Хроническое: более 8 нед от начала

Анатомическое расположение:

- Восходящая аорта: тип А по Стэнфорду, тип II по Де Бейки
- Восходящая и нисходящая аорта: тип А по Стэнфорду, тип I по Де Бейки
- Нисходящая аорта: тип В по Стэнфорду, тип III по Де Бейки

Патофизиология:

- Класс 1: Классическое расслоение аорты с лоскутом интимы между истинным и ложным просветом
- Класс 2: Внутристеночная гематома аорты при отсутствии лоскута интимы
- Класс 3: Разрыв интимы без гематомы (ограниченное расслоение)
- Класс 4: Разрыв атеросклеротической бляшки с образованием пенетрирующей язвы аорты
- Класс 5: Расслоение аорты по ятрогенным или травматическим причинам (внутриаортальная катетеризация, повреждения после торможения на высокой скорости движения, тулая травма груди)



**Классификация
диссекции аорты
по механизму
возникновения.**

Терапия и минимизация действия факторов риска при лечении аневризмы грудной аорты.

- **Контроль АД** (b-блокаторы, ингибиторы АПФ, ингибиторы А2 рецепторов)

Целевое АД – 140/90 мм.рт.ст (пациенты без СД), или меньше 130/80 (Пациенты, имеющие СД или ХБП)

- **Оптимизация липидного профиля** (статины)

Целевой уровень холестерина ЛНП меньше 70 mg/dL

- **Прекращение курения, модификация образа жизни**
- **Лечение сопутствующих заболеваний**

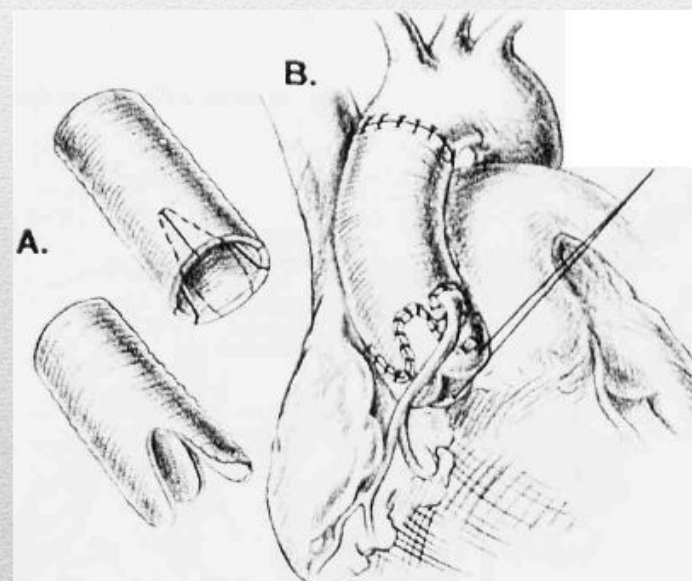
Рекомендовано всем больным с аневризмами, не нуждающимися в хирургической коррекции и больным, которым показано хирургическое вмешательство (2010 Guidelines on Thoracic Aortic Disease . *Level of Evidence: C*)

Хирургическому лечению подлежат следующие группы пациентов, имеющих бессимптомное течение АГА:

- 1. Больных с аневризмой грудной аорты, обусловленной дегенеративными изменениями соединительной ткани, у которых имеется хроническая РА, интрамуральная гематома, пенетрирующая атеросклеротическая язва, микотическая аневризма или псевдоаневризма при диаметре аортального синуса 5,5 см или более**
 - 2. Пациенты с синдромом Марфана или другими генетическими заболеваниями, ассоциированными с развитием АГА при диаметре аорты от 4,0 до 5,0 см (в зависимости от определенных условий) с целью предотвращения острого расслоения или разрыва аорты**
 - 3. При скорости прогрессирования расширения аорты более чем на 0,5 см в год в случаях, когда диаметр аорты составляет менее 5,5 см, следует учитывать возможность операции**
 - 4. У больных, которым выполняют реконструктивную операцию на АК или его протезирование, следует учитывать возможность одновременной реконструктивной операции на корне аорты или протезирования восходящей аорты, если диаметр ее или корня аорты достигает более 4,5 см**
 - 5. У больных с синдромом Льюиса—Дитца или подтвержденными мутациями генов TGFB1 или TGFB2 считается обоснованным выполнение реконструктивных вмешательств на аорте в случаях, когда ее диаметр достигает 4,2 см или более по данным чреспищеводной ЭхоКГ (внутренний диаметр) или от 4,4 до 4,6 см или более по данным КТ и/или МРТ (наружный диаметр)**
-

Рекомендации по тактике выполнения открытых операций по поводу аневризм восходящей аорты

- В отсутствие существенной дилатации корня аорты у пожилых больных или при минимальной дилатации у молодых больных с пороком АК рекомендуется раздельное протезирование АК и восходящей аорты
- У больных с синдромами Марфана, Льюиса—Дитца или Элерса—Данло либо у других больных с дилатацией корня аорты и синусов Вальсальвы следует выполнять иссечение синусов в сочетании с модифицированной реимплантацией Давида, если такая операция технически возможна, или в случаях, когда она невозможна, показано протезирование аорты клапансодержащим кондуитом



Рекомендации по тактике ведения больных с аневризмами дуги аорты

- При АГА с вовлечением проксимального отдела дуги аорты считается обоснованным **частичное протезирование дуги аорты** в сочетании с реконструктивным вмешательством на восходящей аорте и обеспечением кровоснабжения за счет правой подключичной/подмышечной артерии с использованием гипотермической остановки кровообращения
 - **Протезирование всей дуги аорты** считается обоснованным **при остром расслоении** в тех случаях, когда дуга аневризматически расширена или имеется разрушение дуги или протекание крови в области дуги
 - **Протезирование всей дуги аорты** представляется обоснованным **при аневризмах всей дуги, при хронических расслоениях**, когда имеется увеличение дуги, а также в случае дистальных аневризм дуги с вовлечением проксимального отдела нисходящей аорты. В таких случаях обычно выполняют **операцию «хобот слона»**
 - При **изолированной аневризме дуги аорты дегенеративной или атеросклеротической природы, хирургическое лечение в отсутствие клинических проявлений** представляется обоснованным, если диаметр дуги превышает **5,5 см**
 - При **изолированной аневризме дуги аорты с диаметром менее 4,0 см** рекомендуется проводить **динамическое наблюдение (КТ/МРТ) 1 раз в год, более 4,0 см – раз в полгода.**
-

Тактика ведения больных с аневризмами нисходящей аорты и одновременным поражением грудной и брюшной аорты

- У больных с **хроническим расслоением**, особенно в сочетании с дегенеративными изменениями соединительной ткани, но в отсутствие значимых сопутствующих заболеваний, а также **при увеличении диаметра нисходящей аорты более 5,5 см** показана **открытая реконструктивная операция**
 - У больных с **аневризмами нисходящего отдела аорты** дегенеративной или травматической природы в случае увеличения диаметра аневризмы **более 5,5 см**, наличия **мешотчатой аневризмы** или послеоперационной **псевдоаневризмы** при возможности следует учитывать высокую обоснованность **эндоваскулярной имплантации стента**
 - У больных с **торакоабдоминальными аневризмами** в случае ограниченной возможности эндоваскулярной имплантации стента и при высокой частоте развития осложнений хирургического вмешательства рекомендуется плановая операция, если **диаметр аорты превышает 6,0 см**,
 - (при синдроме Марфана или синдроме Льюиса—Дитца, — и при меньшем диаметре аорты)
 - У больных с **торакоабдоминальной аневризмой** и **ишемией органов-мишеней** или гемодинамически значимым **стенозом артерий внутренних органов** атеросклеротической природы рекомендуется **выполнение дополнительных вмешательств, направленных на реваскуляризацию** этих органов.
-

Открытая операция - протезирование аорты.

Преимущества:

- большой накопленный опыт выполнения таких вмешательств и связанная с этим большая надежность методики (5-летняя проходимость протеза более 90%)

- более широкий спектр применения - возможность выполнить на любом участке аорты, в том числе и с восстановлением артериальных ветвей, отходящих в поврежденном участке

Недостатки

- широкий, травматичный хирургический доступ к аорте (особенно при аневризмах грудной аорты)

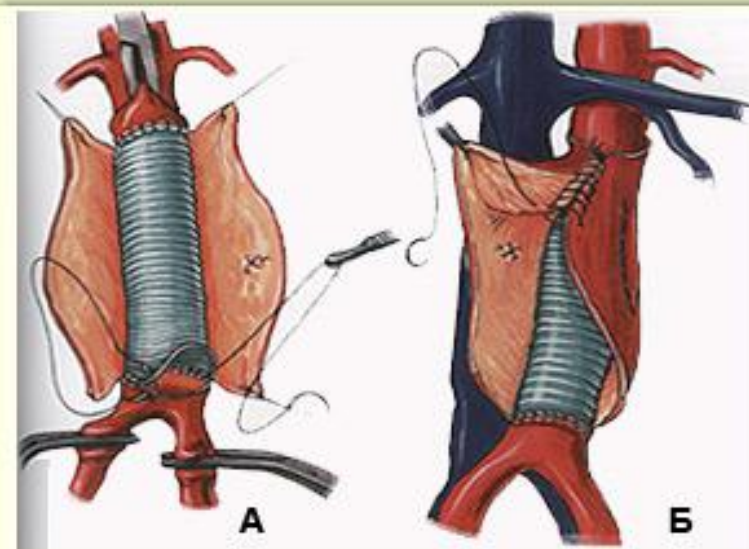
- необходимость пережатия аорты на время вшивания протеза, при этом страдают органы, кровяток к которым временно прекращается.

- высокая опасность выполнения у больных пожилого возраста и у лиц с наличием тяжелой сопутствующей патологии .

Средняя госпитальная летальность при «открытой хирургии» 3,8-8,2%, при наличии ишемической болезни сердца, хронических болезней легких, хронической почечной недостаточности летальность удваивается.

Открытое протезирование аорты

- а) вшивание протеза,
- б) укрепление стенки резецированной аорты



Эндоваскулярная операция - установка стент-графта

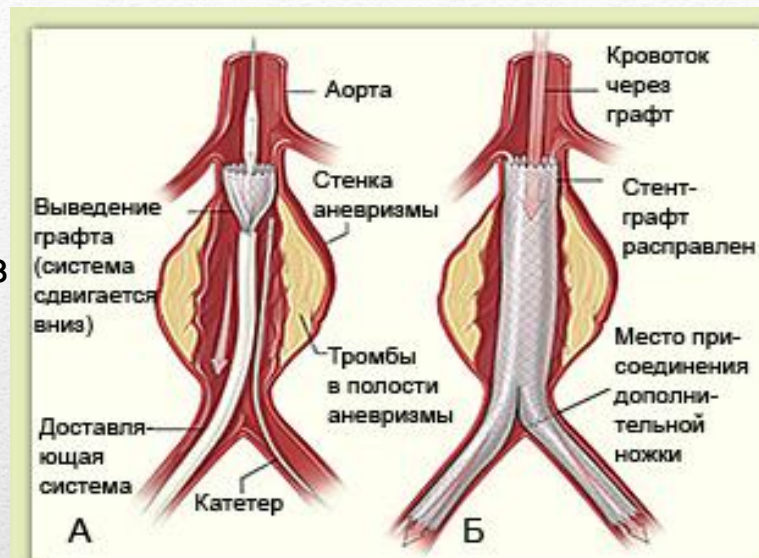
Стент-графт - сочетание сосудистого эндопротеза со стентом, представляет собой трубку из ПТФЭ (политетрафторэтилен), удерживаемую в раскрытом состоянии сложным проволочным каркасом, напоминающим упругий стент большого диаметра. Как и сосудистый протез стент-графт может быть *линейным* или *бифуркационным*.

Преимущества

- миниинвазивность - отсутствие большого разреза, массивной кровопотери и повреждения прилегающих органов и структур.
- связанная с этим возможность выполнения у пожилых пациентов и при наличии тяжелой сопутствующей патологии
- отсутствие послеоперационных осложнений

Недостатки

- возможность подтекания. В некоторых случаях не удастся полностью герметизировать полость аневризмы, и в нее продолжает поступать кровь. Небольшое подтекание не влияет на результаты операции, значительное - требует проведения дополнительных эндоваскулярных вмешательств.
- необходимость пожизненного периодического медицинского контроля и приема антикоагулянтов





СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!
