

ESC Džepni vodič

2015 ESC Vodič za dijagnostiku i liječenje aortnih bolesti*

Ovaj vodič bavi se akutnim i hroničkim bolestima torakalne i abdominalne aorte kod odraslih.

Radna grupa na dijagnostici i liječenju aortnih bolesti Evropskog udruženja kardiologa (ESC)

Predsjedavajući

Raimund Erbel

Department of Cardiology
West-German Heart Center Essen
University Duisburg-Essen
Hufelandstrasse 55
DE-45122 Essen, Germany
Tel: +49 201 723 4801
Fax +49 201 723 5401
Email: erbel@uk-essen.de

Victor Aboyans

Department of Cardiology
CHRU Dupuytren Limoges
2 Avenue Martin Luther King
87042 Limoges, France
Tel: +33 5 55 05 63 10
Fax: +33 5 55 05 63 84
Email: victor.aboyans@chu-limoges.fr

Autori/članovi radne grupe:

Catherine Boileau (*Francuska*), Eduardo Bossone (*Italija*), Roberto Di Bartolomeo (*Italija*), Holger Eggebrecht (*Njemačka*), Arturo Evangelista (*Španija*), Volkmar Falk (*Švicarska*), Herbert Frank (*Austrija*), Oliver Gaemperli (*Švicarska*), Martin Grabenwöger (*Austrija*), Axel Haverich (*Njemačka*), Bernard Jung (*Francuska*), Athanasios John Manolis (*Grčka*), Folkert Meijboom (*Holandija*), Christophe A. Nienaber (*Njemačka*), Marco Roffi (*Švicarska*), Hervé Rousseau (*Francuska*), Udo Sechtem (*Njemačka*), Per Anton Sirnes (*Norveška*), Gula S. von Allmen (*Švicarska*), Christiaan J.M. Vrints (*Belgija*)

ESC komiteti koji su učestvovali u razvoju ovog dokumenta:

ESC Udruženja: Akutna kardiovaskularna asocijacija (ACCA), Evropska asocijacija za kardiovaskularni imaging (EACVI), Evropska asocijacija za perkutane kardiovaskularne intervencije (EAPCI).

ESC Odbor: Kardiološka praksa (CCP).

ESC Radne grupe: Kardiovaskularna magnetna rezonanca, Kardiovaskularna hirurgija, Urođene srčane anomalije kod odraslih, Hipertenzija i srce, Nuklearna kardiologija i kardijalna kompjuterizirana tomografija, Periferna cirkulacija, Bolesti srčanih valvula.

ESC članovi:

Veronica Dean, Catherine Despres, Myriam Lafay, Sophia Antipolis, Francuska

Posebna zahvala: Jose Luis Zamorano, Jeroen J. Bax, Michal Tendera, Petros Nihoyannopoulos

*Adaptirano 2014 ESC Vodič za dijagnostiku i liječenje aortnih bolesti (Evropski žurnal za srce 2014 – doi:10.1093/eurheartj/ehu281).

Sadržaj

| | |
|--------------------------------------|---------|
| 1. Uvod | str. 1 |
| 2. Normalna aorta i aorta koja stari | str. 2 |
| 3. Evaluacija aorte | str. 3 |
| 3.1 Klinički pregled | str. 3 |
| 3.2 Laboratorijske pretrage | str. 3 |
| 3.3 Ogledanje | str. 3 |
| 3.4 Ocjena aortne tvrdoće | str. 8 |
| 4. Načini liječenja | str. 9 |
| 4.1 Načela medicinske terapije | str. 9 |
| 4.2 Endovaskularna terapija | str. 9 |
| 4.3 Hirurgija | str. 9 |
| 5. Akutni sindrom torakalne aorte | str. 17 |
| 5.1 Definicija i klasifikacija | str. 17 |
| 5.2 Akutna aortna disekcija | str. 19 |
| 5.3 Intramuralni hematom | str. 29 |
| 5.4 Penetrantni aortni ulkus | str. 30 |
| 5.5 Aortna pseudoaneurizma | str. 31 |

| | | |
|-----|--|---------|
| 5.6 | (Zadržana) ruptura aortne aneurizme | str. 31 |
| 5.7 | Traumatska povreda aorte. | str.32 |
| 5.8 | Jatrogena aortna disekcija | str.32 |
| 6. | Aortne aneurizme | str. 33 |
| 6.1 | Aneurizme torakalne aorte | str. 33 |
| 6.2 | Aneurizme abdominalne aorte | str. 36 |
| 7. | Genetske bolesti koje pogađaju aortu | str. 40 |
| 7.1 | Hromosomske i nasljedne sindromske aneurizme i disekcije torakalne aorte | |
| 7.2 | Aortne bolesti povezane sa biskupidalnim aortnim valvulama | str. 44 |
| 7.3 | Koarktacija aorte | str. 46 |
| 8. | Aterosklerotične lezije aorte | str. 47 |
| 8.1 | Tromboembolička aortna bolest | str. 47 |
| 8.2 | Mobilna aortna tromboza | str. 48 |
| 8.3 | Aterosklerotična okluzija aorte | str. 48 |
| 8.4 | Kalcificirana aorta | str. 49 |
| 8.5 | Coral reef aorta | str. 49 |
| 9. | Aortitis | str. 49 |
| 10. | Aortni tumori | str. 50 |

| | | |
|--------|---|---------|
| 11. | Dugoročno praćenje aortne bolesti | str. 51 |
| 11.1 | Hronička aortna disekcija | str. 51 |
| 11.2 | Praćenje nakon intervencije na torakalnoj aorti | str. 52 |
| 11.3 | Praćenje pacijenata nakon operacije na abdominalnoj aorti | str. 52 |
| 11.3.1 | Praćenje nakon endovaskularne rekonstrukcije aorte | str. 52 |
| 11.3.2 | Praćenje nakon otvorene operacije | str. 52 |

Skraćenice i akronimi

3D: trodimenzionalno

AAA: aneurizma abdominalne aorte

AAS: akutni aortni sindrom

ACE: angiotenzin-konvertirajući sindrom

AD: aortna disekcija AO: aorta

AOS: aneurysms-osteoarthritis syndrome

ATS: arterial tortuosity syndrome

BAV: bikuspidalna aortna valvula

BSA: površina tijela

CI: interval pouzdanosti

CoA: koarktacija aorte

CPG: Odbor za praktični vodi

CT: kompjuterizirana tomografija

DUS: Doppler ultrazvuk

ECG: eelektrokardiogram

EDS-IV: Ehlers-Danlosov sindrom tip IV

ESC: Evropsko udruženje kardiologa

EVAR: endovaskularna rekonstrukcija aorte

FL: lažni lumen

IMH: intramuralni hematom MRI: magnetna rezonanca

N/A: nije primjenljivo

PAU: penetrantni aortni ulkus

RCT: randomizirana klinička studija

RR: relativni rizik

SIRS: sistemski upalni odgovor

STEMI: infarkt miokarda s elevacijom ST-segmenta

TAA: aneurizma torakalne aorte

TAAD: aneurizma i disekcija torakalne aorte

TAI: traumatska aortna povreda

TEVAR: endovaskularna rekonstrukcija torakalne aorte

TL: pravi lumen

TOE: transsezofagealna ehokardiografija

TS: Turnerov sindrom

TTE: transtorakalna ehokardiografija

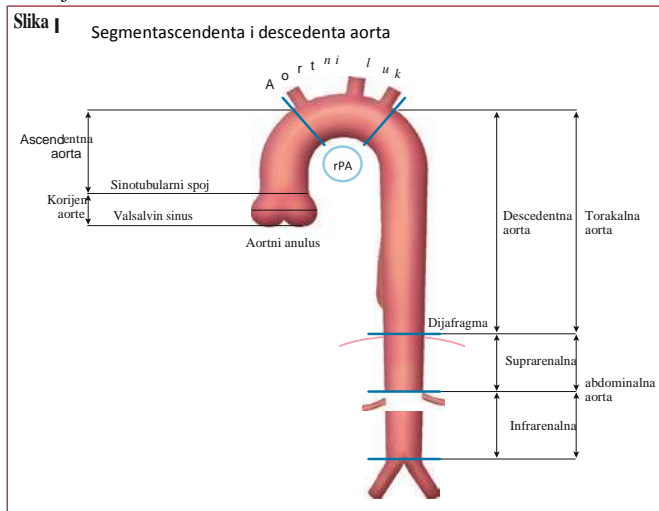
1. UVOD

Aortne bolesti doprinose nastanku širokog spektra arterijskih bolesti: aneurizme, akutni aortni sindrom (AAS) uključujući aortnu disekciju (AD), intramuralni hematoma (IMH), penetrantni aortni ulkus (PAU) i traumatsku aortnu povredu (TAI), pseudoaneurizme, rupturu aorte, aterosklerotičnu i upalnu sklonost, kao i genetske (npr. Marfanov sindrom) i urođene (npr. koarktacija) bolesti. Ocjena aorte uglavnom je bazirana na imaging tehnikama: ultrazvuk, kompjuterizirana tomografija (CT) i magnetna rezonanca (MRI). Endovaskularna terapija poprima sve veći značaj u liječenju bolesti aorte, međutim operativni zahvat i dalje je neophodan u brojnim slučajevima.

Važno je istaći da ovaj vodič naglašava vrijednost holističkog pristupa u liječenju, tako što posmatra aortu kao cjelovit organ. Zapravo, u mnogim slučajevima (npr. genetskim poremećajima) može postojati tandem lezija aorte, na što ukazuje povećana vjerovatnoća aneurizme torakalne aorte (TAA) u slučaju aneurizme abdominalne aorte (AAA), praveći tako granicu između dvije regije arbitrarnom (TAA je u prošlosti tretirana od strane kardiovaskularnih hirurga, dok AAA od strane vaskularnih hirurga), iako ovakva diferencijacija može postojati u akademskim terminima. Ovaj vodič rezultat je uske saradnje među ljekarima iz različitih struka: kardiologija, radiologija, kardijalna i vaskularna hirurgija te genetika. Cilj naše saradnje bio je da medicinskoj zajednici pružimo vodič za brzu dijagnostiku i donošenje odluka kod aortnih bolesti. U buduće bi se tretman takvih pacijenata u najboljem primjeru trebao izvoditi u klinikama za aortne bolesti uz učešće multidiscipliniranog tima kako bi se osigurale optimalne odluke za svakog pojedinca, posebno u hroničkim stadijima bolesti.

2. Normalna aorta i aorta koja stari

Aorta je glavni krvni sud kroz kojeg tokom životnog vijeka proteče gotovo 200 miliona litara krvi. Pored protočne funkcije (Slika 1) ima aorta važnu ulogu i u kontroli sistemskog vaskularnog otpora preko receptora koji su osjetljivi na pritisak i smješteni u ascendentnoj aorti i aortnom luku. Tokom dijasole ima ulogu i "sekundarne pumpe" (Windkesselova funkcija) što je od izuzetne važnosti (ali ne i jedine) za koronarnu perfuziju. Kod zdravih odraslih dijametar aorte obično ne prelazi 40 mm, a s vremenom se smanjuje. Na dijametar utječu brojni faktori, među kojima starosna dob, spol, obim tijela i krvni pritisak. Gornja granica (99 percentila) korijena aorte iznosi kod muškaraca 40 mm i 34 mm kod žena. Aortna ekspanzija iznosi približno 0,9 mm kod muškaraca i 0,7 mm kod žena za svaku deceniju života.



3. Ocjena aorte

3.1 Klinički pregled

Iako u brojnim slučajevima tok aortnih bolesti može biti asimptomatski, ipak postoji niz simptoma koji ukazuju na različite ortne bolesti:

- ◆ Akutna duboka, tupa bol ili lupanjeuprsimaili trbuhukojase može širiti u leđa, zadnjicu, prepone ili noge, upućuje na disekciju aorte ili druge

akutne aortne sindrome (AAS) i najbolje se može opisati kao "osjećaj rupture".

- ◆ Kašalj, gubitak daha ili otežano ili bolno gutanje u slučaju velikih aneurizma torakalne aorte (TAA).

- ◆ Konstantna ili povremena abdominalna bol ili nelagoda, pulsirajući osjećaj u abdomenu, osjećaj sitosti nakon minimalnog unosa hrane u slučaju velikih aneurizama abdominalne aorte.

- ◆ Moždani udar, prolazni ishemijski napad ili klaudikacija koja se javlja nakon aortne ateroskleroze.

- ◆ Promuklost usljed paralize lijevog laringalnog živca kod brzo progresivnih lezija.

3.2 Laboratorijske pretrage

Rano određivanje biomarkera nakon pojave simptoma može rezultirati u bržem potvrđivanju dijagnoze pomoću imaging tehnika što znači blagovremeno liječenje (vidi ispod).

3.3 Ogladanje

Metode imaginga upoređene su u Tabeli 3. Iako transtorakalna ehokardiografija nije najbolji odabir za sveobuhvatnu ocjenu aorte

korisna je kod dijagnoze i praćenja aortalnih segmenata. U kliničkoj praksi je TTE najučestalija tehnika mjerenja proksimalnih aortalnih segmenata. Korijen aorte vidi se na dugoj parasternalnoj projekciji i moodificiranoj apikalnoj projekciji pet šupljina. Međutim, u navedenim projekcijama aortalni zidovi prikazuju se pomoću suboptimalne rezolucije (Slika 2). TTE ili bolje transezofagealna ehokardiografija (TOE) isto tako omogućavaju ocjenu aortalne valvule, koja je često zahvaćena bolestima ascendentne aorte (Slika 3). Od najvećeg značaja za evaluaciju torakalne aorte je suprasternalni prikaz. Ultrazvuk abdomena (Slika 4) ostaje glavna metoda za imaging bolesti abdominalne aorte zbog mogućnosti tačnog mjerenja veličine aorte, otkrivanja lezija na aortalnim zidovima poput muralnih trombova ili plakova i zbog široke dostupnosti, bezbolnosti i niske cijene. Kompjuterizirana tomografija ima najvažniju ulogu u dijagnostici, stratifikaciji rizika i zbrinjavanju aortalnih bolesti. Njene prednosti u odnosu na druge modele imaginga uključuju kratko vrijeme potrebno za dobivanje slike i njeno procesiranje, mogućnost dobivanja kompletnog 3-D zbira podataka o cijeloj aorti, te široku dostupnost (Slika 5). Standardizirana mjerenja pomažu da se bolje procjeni veličina aorte tokom vremena i izbjegnu pogrešni zaključci o arterijskoj rasti. Pažljiva upoređenja i mjerenja tokom serijskih pretraga (po mogućnosti koristeći istu imaging tehniku i metodu) ključna su u izbjegavanju slučajnih greški. Pouzdano utvrđivanje aortalnog dijametra na istom aortalnom segmentu tokom vremena zahtjeva primjenu standardiziranih mjerenja. Slike dijastole daju najbolju reproducibilnost. Ne postoji konsensus vezano za bilo koju tehniku o tome da li je potrebno aortalni zid uključiti ili isključiti iz mjerenja aortalnog dijametra, iako može razlika biti ogromna, ovisno o, primjerice, trombotskim nakupljanjima na arterijskim zidovima. Nedavni prognostički podaci (posebno za AAA) izvedeni iz mjerenja kod kojih je zid uključen u utvrđivanje dijametra.

Tabela 3 Poređenje metoda imaginga aorte

| Prednosti/nedostaci | TTE | TOE | CT ^c | MRI ^e | Aortography |
|---|-----|-----|--------------------|------------------|-------------|
| Jednostavnost pretrage | +++ | ++ | +++ | ++ | + |
| Dijagnostička pouzdatost | + | +++ | +++ | +++ | ++ |
| "Uz krevet"/intervencijska upotreba | ++ | ++ | - | - | ++ |
| Serijske pretrage | ++ | + | ++(+) ^b | +++ | - |
| Vizualizacija aortnog zida ^a | + | +++ | +++ | +++ | - |
| Cijena | - | - | --- | ---- | ---- |
| Zračenje | 0 | 0 | ---- | - | -- |
| Nefrotoksičnost | 0 | 0 | ---- | -- | ---- |

CT = kompjuterizirana tomografija; MRI = magnetna rezonanca; TOE = transezofagealna ehokardiografija; TTE = transtorakalna ehokardiografija.

+ znači pozitivan aspekt – znači negativnu stranu. Zbroj znakova pokazuje ocijenjenu potencijalnu vrijednost. ^aIVUS se može koristiti za određivanje intervencija (vidi

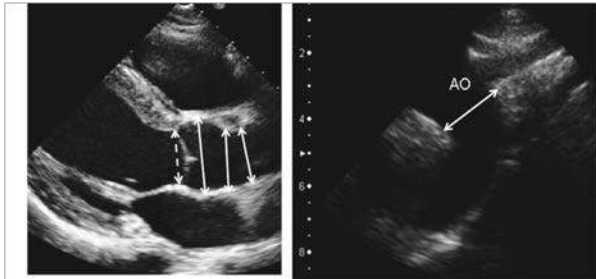
www.escardio.org/guidelines). ^b+++ samo za praćenje pacijenata nakon ugradnje stenta (metallic struts), inače smanjiti zračenje. ^cPET se može koristiti za vizualizaciju suspektne aortne upalne bolesti.

U akutnim slučajevima, primjena MRI je ograničena zbog manje dostupnosti, težeg monitoringa nestabilnih pacijenata tokom imaginga i dužeg očitavanja slike u odnosu na CT. Tokom MRI nije potrebna primjena ionizirajućeg zračenja, kao ni kontrastivnog sredstva s jodom, zbog čega je posebno primjerena za serijsko praćenje (mladih) pacijenata s potvrđenom aortnom bolešću.

Slika 2 Parasternalni i suprasternalni imaging aorte u dugoj osovini, pokazujući mjesta mjerenja aortnog korijena i luka tokom transtorakalne ehokardiografije. Sinus valsalve; sinotubularni spoj; ascendentna aorta. Prikazano je i mjesto mjerenja prstena aortne valvule.

Parasternalni prikaz u dugoj osovini

Suprasternalni prikaz u dugoj osovini



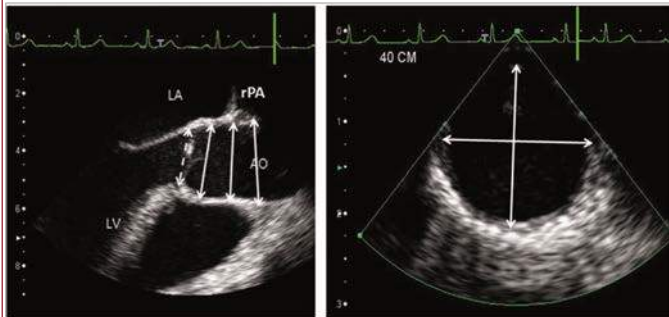
AO = aorta; Kalibracijski marker u "cm".

Slika 3 Transezofagealni ehokardiografski prikaz ascendentne i descendentne aorte u dugoj osovini i prečnom prerezu pokazujući mjesta mjerenja dijametara: sinus valsalve, početak ascendentne aorte, ascendentna aorta na razini desne plućne arterije. Prikazano je i mjesto mjerenja prstena aortne valvule.

Transezofagealni ehokardiogram

ascendentna aorta

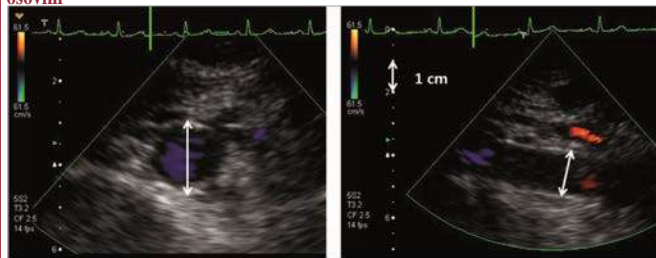
descendentna aorta



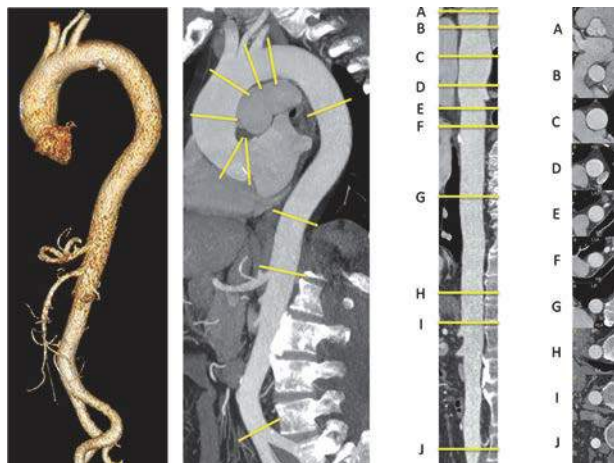
AO = aorta; LA =lijevi atrij ; LV =lijeva komora ; rPA =desna plućna arterija ; Kalibracijski marker u "cm".

Slika 4 Prikaz abdominalne aorte u prečnoj ravni i dugoj osovini, pokazujući mjesta mjerenja dijametra tokom ultrazvuka

Prikaz abdominalne aorte u poprečnoj ravni i Prikaz abdominalne aorte u dugoj osovini



Slika 5 Torakalna i abdominalna aorta u trodimenzionalnoj rekonstrukciji (krajnje lijevi prikaz), parasagitalna multiplanarna rekonstrukcija (MPR) duž središnje linije (lijevi unutarnji prikaz), izravnata MPR duž središnje linije s označenim markerima A-J (desni prikaz), pravougaono na središnju liniju usmjereni prečni prerezi aorte sa oznakama A-J



| Preporuke za imaging aorte | | |
|---|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Preporučljivo je mjerenje dijametra na definiranim anatomskim pozicijama, okomito na uzdužnu os. | I | C |
| U slučaju ponovljanja imaginga aorte tokom određenog vremena za ocjenu dijametra preporučuje se upotreba imaging modela s najnižim jatrogenim rizikom. | I | C |
| U slučaju ponovljenog imaginga aorte tokom određenog vremena za ocjenu dijametra preporučuje se upotreba istog imaging modela sa sličnom metodom mjerenja. | I | C |
| Preporučuje se da se navedu svi relevantni aortni dijametri i abnormalnosti prema određenim segmentima aorte. | I | C |
| Preporučuje se procjena bubrežne funkcije, trudnoće i alergijske reakcije na kontrastno sredstvo kako bi se odabrao optimalni imaging aorte s najmanjim izlaganjem zračenju, osim u hitnim slučajevima. | I | C |
| Potrebno je procijeniti rizik izloženosti zračenju, posebno kod mlađih osoba i osoba kod kojih je potreban ponovni imaging. | IIa | B |
| Dijametar aorte se može indeksirati prema površini tijela, posebno kod krupnih osoba. | IIb | B |

^aRazred preporuke.

^bRazina dokaza

3.4 Ocjena aortne tvrdoće

Tvrdoća aorte jedna je od najranijih uočljivih i nepovoljnih strukturalnih i funkcionalnih promjena arterijskog zida, te se sve više prepoznaje kao surogatni marker za kardiovaskularne bolesti. Nekoliko neinvazivnih metoda poput mjerenja brzine pulsog talasa i augmentacijskog indeksa trenutno je u upotrebi za evaluaciju aortne tvrdoće. Brzina pulsog talasa računa se kao udaljenost koju pulsni talas pređe, podijeljena sa vremenom koje je potrebno za prelazak puta. Rezultat povećane arterijske tvrdoće je povećanje pulsog talasa u arteriji. Karotidno-femoralna brzina pulsog

talasa predstavlja zlatni standard u mjerenju aortne tvrdoće, s obzirom na njenu jednostavnost, tačnost, mogućnost ponavljanja i jaku prediktivnu vrijednost kod nepovoljnih ishoda. Nedavni ESC/ESH Vodič preporučuje mjerenje arterijske tvrdoće kao dio sveobuhvatne evaluacije pacijenata sa hipertenzijom.

4. Načini liječenja

4.1 Načela medicinske terapije

Veliki broj pacijenata ima komorbiditete poput koronarne arterijske bolesti, hroničke bolesti bubrega, diabetes mellitus, dislipidemije, hipertenzije itd. Stoga moraju biti liječenje i prevencija prilagođeni gore navedenim bolestima. Specifična liječenja različitih aortnih bolesti tretirana su u zasebnim poglavljima.

4.2 Endovaskularno liječenje

Endovaskularna rekonstrukcija (torakalne) aorte (T)EVAR ima za svrhu uklanjanje aortne lezije (poput aneurizme ili lažnog lumena nakon aortne disekcije) iz cirkulacije pomoću postavljanja stent grafta na mjesto lezije kako bi se spriječilo njeno uvećanje i u konačnici ruptura aorte. Komplikacije (T)EVAR-a uključuju komplikacije pristupnog mjesta te aortne i nevrološke komplikacije, kao i endolik.

4.3. Hirurško liječenje

Osnovni princip hirurškog liječenja aneurizme ascendentne aorte je prevencija rizika disekcije ili rupture pomoću povratka ascendentne aorte u okvire standardnih dimenzija. Ukoliko se aneurizma širi proksimalno ispod sinotubularnog spoja uz dilataciju jednog ili više sinusa, hirurško liječenje zavisi od obima zahvaćenosti aortnog anulusa i valvule (Slika 7). Nekoliko postupaka i tehnika u velikoj je mjeri umanjilo inherentni rizik operativnog zahvata aortnog luka, kako u slučaju aneurizama tako i kod aortne disekcije. (Slike 8 i 9). Hirurško liječenje descendentne aorte

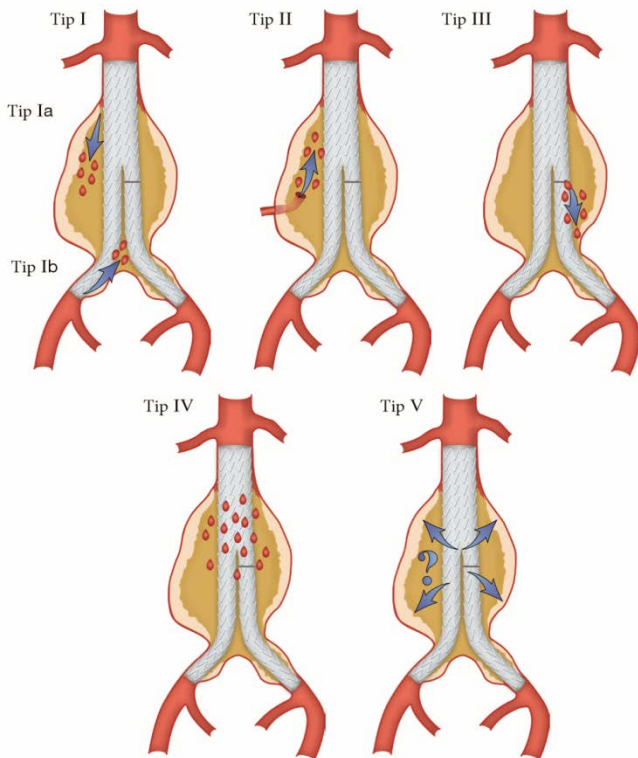
podrazumijeva lijevu torakotomiju između četvrtog i sedmog interkostalnog prostora, zavisno od obima aortne patologije (Slika 10). Primjenljive metode hirurškog liječenja descendentne aorte uključuju lijevosrčani bajpas, parcijalni bajpas i operativni zahvat u dubokom hipotermičkom cirkulacijskom arestu. U slučaju kad bolest obuhvaća descendentnu torakalnu i abdominalnu aortu hirurški pristup je lijeva torakotomija sa paramedijalnom laparotomijom (Slike 10 i 11). Rizik od pojave paraplegije nakon rekonstrukcije torakoabdominalne aorte iznosi 6-8 %, zbog čega su proceduralna i sistematska mjerenja korisna u prevenciji ove komplikacije. Otvorena operacija abdominalne aorte uobičajeno znači primjenu standardne medijalne laparotomije, ali se isto tako može izvesti kroz lijevi retroperitoneum.

| Preporuke za endovaskularnu rekonstrukciju (torakalne) aorte (T)EVAR | | |
|---|---------------------------|---------------------------|
| | Razred^a | Razina^b |
| Preporučljivo je da se svakoj indikaciji za TEVAR ili EVAR pristupa individualno i multidisciplinarno, na osnovu anatomije, patologije, komorbiditeta i očekivanog trajanja svakog zahvata. | I | Ca |
| Dovoljan proksimalni i distalni dio- od najmanje 2 cm se preporučuje za siguran smještaj i trajnu fiksaciju grafta (TEVAR). | I | C |
| U slučaju aneurizme aorte preporučuje se da je dijametar stent-grafta za najmanje 10-15 % veći u odnosu na dijametar mjesta fiksacije grafta. | I | C |
| Tokom postavljanja stent-grafta preporučuje se invazivni monitoring i regulacija krvnog pritiska pomoću farmakoloških metoda ili brzom stimulacijom srca. | I | C |
| Preventivnu drenažu cerebrospinalnog likvora treba uzeti u obzir kod visokorizičnih pacijenata. | Ila | C |

^aRazred preporuke.

^bRazina dokaza

Slika 6 Klasifikacija endolikova (modificirano iz White GH i saradnici Semin Interv Cardiol 2000;5:35-46)



Tip I: Propuštanje na mjestima smještaja grafta (Ia: proksimalni smještaj; Ib: distalni smještaj).

Tip II: Retrogradno punjenje aneurizmatске vreće od strane jedne (IIa) ili više krvnih žila (IIb).

Type III: Propuštanje zbog mehaničkog kvara na graftu, mehaničkog zatajanja stent grafta usljed odvajanja njegovih komponenti [frakture ili rupa na endograftu]

Type IV: Propuštanje kroz graft zbog poroznosti materijala.

[Proširenje aneurizmatске vreće bez vidnog propuštanja putem imaginga (endotenzija, kontroverzija).]

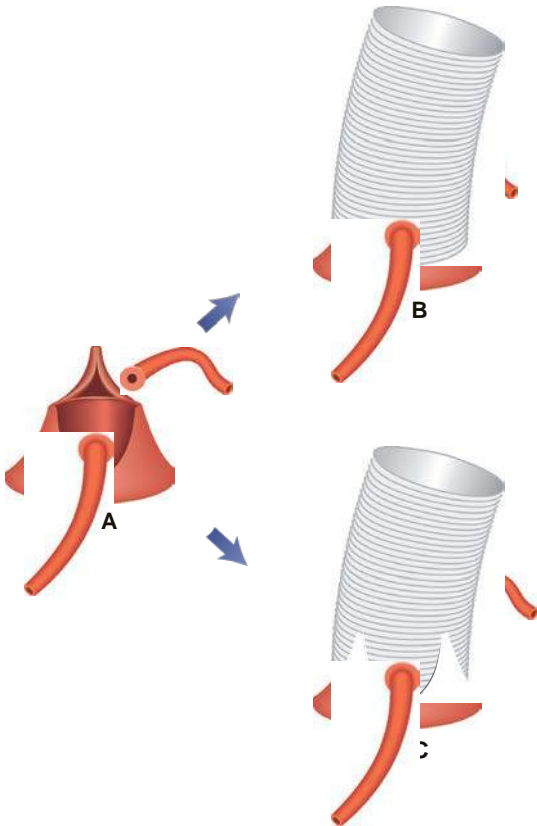
| Preporuke za hirurško liječenje aortnih bolesti | | |
|--|---------------------------|---------------------------|
| | Razred^a | Razina^b |
| Cerebrospinalna fluidna drenaža preporučljiva je kod operacije torakoabdominalne aorte kako bi se smanjio rizik od nastanka paraplegije. | I | B |
| Kod mladih pacijenata s dilatacijom korijena aorte ili trikuspidalne valvule preporučuje se rekonstrukcija aortne valvule pomoću reimplantacijske tehnike ili anuloplastike. | I | C |
| Kod akutne disekcije aorte tipa A preporučuje se primjena otvorene distalne anastomotske tehnike bez klemanja aorte (nepotpuni luk / potpuni luk). | I | C |
| Kod pacijenata s bolestima vezivnog tkiva kojima je potrebna operacija aorte, indicirana je zamjena sinusa aorte. | I | C |
| Selektivna anterogradna cerebralna perfuzija se treba razmotriti prilikom operacije aortnog luka radi smanjenja rizika od moždanog udara. | IIa | B |
| Primjenu aksilarne arterije treba razmotriti kao prvi izbor kanulacije kod operacije aortnog luka ili aortne disekcije. | IIa | C |
| Lijevostručani bajpas treba razmotriti tokom rekonstrukcije descendente ili torakoabdominalne aorte kako bi se osigurala distalna perfuzija organa. | IIa | C |

^aRazred preporuke.

^bRazina dokaza

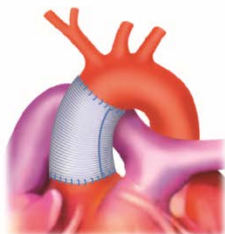
Ehlers-Danlov IV -, Marfanov-, Loeys-Dietzov sindromi.

Slika 7 Operacija aortnog luka usljed aortne disekcije

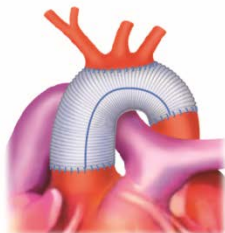


(A) Rekonstrukcija aortnog luka bez uklanjanja valvule, ekscizija bolesnog dijela aorte i izolacija ostijuma koronarnih arterija. (B) Reimplantacijska tehnika potpore aortnog anulusa pomoću Dacronove proteze - David (C) Remodelirajuća tehnika bez potpore anulusa - Zaccub

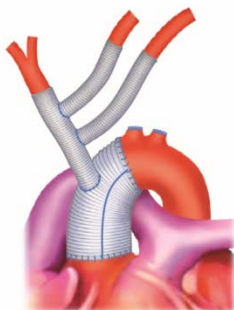
Slika 8: Ascendentna aorta i operacija aortnog luka



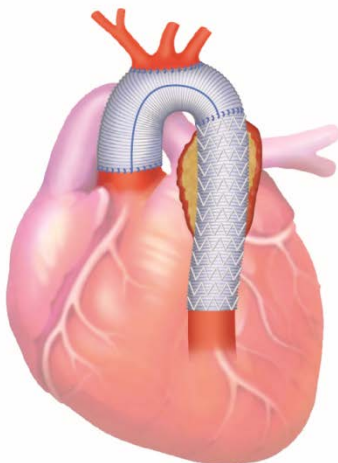
A - Suprakomisuralna zamjena ascendentne aorte



C - Potpuna zamjena luka aorte



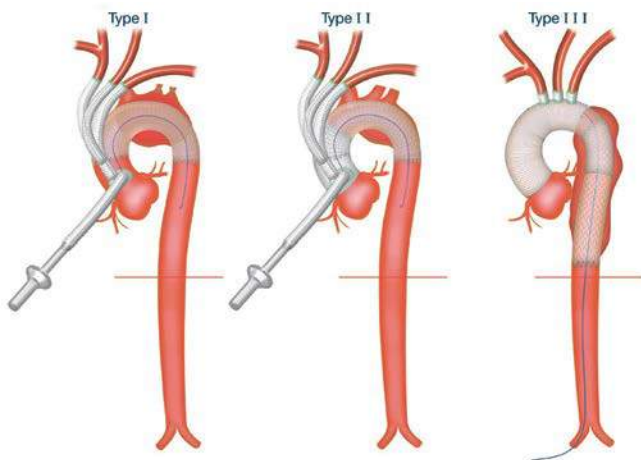
B - Djelomična zamjena aortnog luka pomoću premoštenja supraaortnih grana (trifukacijski graft)



D - "Frozen elephant trunk"

- (A) Zamjena ascendentne aorte od sinotubularnog spoja do kranijalnog segmenta ascendentne aorte
- (B) Djelomična zamjena aortnog luka uključujući i konkavitet aortnog luka
- (C) Potpuna zamjena aortnog luka pomoću trifukacijske tehnike za supraaortne grane
- (D) "Frozen elephant trunk" tehnika

Slika 9: Različite metode premoštenja aortnog luka



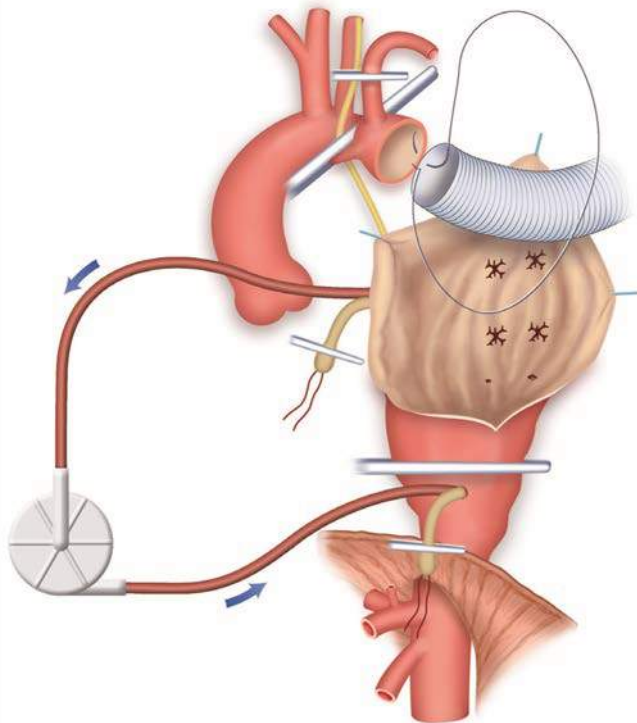
Tip I: Potpuno premoštenje aortnog luka i TEVAR kod potpune rekonstrukcije aortnog luka pomoću "off-pump" metode

Tip II: Potpuno premoštenje aortnog luka i TEVAR u kombinaciji sa zamjenom ascendentne aorte kod pacijenata sa proksimalnim proširenjem bolesti radi potpune rekonstrukcije torakalne aorte.

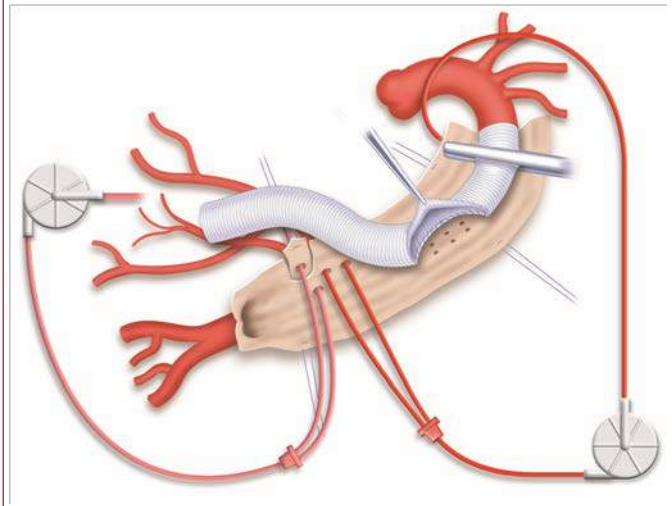
Tip III: Potpuna zamjena aortnog luka pomoću konvencionalne "elephant trunk" tehnike i distalne ekstenzije TEVAR-om kod pacijenata s distalnim proširenjem bolesti radi potpune rekonstrukcije torakalne aorte

TEVAR = endovaskularna rekonstrukcija torakalne aorte

Slika 10: Ilustracija lijevostranog bajpasa radi zamjene torakalne i torakoabdominalne aorte, sa ulaznom kanilom smještenom u pulmonarnim venama i izlaznom arterijskom kanilom smještenom u nizvodnom segmentu



Slika 11: Ilustracija lijevostranog bajpasa radi zamjene torakalne i torakoabdominalne aorte prikazujući selektivnu perfuziju visceralnih organa kao i selektivnu bilateralnu perfuziju bubrega hladnom fiziološkom otopinom.



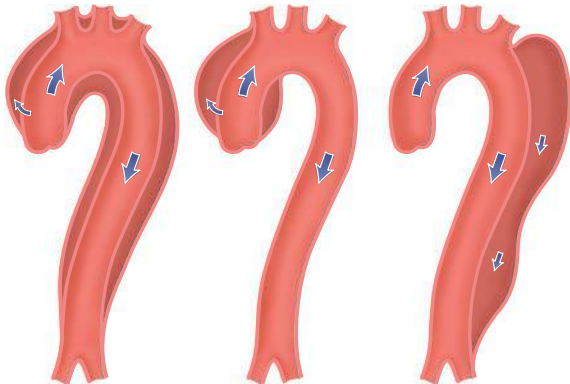
5. Akutni torakalni aortni sindromi

5.1 Definicija i klasifikacije

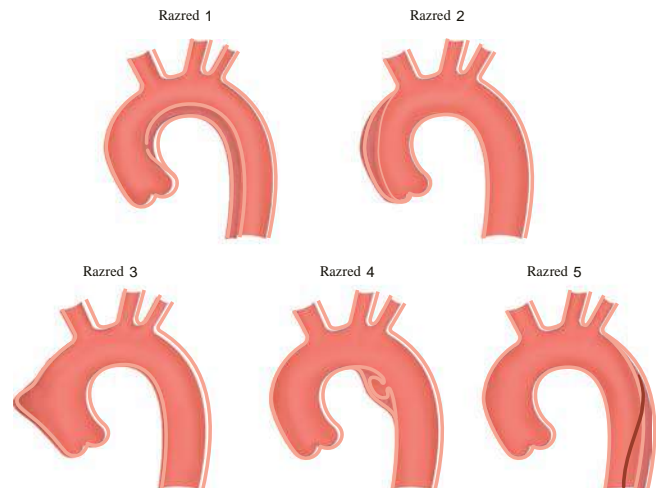
Akutni aortni sindromi (AAS) predstavljaju urgentno stanje sa sličnim kliničkim karakteristikama. Nastaje kad razderotina ili ulkus omoguće da krv prodire iz aortnog lumena u mediju ili kad ruptura vase vasorum prouzrokuje krvarenje u unutaršnjost medije. Prikazane su Standfordova i DeBakeyeva klasifikacija (slika 12). Ovaj vodič bavi se Standfordovom klasifikacijom ukoliko nije precizirano drugačije. Najčešće karakteristike AAS prikazane su na Slici 13. Akutna aortna disekcija (≤ 14 dana) razlikuje se od subakutne (između 15 i 90 dana) i hroničke (>90 dana).

Slika 12: Klasifikacija aortne disekcije prema lokalizaciji. Shematski prikaz aortne disekcije, podijeljene po DeBakeyu na tip I, II, III. Prikazani su i A i B razredi po Stanfordu. Tip III podijeljen je na podtipove IIIA do IIIC (podtip ovisi o stupnju zahvaćenosti torakalne ili abdominalne aorte - prema Reulu i saradnicima).

| De Bakey | Tip I | Tip II | Tip III |
|----------|-------|--------|---------|
| Stanford | Tip A | Tip A | Tip B |



Slika 13: Klasifikacija akutnog aortnog sindroma (AAS)



Razred 1: Klasična aortna disekcija (AAD) sa pravim ili lažnim lumenom, sa ili bez kontakta između dva lumena.

Razred 2: Intramuralni hematom

Razred 3: Suptilna ili diskretna aortna disekcija s ispučanjem aortnog zida.

Razred 4: Penetratni ulkus aorte nakon rupture plaka

Razred 5: Jatrogena ili traumatska disekcija aorte, ilustrirana pomoću katetrom inducirane separacije intime.

5.2 Akutna aortna disekcija

Akutna aortna disekcija (AAD) definirana je kao prekid medije tunike uzrokovane intramuralnim krvarenjem što dovodi do razdvajanja slojeva aortnog zida i posljedičnog formiranja pravog i lažnog lumena s ili bez komunikacije među njima. Ova klasifikacija uzima u obzir obim disekcije a ne lokalitet ulaza razderotine. Klinička slika opisana je u Tabeli 4.

Tabela 4: Glavne kliničke slike i komplikacije kod bolesnika s akutnom aortnom disekcijom

| | Tip A | Tip B |
|---|--------------|--------------|
| Bolovi u prsima | 80% | 70% |
| Bolovi u leđima | 40% | 70% |
| Nagli nastup boli | 85% | 85% |
| Migrirajuća bol | <15% | 20% |
| Aortna regurgitacija | 40–75% | N/A |
| Tamponada srca | <20% | N/A |
| Miokardna ishemija ili infarkt | 10–15% | 10% |
| Zatajivanje srca | <10% | <5% |
| Pleuralni izljevi | 15% | 20% |
| Sinkopa | 15% | <5% |
| Veliki neurološki deficit (koma / moždani udar) | <10% | <5% |
| Ozljeda ledne moždine | <1% | N/R |
| Ishemija crijeva | <5% | N/R |
| Akutno zatajenje bubrega | <20% | 10% |
| Ishemija donjih ekstremiteta | <10% | <10% |

N/R = nije prijavljeno; N/A = nije primjenljivo. Procenti su približni.

U slučaju sumnje na AAD potrebni su laboratorijski testovi koji su navedeni u Tabeli 5. Ključna značajka imaginga AAD je sveobuhvatna evaluacija cijele aorte, što je opisano u Tabeli 6. CT, MRI i TOE su pouzdani u potvrđivanju ili isključivanju dijagnoze AAD (Tabela 7). CT i MRI pouzdaniji su u odnosu na TOE u slučaju evaluacije obima AAD i njene zahvaćenosti ogranaka, kao i u slučaju dijagnoze IMH, PAU i traumatskih aortnih lezija. TOE uz primjenu Dopplera bolja je metoda za prikazivanje protoka preko laceracija aorte i lociranje laceracija. TOE je od velikog značaja kod nestabilnih pacijenata i može se koristiti za monitoring promjena

u laboratorijima za kateterizaciju ili operacijskim salama kao i u postoperativnoj intenzivnoj njezi.

| Tabela 5: Potrebni laboratorijski testovi kod pacijenata sa akutnom aortnom disekcijom | |
|---|--|
| Laboratorijski nalazi | Za prepoznavanje znakova: |
| Broj eritrocita | Gubitak krvi, krvarenje, anemija |
| Broj leukocita | Infekcija, upalni proces (SIRS) |
| CRP | Upalni proces |
| Prokalcitonin | Diferencijalna dijagnoza između SIRS-a i sepse |
| Kreatin kinaza | Reperfuzijska ozljeda, rabdomioliza |
| Troponin I ili T | Miokardna ishemija, miokardna infekcija |
| D-dimeri | Aortna disekcija, plućna, tromboza |
| Kreatinin | Zatajivanje bubrega (prisutno ili progresivno) |
| Aspartat transaminaza / alanin aminotransferaza | Ishemija jetre, bolest jetre |
| Laktati | Ishemija crijeva, metabolički poremećaj |
| Glukoza | Šećerna bolest |
| Plinovi u krvi | Metabolički poremećaj, oksigenacija |

SIRS = *sistemska upalna sindrom*.

| Tabela 6: Detalji imaginga kod akutne aortne disekcije |
|--|
| Aortna disekcija |
| Vizualizacija lepršanja intime |
| Stupanj zahvaćenosti bolesti prema aortnoj anatomskej segmentaciji |
| Prepoznavanje lažnog i pravog lumena (ukoliko postoji) |
| Lokalizacija mjesta ulaza i izlaza razderotine (ukoliko postoji) |
| Identifikacija anterogradne i/ili retrogradne aortne disekcije |
| Identifikacija, procjena i mehanizam regurgitacije aortne valvule |
| Zahvaćenost aortnih ogranaka |
| Otkrivanje hipoperfuzije (slaba perfuzija ili bez perfuzije) |

| |
|---|
| Otkrivanje ishemijske organske (mozga, srca, crijeva, bubrega itd.) |
| Otkrivanje perikardijalnog izljeva i njegov stupanj |
| Otkrivanje i opseg pleuralnog izljeva |
| Otkrivanje periaortnog krvarenja |
| Znakovi medijastinalnog krvarenja |

Tabela 6: Detalji imaginga kod akutne aortne disekcije

| |
|--|
| Intramuralni hematomi |
| Lokalizacija i stupanj zadebljenja aortnog zida |
| Koegzistencija ateromatozne bolesti |
| Prisutnost malih razderotina intime |
| Penetrantni aortni ulkusi |
| Lokalizacija lezije (duljina i debljina) |
| Koegzistencija intramuralnog hematoma |
| Zahvaćenost periaortnog tkiva i krvarenje |
| Debljina zida ostatka aorte |
| U svim slučajevima |
| Koegzistencija ostalih aortnih lezija: aneurizme, plakovi, znaci upalne bolesti itd. |

Tabela 7: Dijagnostička vrijednost različitih imaging modela kod akutne aortne disekcije

| Lezija | TTE | TOE | CT | MRI |
|------------------------------|-----|-----|-----|-----|
| Disekcija ascendentne aorte | ++ | +++ | +++ | +++ |
| Disekcija aortnog luka | + | + | +++ | +++ |
| Disekcija descendentne aorte | + | +++ | +++ | +++ |
| Veličina | ++ | +++ | +++ | +++ |
| Muralni trombi | + | +++ | +++ | +++ |
| Intramuralni hematomi | + | +++ | ++ | +++ |

| | | | | |
|---------------------------------|----------------|-----|-----|-----|
| Penetrantni aortni ulkus | ++ | ++ | +++ | +++ |
| Zahvaćenost aortnih ogranaka | + _a | (+) | +++ | +++ |

+++ = odlično; ++ = umjereno; + = slabo; (+) = slabo i nepouzđano; CT = kompjuterska tomografija; MRI = magnetska rezonanca; TOE = transezofagealna ehokardiografija; TTE = transtorakalna ehokardiografija. Može se poboljšati u kombinaciji s vaskularnim ultrazvukom (karotide, subklavije, vertebralnih, celijačne, mezentričnih i renalnih arterija).

Dijagnostička obrada AAS uveliko ovisi o prethodnim prisutnim rizicima ovog stanja (Tabela 8). Prisutnost 0, 1, 2 ili 3 grupe informacija povezana je s povećanom vjerovatnoćom koju treba uzeti u obzir tokom dijagnostike svih akutnih aortnih sindroma (AAS), kao što je prikazano na Slici 14.

| Preporuke za dijagnostičku obradu kod akutnog aortnog sindroma | | |
|---|---------------------------|---------------------------|
| | Razred^a | Razina^b |
| Anamneza i klinička evaluacija | | |
| Kod svih pacijenata sa sumnjom na AAS, preporučuje se inicijalna procjena vjerovatnoće, shodno sa stanjem pacijenta, simptomima i kliničkom slikom. | I | B |
| Laboratorijski nalazi | | |
| U slučaju sumnje na AAS, interpretacija biomarkera treba se sprovesti zajedno sa inicijalnom kliničkom procjenom. | Ila | C |
| U slučaju male kliničke vjerovatnoće, određivanje D-dimera treba biti sprovedeno kako bi se isključila dijagnoza ukoliko su D- dimeri negativni. | Ila | B |
| U slučaju umjerene kliničke vjerovatnoće za AAS sa pozitivnim D-dimerima treba razmitriti daljnji imaging. | Ila | B |
| Kod pacijenata sa visokom vjerovatnoćom (procjena rizika 2 ili 3) za nastanak aortne disekcije, određivanje D-dimera se ne preporučuje. | III | C |
| Imaging | | |
| TTE preporučljiva je kao početni imaging. | I | C |
| Kod nestabilnih pacijenata sa sumnjom na AAS, sljedeći imaging preporučljiv je na osnovu dostupnosti i stručnosti: | | |
| TOE | I | C |
| CT | I | C |

| | | |
|---|-----|---|
| Kod stabilnih pacijenata sa sumnjom na AAS, sljedeći imaging modeli su preporučljivi (ili ih treba uzeti u razmatranje) na osnovu lokalne dostupnosti i stručnosti: | | |
| CT | I | C |
| MRI | I | C |
| TOE | IIa | C |

Preporuke za dijagnostičku obradu akutnog aortnog sindroma (nastavak)

| | Razred ^a | Razina ^b |
|--|---------------------|---------------------|
| Imaging | | |
| U slučaju inicijalno negativnog imaginga sa i dalje prisutnom sumnjom na AAS, preporučuje se ponavljanje imaginga (CT ili MR). | I | C |
| RTG srca i pluća može se primjeniti u slučaju niske vjerovatnoće za AAS. | IIb | C |
| U slučaju medikamentoznog liječenja nekomplikirane aortne disekcije tipa B, preporučuje se ponovni imaging (CT or MRI) tokom prva dva dana | I | C |

AAS = akutni aortni sindrom; CT = kompjuterizirana tomografija; MRI = magnetna rezonanca; TOE = transezofagealna ehokardiografija; TTE = transtorakalna ehokardiografija.

^aRazred preporuke. ^bRazina dokaza. ^cPreporučljiv MRI kod mladih pacijenata radi manjeg izlaganja zračenju.

◦Nestabilno znači: izuzetno jaka bol, tahikardija, tahipnea, hipotenzija, cijanoza, i/ili šok.

Tabela 8: Klinički podaci, korisni za procjenu inicijalne vjerovatnoće za akutni aortni sindrom

| Visokorizična stanja | Visokorizične karakteristike bolova | Visokorizične karakteristike pregleda |
|----------------------|-------------------------------------|---------------------------------------|
|----------------------|-------------------------------------|---------------------------------------|

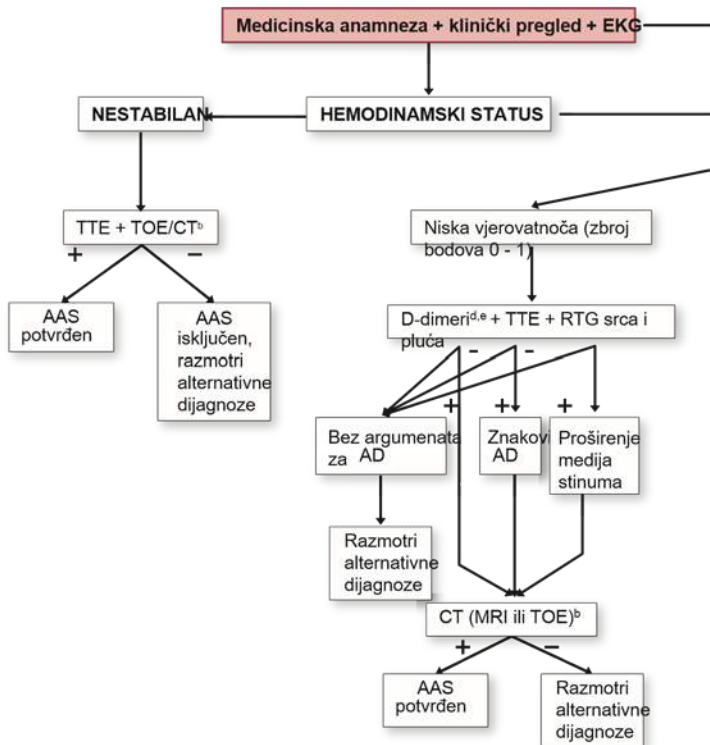
| | | |
|---|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Marfanov sindrom (ili druge bolesti vezivnog tkiva) • Pozitivna porodična anamneza aortne bolesti • Poznata bolest aortne valvule • Poznata aneurizma torakalne aorte • Ranija manipulacija aorte (uključujući kardiohirurški zahvat) | <ul style="list-style-type: none"> • Bolovi u prsima, leđima ili trbuhu koji imaju jednu od ovih karakteristika: <ul style="list-style-type: none"> - nagli nastup - jaki intenzitet - trganje ili razdiranje | <ul style="list-style-type: none"> • Pokazatelji perfuzijskog deficiteta: <ul style="list-style-type: none"> - odsutnost pulsa - razlika u sistoličkom tlaku - fokalni neurološki deficit (u kombinaciji s bolovima) - dijastolični šum nad aortnom valvulom (novonastali ili s bolovima) - hipotenzija ili stanje šoka |
|---|--|---|

Tabela modificirana po Rogers AM i saradnici *Circulation* 2011;123:2213-8.

Zbroj rizika varira od 0–3 ovisno o broju pozitivnih kategorija (1 bod po stupcu).

Slika 14: Dijagram toka o donošenju odluka ovisno o inicijalnoj dosljednosti na AAS

AKUTNA BOL U PRSIMA



^a može biti povezan s rijetkim slučajevima

^b Ovisno o dostupnosti, pacijentovim karakteristikama i iskustvu ljekara

STEMI^a: vidi ESC vodič

STABILAN

Visoka vjerovatnoća (zbroj bodova 2-3) ili tipična bol u

TTE

Određen
Type A-AD^c

Nejasan

Pozvati se na hitnost
hirurškom timu radi
predoperativnog
TOE

CT (ili TOE)

AAS
potvrđen

Razmotri
alternativne
dijagnoze,
ponoviti CT
ukoliko je

Dokazi tipa -A AD^b pomoću prisutnosti flapa intime, aortne regurgitacije i/ili perikardijalnog izljeva. ^aPoželjno sa stanovišta zaštite, inače klasično. ^btroponin za otkrivanje infarkta miokarda bez ST elevacije.

| Preporuke za liječenje disekcije aorte | | |
|---|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Kod svih pacijenata sa AD, preporučuje se medikamentozno liječenje koje uključuje analgetike i antihipertenzive. | I | C |
| Kod pacijenata sa tip A AD, preporučuje se urgentni operativni zahvat. | I | B |
| Kod pacijenata sa akutnim tipom A AD i hipoperfuzijom organa, preporučuje se hibridni zahvat (npr. zamjena ascendentne aorte i/ili njenog luka povezana sa perkutanom intervencijom na aorti ili njenim ograncima). | Ila | B |
| Kod nekomplikiranog tipa B AD, uvijek se treba preporučiti medikamentozno liječenje. | I | C |
| Kod nekomplikiranog tipa B AD, potrebno je razmotriti TEVAR. | Ila | B |
| Kod kompliciranog tipa B AD, preporučuje se TEVAR. | I | C |
| Kod kompliciranog tipa B AD, u razmatranje se može uzeti operativni zahvat. | Ilb | C |

AAD = akutna aortna disekcija; AD = aortna disekcija; TEVAR = endovaskularna konstrukcija torakoabdominalne aorte; ^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza.

5.3 Intramuralni hematom

Aortni intramuralni hematom (IMH) pripada spektrumu AAS. Do nastanka hematoma dolazi u mediji aortnog zida u odsutnosti lažnog lumena i razderotine intime. CT i MRI vodeće su tehnike u dijagnozi i klasifikaciji IMH. Prediktori komplikacija kod IMH u akutnoj fazi prikazani su u Tabeli 9.

| Tabela 9: Prediktori komplikacija kod intramuralnog hematoma |
|--|
| Uporna i ponavljajuća bol uprkos agresivnoj medikamentoznoj terapiji |
| Teška kontrola krvnog pritiska |
| Zahvaćenost ascendentne aorte |
| Maksimalni dijametar aorte ≥ 50 mm |
| Progresija maksimalne debljine aortnog zida (> 11 mm) |

| | | |
|--|---------------------------|---------------------------|
| Povećanje aortnog dijametra | | |
| Rekurentni pleruralni izljev | | |
| Penetrantni ulkus ili ulkusu sličan defekt koji nastaje sekundarno na mjestu disekcije zahvaćenog segmenta | | |
| Otkrivanje ishemijske organe (mozak, miokard, crijeva, bubrezi itd.) | | |
| Preporuke za dijagnostičku obradu intramuralnog hematoma | | |
| | Razred^a | Razina^b |
| Kod svih pacijenata s IMH, preporučuje se medikamentozno liječenje koje uključuje analgetike i lijekove za regulaciju krvnog pritiska. | I | C |
| U slučaju tipa A IMH, indiciran je urgentan hirurški zahvat. | I | C |
| U slučaju tipa B IMH, inicijalno se preporučuje primjena medikamentoznog liječenja uz intenzivni nadzor pacijenta. | I | C |
| Kod nekompliciranog tipa B IMH, indiciran je ponovni imaging (MRI ili CT). | I | C |
| Kod kompliciranog tipa B IMH, treba razmotriti TEVAR. | Ila | C |
| Kod kompliciranog tipa B IMH, u razmatranje se može uzeti operativni zahvat. | Ib. | C |

CT = kompjuterizirana tomografija; IMH = intramuralni hematoma; MRI = magnetna rezonanca; TEVAR = endovaskularna rekonstrukcija torakalne aorte.

^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza. ^cNekomplicirani/komplicirani IMH znači odsutnost ili prisutnost ponavljajućih bolova, ekspanzije IMH, periaortnog hematoma, razvoja razderotina.

5.4 Penetrantni aortni ulkus

Penetrantni aortni ulkus (PAU) definira se kao ulceracija aortnog aterosklerotičnog plaka koji prodire kroz unutarnju elastičnu laminu u unutrašnjost medije. Najčešća lokacija PAU je srednja i donja descendna torakalna aorta.

Propagacija ulkusnog procesa može dovesti do IMH, pseudoaneurizme ili čak rupturu aorte ili akutne AD.

| Preporuke za menadžment penetrantnog aortnog ulkusa | | |
|---|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Kod pacijenata sa PAU preporučuje se primjena medikamentoznog liječenja koje uključuje analgetike i lijekove za regulaciju krvnog pritiska. | I | C |
| U slučaju tipa A PAU u razmatranje se treba uzeti operativni zahvat. | Ila | C |
| U slučaju tipa B PAU, inicijalno se preporučuje primjena medikamentozne terapije uz intenzivni nadzor pacijenta. | I | C |
| Kod nekomplikiranog tipa B PAU indiciran je ponovni imaging (MRI ili CT). | I | C |
| Kod kompliciranog tipa B PUA u razmatranje treba uzeti TEVAR. | Ila | C |
| Kod kompliciranog tipa B PUA razmotriti se može mogućnost op.zahvata | Ilb | C |

CT = kompjuterska tomografija; MRI = magnetska rezonanca; PAU = penetrantni aortni ulkus; TEVAR = endovaskularna rekonstrukcija torakalne aorte. ^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza.

5.5 Aortna pseudoaneurizma

Aortna aneurizma (lažna aneurizma) definirana je kao dilatacija aorte nastale usljed prekida svih slojeva aortnog zida a koja je ograničena samo periaortalnim vezivnim tkivom. Kad pritisak pseudoaneurizme pređe maksimalnu dozvoljenu napetost zida okolnog vezivnog tkiva dolazi do fatalne rupture. Ukoliko je moguće, indicirana je intervencija ili otvoreni hirurški zahvat, neovisno o veličini rupture.

5.6 (Zadržana) ruptura aortne aneurizme

Na zadržanu rupturu treba posumnjati kod svih pacijanata s akutnim bolom kod kojih imaging otkrije aortnu aneurizmu s očuvanim integritetom aortnog zida. Zadržana ruptura TAA stanje je koje iziskuje urgentnu intervenciju zbog visokog mortaliteta nakon pojave slobodne rupture.

Preporuke za (zadržanu) rupturu aneurizme torakalne aorte

| | Razred ^a | Razina ^b |
|---|---------------------|---------------------|
| Kod pacijenata sa sumnjom na rupturu TAA preporučuje se hitna CT angiografija radi potvrde dijagnoze. | I | C |
| Kod pacijenata sa akutnom () rupturom TAA preporučuje se urgentni zahvat. | I | C |
| U slučaju pogodne anatomije aorte i stručnosti ljekara, endovaskularni pristup (TEVAR) ima prednost nad otvorenom operacijom. | I | C |

CT = kompjuterizirana tomografija; TAA = aneurizma torakalne aorte; TEVAR = endovaskularna rekonstrukcija torakalne aorte; ^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza.

5.7 Traumatska aortna povreda

Do traumatske aortne povrede (TAI) najčešće dolazi nakon iznenadne deceleracije kao rezultat frontalnih ili postraničnih sudara prilikom prometnih nesreća zbog velike brzine ili pada s velikih visina. Preporučena je klasifikacijska shema za TAI: tip I (razderotina intime), tip II (IMH), tip III (pseudoaneurizma) i tip IV (ruptura).

| Preporuke za traumatsku aortnu povredu | | |
|---|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| U slučaju sumnje na TAI preporučuje se CT. | I | C |
| Ukoliko CT nije na raspolaganju, u razmatranje se treba uzeti TOE. | Ila | C |
| U slučaju TAI s pogodnom anatomijom koji iziskuje intervenciju, TEVAR ima prednost nad hirurijom. | Ila | C |

CT = kompjuterizirana tomografija; TAI = traumatska aortna povreda; TEVAR = endovaskularna rekonstrukcija torakalne aorte; TOE = transezofagealna ehokardiografija. ^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza.

5.8 Jatrogena aortna disekcija

Jatrogena AD može se javiti kod kateterizacije tokom koronarne procedure, operacije srca, kao komplikacija endovaskularnih zahvata,

prilikom postavljanja intraaortne balon pumpe, a u novije vrijeme i prilikom transkateterske implantacije aortne valvule. Uobičajeno se dijagnoza jatrogene AD postavlja prilikom angiografije, a karakterizira ju zastoj kontrasta u srednjem dijelu aortnog korijena ili ascendentne aorte. Ukoliko je to potrebno, obim procesa može se dalje istražiti pomoću TOE ili CT.

6. Aortne aneurizme

Aneurizma je nakon ateroskleroze druga najčešća bolest aorte. U ovom vodiču menadžment aortnih aneurizama velikom mjerom fokusira se na lezije koje su podijeljena na torakalne aortne aneurizme (TAA) i abdominalne aortne aneurizme (AAA).

| Preporuke kod pacijenata sa aortnom aneurizmom | | |
|---|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Ukoliko je otkrivena aortna aneurizma bilo koje lokacije, preporučuje se evaluacija cijele aorte i aortne valvule na početku i tokom praćenja. | I | C |
| U slučaju aneurizme abdominalne aorte, razmotriti se treba dopler ultrazvučna pretraga periferne arterijske bolesti i perifernih aneurizama. | Ila | C |
| Pacijenti sa aortnom aneurizmom imaju povećan rizik za kardiovaskularne bolesti; u razmatranje se trebaju uzeti osnovni principi kardiovaskularne prevencije. | Ila | C |

^aRazred preporuke. - ^bRazina dokaza.

6.1 Aneurizme torakalne aorte

Aneurizma torakalne aorte (TAA) javlja se na različitim lokacijama aorte, a najčešće njenom uzlaznom dijelu. Najčešća etiologija je degenerativni proces aorte. Pacijenti koji boluju od TAA uglavnom nemaju simptoma, a bolest je otkrivena tokom imaginga toraksa zbog drugih razloga ili potrebe snimanja. Korist snimanja pacijenata s visokim rizikom posebno je prepoznata kod Marfanovog sindroma. Isto tako može biti primjenjeno i kod rođaka prvog koljena pacijenata koji boluju od BAV. Na TAA rijetko upućuju klinički znaci (bolovi u prsima, šum aortne valvule,

kompresije) ili komplikacije. Veličina aortne aneurizme ključni je faktor kod donošenja odluke. Rizik od disekcije ili rupture uveliko se poveća kad dijametar ascendentne aorte prelazi 60 mm i 70 mm descendentne aorte. Prisutnost ostalih rizičnih faktora može pridonijeti određivanju ranije intervencije.

| Preporuke za intervenciju na aneurizmi torakalne aorte | | |
|--|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Intervencije na ascendentnoj aorti | | |
| Operativni zahvat indiciran je kod pacijenata s Marfanovim sindromom u slučaju aneurizme korijena aorte s maks. aornim dijametrom ^c ≥ 50 mm. | I | C |
| Operativni zahvat treba razmotriti kod pacijenata s aneurizmom korijena aorte maksimalnog dijametra ascendentne aorte: ≥ 45 mm kod bolesnika s Marfanovim sindromom i rizičnim faktorima ^d ≥ 50 mm kod bolesnika s biskupidnom valvulom i rizičnim faktorima ^{e,f} ≥ 55 mm kod pacijenata bez elastopatije. ^{g,h} | IIa | C |
| Intervencija se treba razmotriti i prema površini tijela kod pacijenata manje konstitucije ili u slučajevima brze progresije, regurgitacije aortne valvule, planirane trudnoće i želje pacijenta. | IIb | C |
| Intervencije na aneurizmama aortnog luka | | |
| Operativni zahvat treba biti razmotren kod pacijenata s izoliranom aneurizmom aortnog luka maksimalnog dijametra ≥ 55 mm. | IIa | C |
| Rekonstrukcija aortnog luka može se razmotriti kod pacijenata s aneurizmom aortnog luka koji već imaju indikaciju za operativni zahvat zbog pridružene aneurizme ascendentne ili descendentne aorte. | IIb | C |
| Intervencije na aneurizmima descendentne aorte | | |
| U slučaju povoljne anatomije ima TEVAR prednost u odnosu na operaciju. | IIa | C |
| TEVAR treba razmotriti kod pacijenata s aneurizmom descendentne aorte maksimalnog dijametra ≥ 55 mm. | IIa | C |
| U slučaju kad TEVAR nije tehnički izvodljiv, operativni zahvat se treba razmotriti kod pacijenata s aneurizmom descendentne aorte maksimalnog dijametra ≥ 60 mm. | IIa | C |

| | | |
|---|-----------|---|
| Kod bolesnika s Marfanovim sindromom ili drugim elastopatijama, u slučaju indicirane intervencije prednost ima operacija u odnosu na TEVAR. | razju IIa | C |
|---|-----------|---|

•Razred preporuke. - •Razina dokaza. •Donošenje odluka treba uzeti u obzir i oblik različitih dijelova aorte. Brža intervencija se može primjeniti u slučaju kombinovane operacije na ascendentnoj aorti kod pacijenata kod kojih već postoji indikacija za operaciju na aortnoj valvuli.

•Porodična anamneza aortne disekcije i/ili aorte veće od >3 mm/godina (tokom ponovljenih mjerenja primjenjujući istu imaging tehniku, na istoj razini aorte pomoću paralelnog poređenja i potvrđene drugom tehnikom), teška aortna ili mitralna regurgitacija, planirana trudnoća. •Koarktacija aorte, sistemska hipertenzija, obiteljska anamneza disekcije ili uvećanja aortnog dijametra >3 mm/ godina (na ponovljenim mjerenjima koristeći istu tehniku, na istoj razini aorte, paralelnim poređenjem i potvrđene drugom tehnikom). •Komorbiditet kod starijih osoba. •Vidi tekst u paragrafu 8. •Kod pacijenata s LDS ili vaskularnim EDS, u primjeni treba biti nizak prag odlučivanja za intervencijom, čak niži u odnosu na Marfanov sindrom. Ne postoje podaci u brojkama zbog čega je razuman individualan pristup jedina opcija.

6.2 Aneurizma abdominalne aorte

Aneurizma abdominalne aorte, gotovo isključivo infrarenalna, uobičajeno se definira dijametrom ≥ 30 mm. Glavna etiologija je degenerativni proces. Dob, muški spol, pušenje, hipertenzija i prisutnost ateroskleroze povezani su s nastankom AAA. Pozitivna porodična anamneza AAA snažan je prediktor prevalentne AAA: rizik za nastanak AAA povećava se eksponencijalno s brojem pogođene braće i sestara. Prije kataklizmičnih scenarija u slučaju rupture AAA je uglavnom asimptomatska. Najčešće se otkriva sasvim slučajno. Predoperativna evaluacija AAA uključuje mjerenje maksimalnog perpendikularnog dijametra i odnos s renalnim arterijama (Slika 15). Bolest koronarnih arterija vodeći je uzrok ranog mortaliteta nakon operacije AAA. Otvorena operacija AAA povezuje se sa visokim rizikom (>5%) za perioperativne kardiovaskularne komplikacije. Endovaskularni pristup AAA nosi niži rizik (1–5%) u odnosu na otvorenu operaciju. Potreba za predoperativnom stratifikacijom rizika ovisi o riziku samog zahvata (npr. otvorena operacija u poređenju sa endovaskularnim zahvatom) i kliničkim, za pacijenta specifičnim, faktorima rizika. Detaljniji opis algoritama stratifikacije rizika nedavno je uveden i u ESC Vodič.

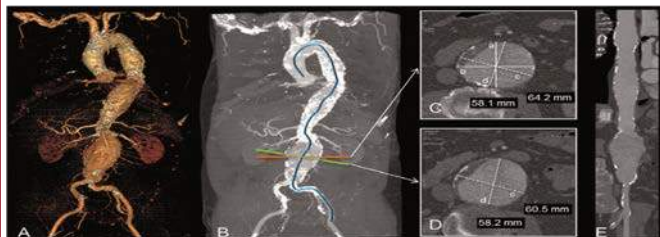
| Preporuke za skrining aneurizme abdominalne aorte | | |
|--|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Ultrazvučni skrining populacije za AAA: preporučljiv je kod svih muškaraca starijih od 65 godina, može se razmotriti kod žena starijih od 65 godina s anamnezom pušenja, nije preporučljiv kod žena nepušača bez pozitivne porodične anamneze. | I | A |
| | IIb | C |
| | III | C |
| Ciljani ultrazvučni skrining za AAA treba razmotriti kod potomaka prvog koljena bolesnika s AAA. | IIa | B |
| Oportunistički skrining za AAA tokom TTE: treba biti razmotren kod svih pacijenata starijih od 65 godina, može se uzeti u razmatranje kod žena starijih od 65 godina s anamnezom aktuelnog pušenja ili pušenja u prošlosti. | IIa IIb | B |
| | | C |

AAA = aneurizme abdominalne aorte;

TTE = transtorakalna ehokardiografija.

^aRazred preporuke. ^bRazina dokaza.

Slika 15: Evaluacija aneurizme aorte prikazane CT-om



(A) "Volume rendered" 3D rekonstrukcija omogućava kvalitativnu procjenu dimenzija aneurizme i njenim odnosom s ograncima. Prikazani su zavojitost i tortuoziteti što je korisno kod planiranja interventnih procedura. (B) Moderna 3D radna stanica s prilagođenim softverom za vaskularnu analizu preporučuje se zbog toga što omogućava kreiranje centralne linije kroz tuoretične ili zavojite arterije.

C) Poprečni aksijalni prikaz s nekoliko prihvaćenih metoda mjerenja dijametra aneurizme: (a) anteroposteriorni dijametar; (b) poprečni dijametar; (c) maksimalni dijametar u kratkoj osovine (major axis); i (d) minimalni dijametar u kratkoj osovine (minor axis).

Međutim, mjerenja maksimalnog dijametra aneurizme izvode se perpendikularno na središnju liniju krvne žile s (D) a ne na aksijalnim poprečnim presjecima (pogotovo u turtoičnim aneurizmama) kako bi se izbjegla precjenjenost dijametra, kao što je prikazano u (C). U ovom slučaju maksimalni dijametar na aksijalnom poprečnom presjeku (c in C) iznosi 64.2 mm, dok je stvarni maksimalni dijametar 60.5 mm (c in D). U parcijalno tromboziranih aneurizmi važno je mjeriti vanjske konture aneurizme(C and D).

(E) Ravne multiplanarne rekonstrukcije generiraju se automatski duž prepoznate centralne linije i mogu ponuditi mjerenja dijametra bilo kojeg dijela žile.

Preporuke za praćenje asimptomatskih pacijenata s povećanom aortom ili aneurizmom abdominalne aorte

| | Razred ^a | Razina ^b |
|---|---------------------|---------------------|
| Kod pacijenata sa dijametrom abdominalne aorte od 25–29 mm, ultrazvučni pregled bi trebalo ponoviti nakon 4 godine. | Ila | B |
| Nadzor je indiciran i predstavlja sigurnu opciju kod pacijenata s AAA s maksimalnim dijametrom <55 mm i sporim (<10 mm/godina) rastom. ^c | I | A |
| Kod pacijenata s malim AAA (30–55 mm) preporučuje se imaging u sljedećim vremenskim intervalima: Kod AAA s dijametrom 30-39 mm svake 3 godine. Kod AAA s dijametrom 40-44 mm svake 2 godine. Kod AAA s dijametrom većim od 45 mm jednom godišnje. | Ila | B |

Preporuke za praćenje asimptomatskih pacijenata s povećanom aortom ili aneurizmom abdominalne aorte (nastavak)

| | Razred ^a | Razina ^b |
|---|---------------------|---------------------|
| Preporučuje se prestanak pušenja kako bi se usporio rast AAA. | I | B |

| | | |
|---|------------|----------|
| Kako bi se smanjile komplikacije aorte kod pacijenata sa malom AAA treba se razmotriti upotreba statina i ACE inhibitora. | IIb | B |
| Rekonstrukcija AAA je indicirana ukoliko: - dijametar AAA prelazi 55 mm, ^e - rast aneurizme prelazi 10 mm godišnje. | I | B |
| Ukoliko je velika aneurizma anatomski prikladna za EVAR, tako otvoreni pristup kao i endovaskularna rekonstrukcija aorte prikladan su izbor kod pacijenata s prihvatljivim hirurškim rizikom. | I | A |
| Ukoliko je velika aneurizma neprikladna za EVAR, preporučuje se primjena otvorene operacije. | I | C |
| Kod pacijenata s asimptomatskom AAA koji nisu prikladni za otvorenu operaciju, u razmatranje se treba uzeti EVAR zajedno sa najboljim med. tretmanom. | IIb | B |

AAA = aneurizma abdominalne aorte; ACE = angiotenzin-konvertirajući enzim; EVAR = endovaskularna rekonstrukcija aorte. ^aRazred preporuke. ^bRazina dokaza.

^cS <1% rizikom od rupture između dva AAA imaginga. ^dOvaj vremenski period se može smanjiti kod žena ili u slučaju brzog rasta tokom ranijih pregleda. ^eIndividualna odluka kod operativne korekcije aneurizme treba ovisiti i o spolu pacijenta. Kod određene veličine AAA kod žena postoji četiri puta veća vjerovatnoća rupture tokom praćenja zbog čega treba prag odlučivanja za rekonstrukcijom aorte smanjiti na približno 50 mm. Očekivani životni vijek pacijenta bi se isto tako trebao razmotriti prije donošenja odluke za intervencijom.

^fZbog toga što je smanjen samo mortalitet povezan s aneurizmom, a ne i ukupni mortalitet, treba se razmotriti odluka vezana za dobro informiranog pacijenta.

AAA = aneurizma abdominalne aorte; CT = kompjuterizirana tomografija; EVAR = endovaskularna rekonstrukcija aorte ^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza. ^cOvisno o stručnosti tima za intervenciju i razine rizika kod pacijenta.

Preporuke za praćenje simptomatskih pacijenata s aneuromom abdominalne aorte

| | Razred ^a | Razina ^b |
|--|---------------------|---------------------|
| Kod pacijenata sa sumnjom na AAA preporučuje se momentalni ultrazvuk abdomena ili CT. | I | C |
| U slučaju AAA indicirana je hitna intervencija. | I | C |
| U slučaju simptomatske AAA bez rupture, indicirana je hitna intervencija. | I | C |
| U slučaju simptomatske AAA koja je anatomski pogodna za EVAR preporučuje se otvorena operacija ili endovaskularna rekonstrukcija aorte. ^c | I | A |

7. Genetske bolesti koje pogađaju aortu

Genetske bolesti dijele se na sindromske i nesindromske poremećaje, obje kategorije poremećaja naslijeđuju se autosomno dominantno. Novi osnovni defekti gena otkriveni su u prošlom desetljeću u obje kategorije što je dovelo do formiranja homogenih molekularnih grupa aneurizmi i disekcija torakalne aorte (TAAD). Opsežne kliničke i imaging studije pokazale su veliku zahvaćenost arterijske vaskulature pored same torakalne aorte. Velika klinička raznolikost primjećena je unutar porodice čiji članovi su nosioci iste genske mutacije, a primjećeni su i slučajevi nepotpune penetrantnosti (preskočena generacija). Objе kategorije i hromosomski ili molekularni entiteti nasljedne i nenasljedne TAAD ukazuju na cističnu nekrozu medije, isključujući primjenu patologije za postavljanje precizne dijagnoze.

7.1 Hromosomske i nasljedne sindromske aneurizme torakalne aorte i disekcije

7.1.1 Turnerov sindrom

Turnerov sindrom (TS) uglavnom uzrokuje parcijalna ili potpuna monosomija X hromosoma. Oboljele žene niskog su rasta s raznim urođenim srčanim manama, aortnim nepravilnostima i metaboličkim i hormonalnim promjenama koje uzrokuju debljinu, slabije tolerancije glukoze, hiperlipidemie i nefunkcionalnosti jajnika.

Hipertenzija i brahioferoralna razlika pulsa nastaju usljed koarktacije aorte u 12 % slučajeva. BAV je otkriven u 30 % pacijenata. Abnormalna kardiovaskularna anatomija pronađena je u 75 % slučajeva. Praćenje odraslih žena s TS podrazumijeva imaging (TTE ili torakalna MRI) i procjenu kardiovaskularnog rizika. Daljnje praćenje povezano je s kategorijama rizika (odsutnost ili broj standardnih vaskularnih kardiovaskularnih faktora rizika): TTE svakih 3-5 godina kod niskog rizika, torakalna MRI svakih 3-5 godina kod umjerenog rizika i pregled kod kardiologa s torakalnom MRI svake 1-2 godine kod pacijenata s visokim rizikom.

7.1.2 Marfanov sindrom

Marfanov sindrom je najučestaliji nasljedni poremećaj vezivnog tkiva. Bolest se prenosi autosomno dominantno i u suštini se povezuje s mutacijom FBNI gena koji kodira fibrilin I. Sindrom je zajedno s preporukama već spomenut u ESC Vodiču za praćenje urođenih srčanih bolesti kod odraslih.

7.1.3 Ehlers-Danlosov sindrom tip IV ili vaskularni tip

Ehlers-Danlosov sindrom tip IV (EDS IV) rijetka je autosomno dominantna bolest vezivnog tkiva koja nastaje usljed mutacije gena COL3A1 koji kodira tip III prokolagena. Pogađa cijelu vaskulaturu i srce. Uočene su fuziformne aneurizme. Vaskularne komplikacije često

pogađaju velike ili srednje arterije. Često su zahvaćene torakalna i abdominalna aorta. Neinvazivni imaging predstavlja prioritetni pristup u evaluaciji vaskularnih promjena. Primjena operacije je ograničena zbog potencijalno fatalnih komplikacija usljed fragilnosti tkiva, sklonosti krvarenju i slabijem zacijeljivanju rana. U slučaju TAA ne postoje podaci koji bi postavili granične vrijednosti dijametra za intervenciju. Odluke se trebaju donositi pojedinačno na osnovu multidisciplinarnе diskusije.

7.1.4 Loeys-Dietzov sindrom

Loeys-Dietzov sindrom (LDS) je autosomno dominantni sindrom aneurizme aorte u kombinaciji s trijadom arterijske zakrivljenosti i aneurizmama duž arterijskog stabla, hiperetelorizmom i dvostrukom uvulom kao i s pojedinim zajedničkim karakteristikama s Marfanovim sindromom koji je prvi put opisan 2005. g. Određeni prag za intervenciju u slučaju TAA još uvijek se ne može odrediti i zahtijeva daljnja istraživanja.

7.1.5 Sindrom tortuoznih arterija (ATS)

ATS veoma je rijetka autosomno recesivna bolest koju karakterišu arterijska tortuoznost, produženje, stenoza i aneurizme velikih i srednjih arterija. Prisutne mogu biti i fokalne stenozе plućnih arterija i aorte. Menadžment uključuje imaging osnovne vaskulature cijelog tijela, a praćenje se treba sprovoditi individualno ovisno o stupnju progresije vaskularnih dijametara i o porodičnoj anamnezi.

7.1.6 Aneurizma-osteoartritis sindrom

Aneurizma-osteoartritis sindrom (AOS) predstavlja autosomno dominantni sindrom kojeg karakterišе disekcija torakalne ascendentne aorte (TAAD). Broji približno 2 % familijarne TAAD. Kombinacija je ranog nastanka nepravilnosti na zglobovima i aortnih aneurizama i disekcija. Povezan je s mutacijama na genu SMAD3 koji kodira

intracelularni efektor TGF-beta signalizacije. Dijagnoza se zasniva na kliničkim karakteristikama i identifikaciji mutacije na SMAD3 genu. Trenutno ne postoji dogovor vezan za menadžment bolesti. Beta blokatori mogu biti korisni kod AOS zbog sličnosti u aortalnim promjenama sa Marfanovim i Loeys-Dietzovim sindromima kod kojih se takav oblik liječenja pokazao djelotvornim.

7.1.7 Aneurizme i disekcije torakalne aorte bez prisutnog sindroma u porodici

Većina pacijenata s TAAD nema poznati genetski sindrom. Kod ovakvih pacijenata, porodična povezanost s oboljelim rođakom iz prvog koljena je dokazana u 19 % slučajeva. Ovakvi nesindromski oblici TAAD (nsTAAD) mogu biti povezani s BAV i/ili perzistirajućim duktusom arteriosusom te prikazuje tipičnu cističnu nekrozu medije na patološkim nalazima. Kod nesindromskog TAAD riječ je o autonomno dominantnom nasljeđivanju koje uključuje veliku kliničku raznolikost (značajno kod žena) i smanjenu penetrantnost.

7.1.8 Genetika i nasljeđivanje aneurizme abdominalne aorte

Nastanak AAA uobičajeno se ne povezuje s mutacijom na samo jednom genu. Obuhvaćeno je mnogo genetskih faktora. Ukoliko dođe do nastanka AAA kod mlade osobe bez jasnog rizika i bez drugi oboljelih porodičnih članova potrebno je uraditi skrining bolesti, posebno torakalne aorte.

Preporuke za genetsko testiranje kod aortnih bolesti

| | Razred ^a | Razina ^b |
|--|---------------------|---------------------|
| Preporučljivo je testiranje rođaka u prvom koljenu (braća, sestre i roditelji) u pacijenta s TAAD zbog identifikacije porodičnog oblika kod kojeg ima sva rodbina 50 % šansu da budu nosioci porodične mutacije/bolesti. | I | C |
| Jednom kad se pokaže osnovana sumnja za TAAD, preporučljivo je da pacijenta pregleda ljekar genetičar zbog porodične analize i molekularnog testiranja. | I | C |
| no o upozorenjima koja idu s godinama, preporučljivo je da se uradi skrining svakih pet kod zdravih rođaka koji nose rizik dok se dijagnoza ne potvrdi ili odbaci. | I | C |
| Kod TAAD bez porodičnog sindroma, skrining za aneurizmu trebao bi se primjeniti na torakalnoj aorti i duž arterijskog stabla (uključujući cerebralne arterije). | IIa | C |

TAAD = aneurizme i disekcije torakalne aorte
^aRazred preporuke. - ^bRazina dokaza.

7.2 Aortne bolesti povezane sa bikuspidalnom aortnom valvulom

Valvularni problemi povezani sa bikuspidalnom aortnom valvulom (BAV) opisani su u ESC Vodiču za menadžment valvularnih bolesti srca iz 2012. godine. Aortna dilatacija (dijametar aorte >40 mm neovisno o površini tijela ili >27.5 mm/m² kod osoba niske rasti) često je povezana sa BAV. Kod pacijenata s LCC tip BAV česta je pojava dilatacije ascendentne aorte, a vidna je i dilatacija aortnog korijena. Kod RCCNCC tipa je aortni korijen rijetko zahvaćen, uočava se jedino dilatacija ascendentne aorte.⁴⁰

Dilatacija aorte najveća je u razini tubularne aorte. Rijetko je pogođen i aortni luk. Samo lijevi koronarni kuspis - desni koronarni kuspis (LCC-RCC) tip je povezan sa aortnom koarktacijom. Pored aortne dilatacije i formiranja aneurizme, BAV predstavlja rizični faktor za disekciju i rupturu. U razmatranje se može uzeti skrining rođaka iz prvog koljena. Indikacija za operaciju dilatacije aorte na mjestu BAV slična je drugim

uzrocima za dilataciju aorte, osim kad je riječ o Marfanovom sindromu. Rizik od disekcije i rupture uveliko povećava se s aornim dijametrom preko 60 mm.

| Preporuke za menadžment dilatacije aortnog luka kod pacijenata sa bikuspidalnom ortnom valvulom | | |
|---|---------------------------|---------------------------|
| | Razred^a | Razina^b |
| Kod pacijenta sa poznatom BAV treba uraditi inicijalni TTE za evaluaciju dijametara aortnog luka i ascendentne aorte. | I | C |
| Kardiološka MRI ili CT indicirani su kod pacijenata sa BAV u slučaju kad se morfologija aortnog luka i ascendentne aorte ne može ocjeniti pomoću TTE. | I | C |
| Serijska mjerenja aortnog luka i ascendentne aorte indicirana su kod svakog pacijenta sa BAV u intervalima koji zavise od veličine aorte, njenog rasta i porodične anamneze. | I | C |
| U slučaju dijametara aortnog luka ili ascendentne aorte >45 mm ili uvećanja >3 mm godišnje mjerenog pomoću ehokardiografije, indicirano je mjerenje aortnog dijametara jednom godišnje. | I | C |
| U slučaju aortnog dijametara >50 mm ili njenog uvećanja >3 mm godišnje mjerenog pomoću ehokardiografije, indicirana je potvrda mjerenja pomoću drugog imaging modela (CT ili MRI). | I | C |
| IU slučaju BAV je operacija ascendentne aorte: | | |
| indicirana ukoliko dijametar aortnog luka ili ascendentne aorte iznosi >55 mm. | I | C |
| indicirana ukoliko dijametar aortnog luka ili ascendentne aorte iznosi >50 mm zajedno sa ostalim rizičnim faktorima. | I | C |
| indicirana ukoliko dijametar aortnog luka ili ascendentne aorte iznosi >45 mm u vrijeme zakazivanja hirurške zamjene aortne valvule. | I | C |
| Primjena beta blokatora se može razmotriti kod pacijenata sa BAV i dilatacijom aortnog luka >40 mm. | IIb | C |

Preporuke za menadžment dilatacije aortnog luka kod pacijenata sa bikuspidalnom aortnom valvulom (nastavak)

| | Razred ^a | Razina ^b |
|---|---------------------|---------------------|
| S obzirom na pristupnost bolesti u porodici, u razmatranje se treba uzeti skrining rodbine iz prvog koljena. | IIa | C |
| Kod pacijenata s bilo kojom vrstom elastopatije ili BAV sa dilatacijom aortnog luka (>40 mm), izometrične vježbe pod velikim statičkim opterećenjem (npr. dizanje tegova) nisu i indicirane i trebaju se izbjegavati. | III | C |

BAV = bikuspidalna aortna valvula; CT = kompjuterizirana tomografija; MRI = magnetna rezonanca; TTE = transtorakalna ehokardiografija. ^aRazred preporuke - ^bRazina dokaza

^cKoarktacija aorte, sistemska hipertenzija, porodična anamneza o disekciji ili uvećanje aortnog dijametra >3 mm godišnje (na ponovljenim mjerenjima pomoću iste imaging tehnike, dobivenih na istoj razini aorte, tokom paralelnog poređenja i potvrđenih drugom metodom.

7.3 Koarktacija aorte

Ova tema detaljno je obrađena u ESC Vodiču za menadžment urođenih bolesti srca kod odraslih. Koarktacija aorte uobičajeno je locirana u predjelu insercije duktusa arteriosusa i u rijetkim slučajevima se pojavljuje ektopično (ascendentna, descendentna ili abdominalna aorta).

Preporuke za intervenciju kod koarktacije aorte

| | Razred ^a | Razina ^b |
|---|---------------------|---------------------|
| Kod svih pacijenata s razlikom u neinvazivnom pritisku >20 mmHg među gornjim i donjim ekstremitetima neovisno o simptomima ali s hipertenzijom u gornjim ekstremitetima (>140/90 mmHg in adults), abnormalnim odgovorom krvog pritiska tokom vježbi ili značajnu hipertrofiju lijevog ventrikula, indicirana je intervencija. | I | C |
| Neovisno o gradijentu pritiska, pacijenti sa hipertenzijom i suženjem aorte >50% u odnosu na dijametar aorte na razini dijafragme (vidljivog pomoću MRI, CT ili invazivne angiografije) trebaju biti kandidati za intervenciju. | IIa | C |

| | | |
|---|------------|----------|
| Neovisno o gradientu pritiska i prisutne hipertenzije, pacijenti sa >50% aornim suženjem povezanim s aornim dijametrom na razini diafragme (prema MRI, CT ili invazivnoj angiografiji) mogu se uzeti u razmatranje za intervenciju. | IIb | C |
|---|------------|----------|

CT = kompjuterizirana tomografija; MRI = magnetna rezonanca.

^aRazred preporuke. ^bRazina dokaza.

8. Aterosklerotične lezije aorte

8.1 Tromboembolijska bolest aorte

Rizični faktori slični su onima kod ateroskleroze cjelokupne vaskularne mreže, uključujući starosnu dob, spol, pušenje, hipertenziju, diabetes mellitus, hiperkolesterolemiju, sedentarni način života i upalu. Tromboembolusi su uglavnom veliki i često zatvaraju srednje i velike arterije, uzrokujući moždani udar, tranzitornu ishemijsku ataku, infarkt bubrega i perifernu tromboemboliju. Kolesterolni kristalni embolusi obično zatvaraju manje arterije ili arteriole, mogu uzrokovati nastanak sindroma plavog prsta, novonastale renalne insuficijencije ili njenog pogoršanja i mezenterične ishemije. Embolijska zbivanja mogu biti isto tako uzrokovana kardijalnom kateterizacijom, ugradnjom intraaortne balonske pumpe i operacijom srca. Aortalni ateromi podijeljeni su na lakšu, umjerenu i tešku aterosklerozu ili semikvantitativno u četiri razreda (Tabela 10).

| Tabela 10 Semi-kvantitativno stepenovanje težine ateroskleroze aorte | |
|--|--|
| Razred | |
| Razred I | Normalna aorta |
| Razred II | Zadebljanje intime bez nepravilnosti u lumenu |
| Razred III | Jedan ili više prolabirajućih ateroma |
| Razred IV | Ateromi sa mobilnom ili ulceriranom (komPLICIRANOM) strukturom |

TTE omogućuje dobar prikaz aortnog luka i proksimalne ascendentne aorte. TOE predstavlja sigurnu i reproducibilnu metodu za evaluaciju

aortnih ateroma. Multiplanarni real-time 3D TOE nudi još više prednosti. Epiaortalna ultrasonografija (2D ili 3D) omogućuje dobivanje dragocjenih podataka tokom pripreme za operativni zahvat. CT omogućuje odličan prikaz aortnih ateroma i pruža dragocjene podatke o anatomiji i kalcifikacijama. MRI omogućuje dobivanje detaljnih informacija o građi plakova.

| Preporuke za menadžment aortnih plakova | | |
|--|---------------------|---------------------|
| | Razred ^a | Razina ^b |
| Kod prisutnosti aortne ateroskleroze indicirane su opće preventivne mjere radi kontrole rizičnih faktora. | I | C |
| Ukoliko je tokom dijagnostičkog praćenja pacijenta nakon moždanog udara ili periferne embolije uočen aortni plak, u razmatranje se treba uzeti antikoagulacijska odnosno antiagregacijska terapija. Odabir ovisi o komorbiditetu ili drugim indikacijama za odabranu vrstu terapije. | IIa | C |
| Profilaktični operativni zahvat s namjerom odstranjivanja visokorizičnog aortnog plaka nije preporučljiv. | III | C |

^aRazred preporuke. ^bRazina dokaza.

8.2 Mobilna aortna tromboza

Otkako je započeta primjena TOE kod pacijenata s cerebralnom ili perifernom embolijom, kod mladih pacijenata su uočeni mobilni trombovi u aortama bez prisutnosti difuzne ateroskleroze koji su najčešće locirani u samom luku aorte. Predloženi su medicinski tretman (heparinizacija), endovaskularni stent ili operacija, međutim, nikakvi uporedni podaci o metodama liječenja nisu na raspolaganju.

8.3 Aterosklerotska aortna skleroza

Okluzija abdominalne aorte pojavljuje se rijetko, a posljedica nje predstavlja veliku opasnost od amputiranja noge ili smrti. Opsežna kolateralizacija obično sprečava nastanak akutnih ishemijskih fenomena. Liječenje može predstavljati ugradnja bajpas grafta ili aortno-ilijačna

endarterektomija. U ovom slučaju je predložena i endovaskularna terapija.

8.4 Kalcificirana aorta

Ozbiljna ateroskleroza aorte uzrok je pojave izgleda jajeta koji se može uočiti putem rentgenskog snimanja pluća (porculanska aorta). Kalcifikacija značajno ometa kanulaciju aorte, njeno klemanje i postavljanje bajpas grafta te u velikoj mjeri povećava rizik od moždanog udara i distalne embolije. Off-pump koronarna hirurgija i transkateterska implantacija aortne srčane valvule mogu pružiti rješenje kod pacijenata kojima je potrebna ugradnja koronarnog bajpas grafta i zamjena aortne valvule.

8.5 "Coral reef" aorta

"Coral reef" aorta veoma je rijetka kalcificirajuća stenozirajuća bolest jukstalne renalne i suprarenalne aorte. Ovakvi visoko kalcificirani plakovi urastaju u lumen i mogu biti uzrok značajne stenozе koja može dovesti do ishemije crijeva, zatajenja bubrega ili hipertenzije usljed renalne ishemije.

9. Aortitis

Aortitis je opći pojam za definiranje upale aortnog zida. Glavne nuspojave prezentirane su u Tabeli 11.

Tabela 11 Upalne bolesti povezane s aortitisom

| Bolest | Kriteriji za dijagnostiku | Definitivna dijagnoza |
|----------------------------|---|---|
| Gigastocelularni arteritis | <ul style="list-style-type: none"> • Nastup bolesti >50 godina • Naglo nastala lokalizirana glavobolja • Osjetljivost na području temporalne arterije i slabiji p • Povećana eritrocitna sedimentacija >50 mm/h • Biopsija arterije koja ukazuje na nekrotizirajući vaskul | <p>Prisutnost tri ili više kriterija (osjetljivost >90%; specifičnost >90%)</p> |

| | | |
|--------------------------|---|---|
| Takayu arteritis | <ul style="list-style-type: none"> • Nastup bolesti <40 godina • Intermitentne klaudikacije • Smanjen puls u brahialnih arterijama • Šum na arteriji subklaviji ili karotidi • Varijacije u sistoličnom krvnom pritisku >10 mmHg između jedne i druge arterije ruku • Artografski dokaz o stenozi aorte ili njenih ogranaka | Prisutnih tri ili više kriterija (osjetljivost 90.5%; specifičnost 97.8%) |
| Behcetova bolest | <ul style="list-style-type: none"> • Ulceracije u usnoj šupljini • Ponavljajuća ulceracija genitalija • Uveitis ili retinalni vaskulitis • Lezije na koži, eritema nodosum, pseudofolikulitis ili patergija | Oralna ulceracija sa dva od ostala tri kriterija |
| Ankilozantni spondilitis | <ul style="list-style-type: none"> • Nastup bolesti <40 godina • Bolovi u leđima >3 mjeseca • Jutarnja ukočenost • Suptilne pojave simptoma • Poboljšanje usljed vježbanja | Prisutna četiri kriterija |

BP = krvni pritisak.

10. Aortni tumori

Primarni zloćudni tumori aorte veoma su rijetka vrsta sarkoma koji pokazuju veliku patohistološku heterogenost. Najučestaliji sarkomi intime razvijaju se iz endotelijskih ćelija (angiosarkomi) ili miofibroblastova. Leiiosarkomi i fibrosarkomi potječu od medije ili adventicije aortnog zida. Najučestalija karakteristika i klinička prezentacija aortnih angiosarkoma intime je embolijska okluzija mezenterične ili periferne arterije. Na osnovu prijavljenih slučajeva, preporučena terapija uključuje "en-bloc" resekciju dijela aorte zahvaćenog tumorom zajedno sa negativnim hirurškim rubovima, nakon čega slijedi interpozicioniranje grafta. Međutim, zahvaljujući najnovijoj dijagnozi u stadiju bolesti koji je već zakompliciran postojanjem metastaza, lokacijom aortne lezije i prisutnošću komorbiditeta, ova vrsta intervencije je uglavnom neizvodljiva. Ostali pristupi mogu biti endarterektomija ili endovaskularni grafting zahvaćenog segmenta aorte.

U odabranim slučajevima predložena je adjuvantna ili palijativna hemoterapija i zračenje.

11. Dugoročno praćenje aortnih bolesti

Pacijentima sa bolešću aorte obično je potreban doživotan nadzor, neovisno o inicijalnoj liječničkoj strategiji (medicinska, intervencijska ili hirurška). Nadzor obuhvaća kliničku evaluaciju, ponovnu ocjenu terapije i ciljeva liječenja kao i imaging aorte. Ovaj opis podrazumijeva hroničku fazu aortne disekcije nakon otpusta, kao i specifične aspekte praćenja pacijenata koji su imali koristi od aortne intervencije.

11.1 Hronička aortna disekcija

Vremenski tok aortne disekcije podijeljen je na akutni (≤ 14 dana), subakutni (15–90 dana), i hronički (>90 dana). Hronička aortna disekcija može biti nekomplikovana sa stabilnim tokom bolesti ili pak komplikovana s progresivnom aneurizmatском degeneracijom, hronički lošijom visceralnom perfuzijom i lošijom perfuzijom u ekstremitetima i perzistirajućom ili ponavljajućom boli ili čak rupturom. Pacijenti s hroničkom aortnom disekcijom su i oni koji su ranije podvrgnuti operativnom zahvatu zbog aortne disekcije tip A, s i dalje prezistirajućom disekcijom descendente aorte. Razlikujemo dva klinička uzorka: pacijenti sa akutnom aortnom disekcijom koja prelazi u hroničku fazu i pacijenti kod kojih je odmah postavljena dijagnoza za hronički oblik bolesti. Pacijenti sa novo postavljenom dijagnozom hroničke aortne disekcije su uobičajeno asimptomatski. Lezije se otkriju slučajno. Dijagnoza mora biti potvrđena pomoću poređenja rezultata različitih tehnika imaginga, poput CT s kontrastom, TOE ili MRI. Na hronicitet aortne disekcije ukazuju naredne imaging karakteristike:

zadebljanje imobilnog intimalnog "flapa", prisutnost trombova u lažnom lumenu ili aneurizme torakalne aorte sekundarne hroničkoj aortnoj disekciji do kojih najčešće dolazi u distalnom aortnom luku.

Kod simptomatskih pacijenata mogu biti prisutni simptomi koji ukazuju na (zadržanu) rupturu, poput medijastinalnog hematoma ili pleuralne efuzije.

11.2 Praćenje nakon intervencije na torakalnoj aorti

Kod pacijenata koji su bili podvrgnuti TEVAR-u ili operativnoj rekonstrukciji torakalne aorte, prva kontrola bi trebala uslijediti 1 mjesec nakon liječenja kako bi se isključila mogućnost ranih komplikacija. Kontrolu treba ponoviti nakon 6 mjeseci, 12 mjeseci, i nakon toga jednom godišnje. Kontrola kod pacijenata koji primaju medicinsku terapiju treba se uraditi 6 mjeseci nakon postavljanja dijagnoze. Za praćenje pacijenata nakon TEVAR-a, najbolji izbor je primjena CT-a. Kako bi se izbjeglo zračenje, MRI bi se mogao u budućnosti primjenjivati češće, međutim, metoda nije pogodna za pacijente sa sendograftom iz nehrđajućeg čelika zbog velikih artefakata. Upotreba MRI je sigurna kod nadzora pacijenata sa stent graftom iz nitinola, međutim na snimcima se ne vide metalni dijelovi stentova, te bi stoga trebao biti dopunjen rentgenskim snimcima zbog otkrivanja strukturalnih promjena metalnog kostura stenta. TOE u kombinaciji sa rentgenskim snimkom može biti primjenjeno kod pacijenata s ozbiljnom renalnom disfunkcijom koji ne mogu biti podvrženi CT ili MRI. Nakon operacije aorte dovoljno je praćenje pacijenta u dužim intervalima ukoliko je uspostavljen stabilan tok bolesti tokom prve godine nakon operacije.

11.3 Praćenje pacijenata nakon operacije na badominalnoj aorti

11.3.1 Praćenje nakon endovaskularne rekonstrukcije aorte

CT je prvi izbor kod praćenja pacijenata nakon EVAR-a. Međutim, skup je i izlaže pacijente ionizirajućem zračenju i potencijalno nefrotoksičnim kontrastnim agentima. Dopler ultrazvuk sa ili bez kontrasta specifičan je u otkrivanju endolikova nakon EVAR-a.

11.3.2 Praćenje nakon otvorene operacije

Svim pacijentima treba biti pružen trenutno najbolji medicinski tretman. Postoperativno praćenje nakon otvorene operacije AAA može se odvijati

u petogodišnjim intervalima kako bi se istražile aneurizme paraanastomotske aorte, i to koristeći color Doppler ili CT. Također imaju pacijenti sa AAA relativno visok rizik od incizijskih hernija.

| Preporuke za praćenje i menadžment hroničkih aortnih bolesti | | |
|---|---------------------------|---------------------------|
| | Razred^a | Razina^b |
| Hronička aortna disekcija | | |
| Kontrastivni CT ili MRI preporučuje se kod potvrđivanja dijagnoze hroničke aortne disekcije. | I | C |
| Inicijalno blisko praćenje pacijenata sa hroničkom aortnom disekcijom indicirano je za čimprijašnje prepoznavanje znakova komplikacija. | I | C |
| Kod asimptomatskih pacijenata s hroničkom disekcijom ascendentne aorte, u razmatranje treba uzeti elektivnu operaciju. ^c | IIa | C |
| Kod pacijenata sa hroničkom aortnom disekcijom indicirana je stroga kontrola krvnog pritiska <130/80. | I | C |
| Operacija ili TEVAR preporučljivi su kod komplicirane aortne disekcije tip B (dijametar aorte >60 mm, rast >10 mm/godišnje, hipoperfuzija, rekurentna bol). | I | C |
| Praćenje nakon endovaskularnog tretmana aortne bolesti | | |
| Nakon TEVAR-a ili EVAR-a, kontrolni pregledi se preporučuju nako 1 mjeseca, 6 mjeseci, 12 mjeseci, i nakon oga jednom godišnje. Kraći interval preporučuju se u slučaju nepravilnosti koja zahtjevaju bliža ispitivanja. | I | C |
| CT je prvi izbor u praćenju pacijenata nakon TEVAR-a ili EVAR-a. | I | C |
| Ukoliko tokom prve godine nakon EVAR-a ne dođe do povećanja endolika ili aneurizmatске vreće, primjena CD ultrazvuka, sa ili bez kontrasta, za postoperativno praćenje bi se trebala razmotriti na godišnjoj razini, a primjena nekontrastivnog CT-a svakih pet godina. | IIa | C |
| Kod pacijenata s TAA <45 mm preporučuje se imaging jednom godišnje, kod pacijenata sa TAA ≥45 mm I <55 mm svakih 6 mjeseci, osim ako je stabilnost lezija evidentna nakon brojnih imaging procedura. | I | C |

| | | |
|--|------------|----------|
| Kod mladih osoba za praćenje nakon (T)EVAR-a, MRI ima prednost u odnosu na CT zbog MR kompatibilnih graftova kako bi se smanjilo zračenje. | IIa | C |
| Dugoročno praćenje koristeći CD ultrazvuk ili CT se treba razmotriti kod pacijenata s otvorenom operacijom abdominalne aorte. | IIb | C |

AAA = aneurizma abdominalne aorte; CT = kompjuterizirana tomografija; DUS = dopler ultrasonografija; EVAR = endovaskularna konstrukcija aorte; MRI = magnetna rezonanca; TAA = aneurizma torakalne aorte; TEVAR = endovaskularna konstrukcija torakalne aorte. †Razred preporuke - †Razina dokaza – †Prateći komorbiditet i rizik koji nosi operacija.