

Klīniskais algoritms

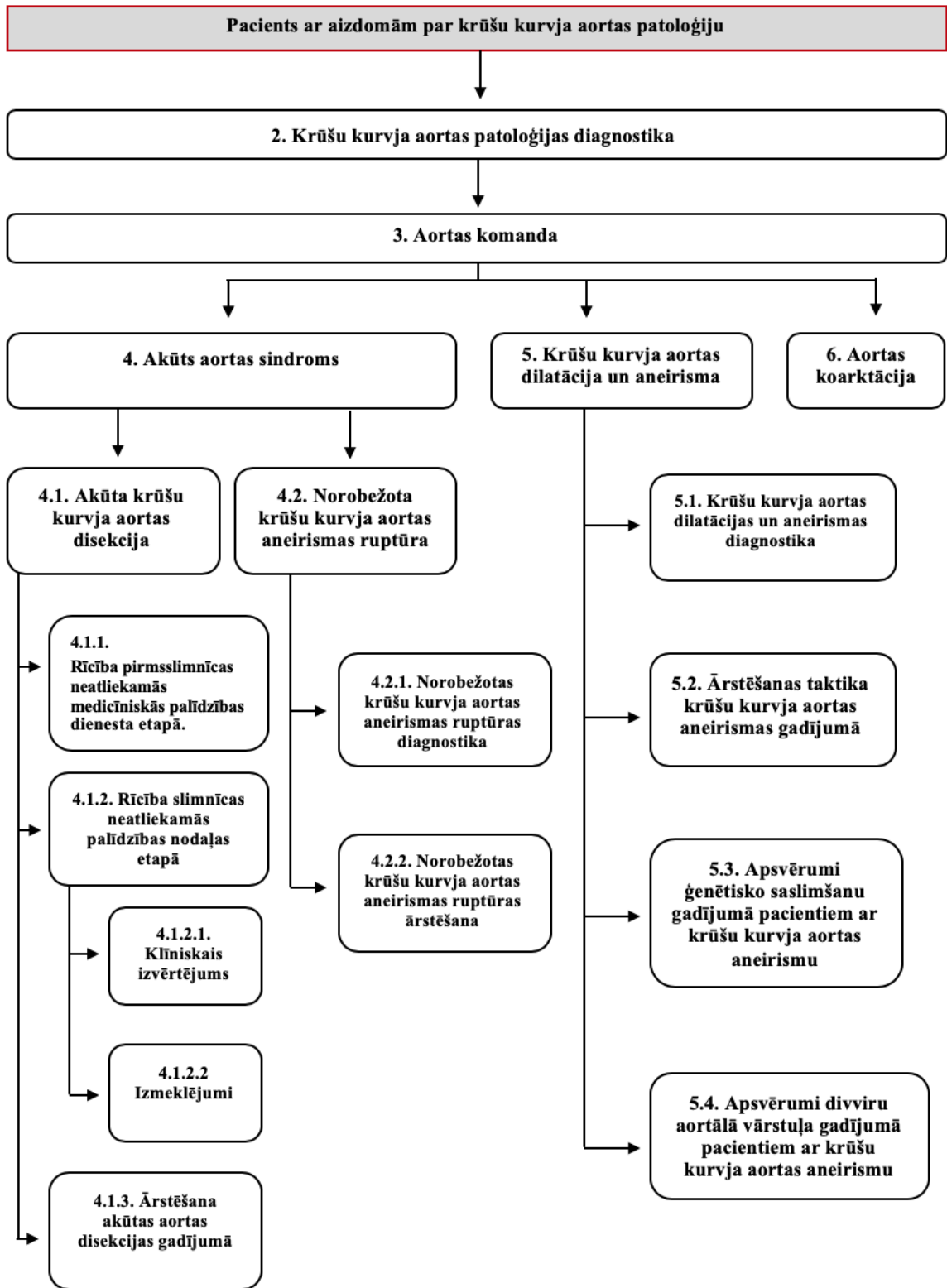
Pacients ar aizdomām par krūškurvja aortas patoloģiju

Autori sirds ķirurgs prof. Pēteris Stradiņš, sirds ķirurgs Ivars Brečs un darba grupa kardiologa prof. Andreja Ērgļa vadībā: ķirurgs, neatliekamās medicīnas ārsts Aleksejs Višņakovs, anesteziologs, reanimatologs prof. Indulis Vanags; kardiologs Ainārs Rudzītis; sirds ķirurgs Mārtiņš Kalējs; ārste Diāna Kalniņa; ārsts Gvido Jānis Bergs; ārsts Kristiāns Meidrops

Saturs

Algoritma shēma.....	2
Saīsinājumi	3
1. Ievads	4
1.1. Algoritma mērķis	4
2. Krūškurvja aortas patoloģijas diagnostika.....	5
3. Aortas komanda	6
4. Akūts aortas sindroms	7
4.1. Akūta krūškurvja aortas disekcija.....	8
4.1.1. Rīcība pirmsslimnīcas Neatliekamās medicīniskās palīdzības dienesta etapā.....	9
4.1.2. Rīcība slimnīcas neatliekamās palīdzības nodaļas etapā	10
4.1.2.1. Klīniskais izvērtējums	10
4.1.2.2. Izmeklējumi.....	11
4.1.3. Ārstēšana akūtas aortas disekcijas gadījumā	13
4.1.3.1. Akūta Stanford A tipa aortas disekcija.....	13
4.1.3.2. Akūta Stanford ne-A, ne-B tipa aortas disekcija	14
4.1.3.3. Akūta Stanford B tipa aortas disekcija.....	14
4.1.3.4. Intramurāla hematoma	15
4.1.3.5. Penetrējošs aortas sienas izcūlojums.....	16
4.2. Norobežota krūškurvja aortas aneirismas ruptūra.....	17
4.2.1. Norobežotas krūškurvja aortas aneirismas ruptūras diagnostika	17
4.2.2. Norobežotas krūškurvja aortas aneirismas ruptūras ārstēšana.....	17
5. Krūškurvja aortas dilatācija un aneirisma	18
5.1. Krūškurvja aortas dilatācijas un aneirismas diagnostika.....	18
5.2. Ārstēšanas taktika krūškurvja aortas aneirismas gadījumā	19
5.2.1. Ārstēšanas taktika ascendējošās aortas aneirismas gadījumā.....	19
5.2.2. Ārstēšanas taktika aortas loka aneirismas gadījumā	21
5.2.3. Ārstēšanas taktika descendējošās aortas aneirismas gadījumā	21
5.3. Apsvērumi ģenētisko slimību gadījumā pacientiem ar krūškurvja aortas aneirismu	21
5.4. Apsvērumi divviru aortālā vārstuļa gadījumā pacientiem ar krūškurvja aortas aneirismu.....	22
6. Aortas koarktācija	23
Atsauces	25

Algoritma shēma



Saīsinājumi

AAD – akūta aortas disekcija
BAV – divviru aortālais vārstulis
CoA – aortas koarktācija
CT – datortomogrāfija
CTA – datortomogrāfijas angiogrāfija
IMH – intramurāla hematoma
IVUS – intravaskulāra ultrasonogrāfija
ĶMI – ķermeņa masas indekss
MMH - mazmolekulārais heparīns
MR – magnētiskā rezonanse
NH - nefrakcionētais heparīns
PAU – penetrējošs aortas izčūlojums
PET – pozitronu emisijas tomogrāfija
TAI – traumatisks aortas bojājums
TEE – transezofageālā ehokardiogrāfija
TEVAR – endovaskulāra krūškurvja aortas ārstēšana
TTE – transtorakālā ehokardiogrāfija

1. Ievads

Krūškurvja aortas patoloģiju veido plašs spektrs dažādu slimību: aortas aneirismas, akūts aortas sindroms, kas ietver akūtu aortas disekciju (AAD), intramurālu hematomu (IMH), penetrējošu aortas sienīgas izčūlojumu (PAU) un traumatisku aortas bojājumu (TAI), kā arī pseidoaneirismas, aortas ruptūra, ateroskleroze, ģenētiskas slimības, kā Marfāna sindroms, vai iedzimtas slimības, kā aortas koarktācija (CoA). Pēc Pasaules Veselības organizācijas 2010. gada ziņojuma datiem, mirstība no aortas aneirismas ruptūras un akūtas aortas disekcijas laika periodā no 1990. gada līdz 2010. gadam pasaulē pieaugusi no 2,49 gadījumiem uz 100 000 iedzīvotāju līdz 2,78 gadījumiem uz 100 000 iedzīvotāju [1], tomēr Slimību profilakses un kontroles centra (SPKC) veidotajos ziņojumos par mirstības cēloņiem aortas patoloģijas netiek atsevišķi izdalītas, tāpēc nav informācijas par mirstības rādītājiem Latvijā. Tāpat raksturīgs, ka krūškurvja aortas patoloģijas incidence pieaug līdz ar pacienta vecumu un ir biežāk konstatējama vīriešu populācijā.

Līdzīgi citām artēriju slimībām, krūškurvja aortas patoloģijai raksturīga ilgstoša subklīniska progresēšana, un tā var manifestēties jau kā akūts aortas sindroms – aortas katastrofa, kas prasa savlaicīgu diagnosticēšanu un precīzu ārsta rīcību visos ārstēšanas etapos, lai mazinātu ārkārtīgi slikto prognozi. Ņemot vērā to, ka līdz pat akūtai manifestācijai krūškurvja aortas patoloģija progresē subklīniski un pacientam var nebūt nekādu sūdzību, būtiskākā loma diagnostikā ir attēldiagnostikas metodēm, kā transtorakālajai (TTE)/transezofageālajai (TEE) ehokardiogrāfijai, datortomogrāfijas angiogrāfijai (CTA) un magnētiskajai rezonansei (MR).

Šis algoritms ir tapis, balstoties uz Eiropas Kardiologu biedrības (ESC) 2014. gada “Aortas patoloģijas diagnostikas un ārstēšanas” vadlīnijām, kā arī 2018. gada Eiropas Kardiotorakālās ķirurģijas asociācijas (EACTS) un Eiropas Asinsvadu ķirurģijas biedrības (ESVS) ekspertu viedokļa un rekomendācijām “Aortas loku skarošu krūškurvja aortas patoloģiju ārstēšanā”, lai pilnveidotu zināšanas gan primārās veselības aprūpes speciālistiem, gan speciālistiem visos potenciālās saskarsmes etapos (Neatliekamās palīdzības etaps, Uzņemšanas nodaļas etaps, Stacionāra nodaļas vai Ambulatoras speciālista konsultācijas etaps) ar pacientu, kam ir krūškurvja aortas patoloģija, tādējādi uzlabojot savlaicīgas diagnostikas iespēju, kā arī zināšanas par rīcību akūta pacienta vadīšanā. Ņemot vērā to, ka Latvijā ir augsta kardiovaskulāro slimību izplatība un mirstība, kas ietver arī krūškurvja aortas patoloģiju, nepieciešams izstrādāt vienotu algoritmu, lai palīdzētu veselības aprūpes speciālistiem laikus veikt diagnostiku un nodrošināt atbilstošu ārstēšanu.

1.1. Algoritma mērķis ir veicināt:

- Pacientu ar aizdomām par krūškurvja aortas patoloģijas aprūpes kvalitāti visos veselības aprūpes līmeņos.
- Savlaicīgu diagnostiku un agrāku ārstēšanas sākšanu ar adekvātu terapiju.
- Komplicētu pacientu ārstēšanu references centrā.

1.2 Mērķa grupas:

- 1) Lokālās un ambulatorās ārstniecības iestādes, ģimenes ārsti, Neatliekamās medicīniskās palīdzības dienests, zobārsti.
- 2) Daudzprofilu stacionārās ārstniecības iestādes.
- 3) Daudzprofilu stacionārās ārstniecības iestādes ar sirds ķirurģijas centru.
- 4) Specializētas un kardioloģiskas rehabilitācijas centri.

2. Krūškurvja aortas patoloģijas diagnostika

Ņemot vērā to, ka pacienta klīniskai izmeklēšanai un laboratoriskajiem izmeklējumiem krūškurvja aortas patoloģijas diagnostikā ir nebūtiska loma, diagnozes noteikšanai galvenokārt izmantojamās attēldiagnostikas metodes.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Tiek rekomendēts, ka aortas diametru mērījumi veicami noteiktās anatomiskās vietās perpendikulāri asins plūsmas asij	I	C
Gadījumos, kad nepieciešama atkārtota izmeklējumu veikšana, lai izvērtētu aortas diametru izmaiņas laikā, tiek rekomendēts izmantot diagnostisko modalitāti ar zemāko jatrogēno komplikāciju risku	I	C
Gadījumos, kad nepieciešama atkārtota izmeklējumu veikšana, lai izvērtētu aortas diametru izmaiņas laikā, tiek rekomendēts izmantot vienu un to pašu izmeklējuma modalitāti, kā arī izmantot vienādu mērīšanas sistēmu	I	C
Tiek rekomendēts, ka visi aortas izmēri, kā arī to novirzes tiktu ziņotas atbilstoši aortas segmentiem	I	C
Lai izvēlētos optimālo diagnostikas modalitāti, pirms izmeklējuma nepieciešams izvērtēt pacienta nieru funkciju, noskaidrot vai pacientei nav grūtniecības un vai pacientam nav alerģijas pret kontrastvielu, izņemot neatliekamās stāvokļus	I	C
Starojuma ekspozīcijas risks rūpīgi jāizvērtē gados jauniem pacientiem, kā arī pacientiem, kam paredzēti atkārtoti izmeklējumi	IIa	B

Aortas diametrs veselam pieaugušajam aortas saknes līmenī parasti nepārsniedz 40 mm, un tas pakāpeniski samazinās virzienā no sirds. Tomēr aortas diametru vidējos lielumos noteiktos anatomiskos punktos ietekmē vairāki faktori, kā pacienta vecums, dzimums, ķermeņa izmēri (augums, svars, ķermeņa masas indekss (ĶMI)), kā arī arteriālais asinsspiediens [2–4]. Ņemot vērā iepriekš minēto, ir pieņemts uzskatīt, ka aortas diametrs ik dekādi pieaug par 0,9 mm vīriešiem un 0,7 mm sievietēm [4].

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Gadījumos, kad pacienta ķermeņa izmēri ir ļoti lieli, aortas diametru normas jāaprēķina atbilstoši pacienta ĶMI	IIa	B

CTA ir visbiežāk izmantotā attēldiagnostikas modalitāte, lai izvērtētu aortu, un tai ir daudzas priekšrocības, salīdzinot ar citām metodēm, tādējādi attiecībā uz aortas loka

patoloģijām, CTA tiek rekomendēta kā pirmās izvēles metode aortas preoperatīvajā izvērtēšanā.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Preoperatīva izmeklēšana ar CTA tiek rekomendēta kā pirmās izvēles attēldiagnostikas metode	I	C
Pacientiem, kam paredzēts veikt aortas loka korekciju, tiek rekomendēts veikt Vilīzija loka nepārtrauktības, kā arī morfoloģijas izvērtēšanu	I	C
Pacientiem, kam paredzēta aortas loka korekcija, tiek rekomendēts veikt ekstrakraniālo, supraaortālo asinsvadu izvērtēšana līdz pat femorālo artēriju bifurkācijas līmenim	I	C

3. Aortas komanda

Aortas loka patoloģiju gadījumā no diagnozes uzstādīšanas brīža, izvēloties piemērotāko ārstēšanas taktiku, kā arī veicot pacientu apsekošanu pēc ārstēšanas, nepieciešams iesaistīt aortas komandu, kuras pamatu veido sirds ķirurgi un asinsvadu ķirurgi, un papildina anesteziologi, kardiologi, radiologi un ģenētiķi.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Lēmumu pieņemšanā attiecībā uz ārstēšanu pacientiem ar aortas loka patoloģiju tiek rekomendēts iesaistīt aortas komandu	I	C
Plānveida krūškurvja aortas patoloģiju, kas skar aortas loku, ārstēšanu tiek rekomendēts veikt references centros, kur pieejama konvencionāla, kā arī endovaskulāra sirds un asinsvadu ķirurģija	I	C
Tiek rekomendēts krūškurvja aortas endovaskulāras ārstēšanu veikt hibrīdoperācijas zālē pacientiem, kam patoloģija skar aortas loku	I	C

4. Akūts aortas sindroms

Akūts aortas sindroms tiek definēts kā neatliekami stāvokļi, kas attīstās gadījumos, kad aortas sienas iekšējā slāņa (*tunica intima*) plīsuma vai izčūlojuma gadījumā asinis no aortas lūmena nonāk aortas sienas vidējā slānī (*tunica media*) vai arī asiņošanas gadījumā aortas vidējā slānī no asinsvadu tīklojuma (*vasa vasorum*), un kam raksturīga līdzīga klīniskā aina. Pie akūta aortas sindroma pieder akūta aortas disekcija, intramurāla hematoma, penetrējošs aortas sienas izčūlojums un traumatisks aortas bojājums, kā arī aortas ruptūra un jatrogēna aortas disekcija.

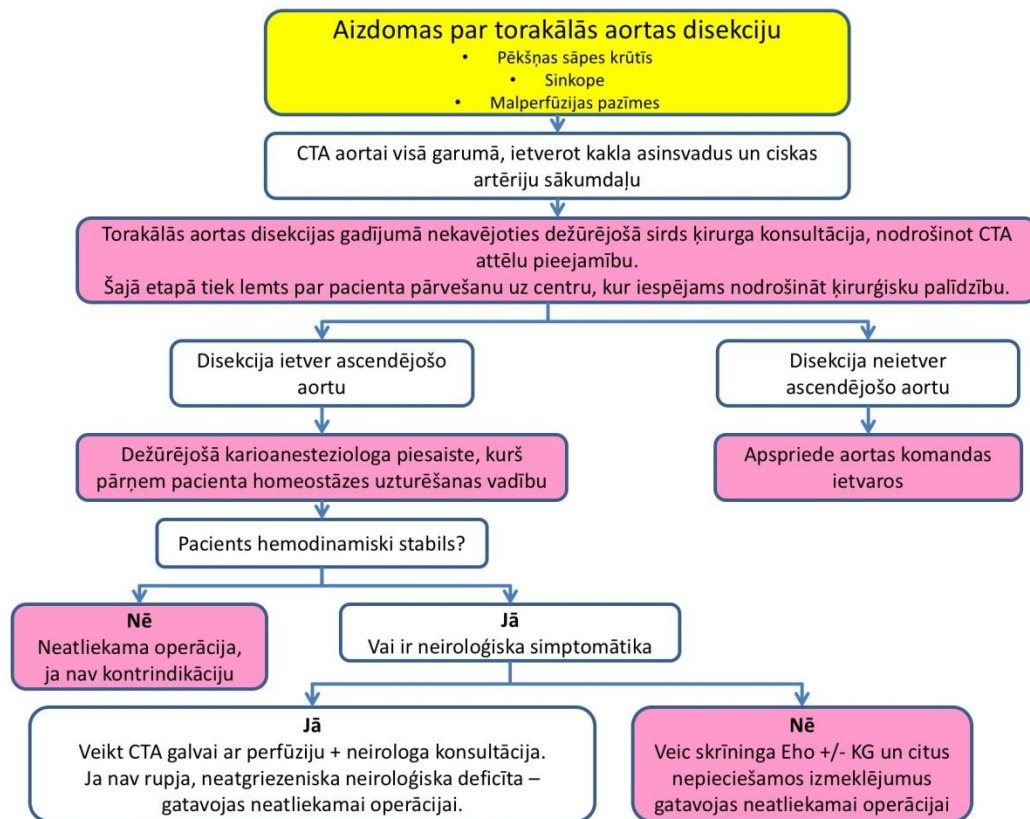
Ņemot vērā to, ka akūta aortas sindroma gadījumā “laiks ir dzīvība” un ir nepieciešama ātra stāvokļa diagnostika un atbilstošu ārstēšanas pasākumu veikšana, ir izveidots klīniskais ceļš, lai standartizētu pacienta vadību uzņemšanas nodaļas etapā (skat. 1. tabulu, 1. klīnisko ceļu).

1. tabula. Akūta aortas sindroma riska skala.

Augsta riska stāvokļi	Augsta riska sāpju raksturojums	Augsta riska klīniskā atrade
<ul style="list-style-type: none"> - Marfāna sindroms (vai citas saistaudu slimības) - Ģimenes anamnēzē krūškurvja aortas patoloģija - Zināma aortālā vārstuļa slimība - Zināma krūškurvja aortas aneirisma - Anamnēzē invazīvas aortas manipulācijas (sirds operācija, sirds katetrizācija) 	<p>Sāpes krūtīs, mugurā vai vēderā, kam raksturīgs:</p> <ul style="list-style-type: none"> - pēkšņs sākums - augsta intensitāte - asas, plēsošas sāpes 	<ul style="list-style-type: none"> - Perfūzijas deficīta pazīmes (pulsas deficīts, sistoliskā asinsspiediena diference, fokāls neiroloģisks deficīts) - Diastolisks troksnis virs aortālā vārstuļa (jauns un kopā ar sāpēm krūtīs) - Hipotensija vai šoks

Riska skalas rezultāts variē no 0 līdz 3 atkarībā no kategoriju skaita, kurā kaut viens no minētajiem faktoriem ir pozitīvs.

1. **klīniskais ceļš:** akūta aortas sindroma diagnostika slimnīcas uzņemšanas nodaļas etapā.



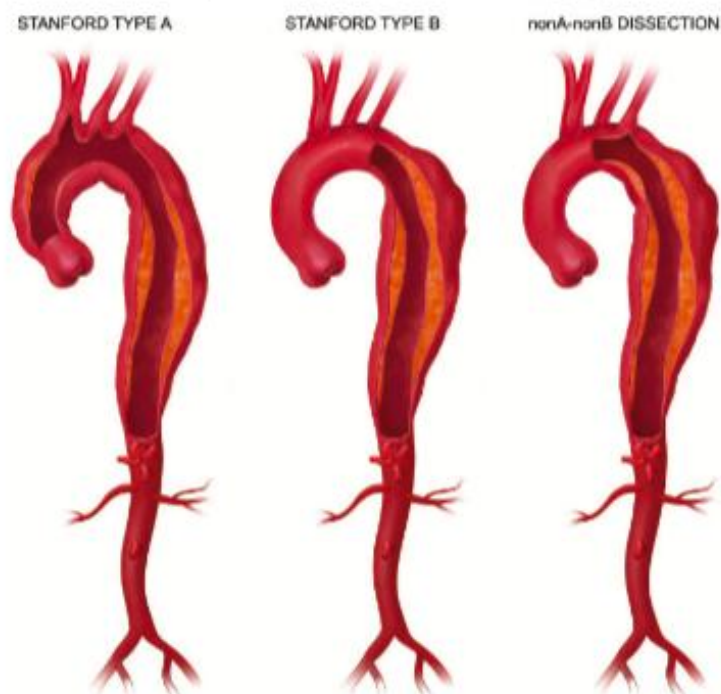
Ņemot vērā to, ka klīniskā aina un ārstēšanas principi slimībām, kas ietvertas akūta aortas sindroma grupā, ir līdzīgi, algoritmā izvērstāk tiks aprakstīta diagnostika un ārstēšana akūtas aortas disekcijas gadījumā, taču aprakstītie principi ir attiecināmi arī uz pārējām akūta aortas sindroma formām. Gadījumos, kad uzsveramas nozīmīgas atšķirības diagnostikas vai ārstēšanas principos IMH, PAU vai TAI gadījumā, tās tiks aprakstītas algoritma tekstā.

4.1. Akūta krūškurvja aortas disekcija

Akūta aortas disekcija (AAD) tiek definēta kā aortas sienas vidējā slāņa atslāņošanās intramurālas asiņošanas rezultātā, tādējādi veidojot divus lūmenus – īsto un neīsto lūmenu, kurus savstarpēji norobežo atslāņotā aortas sienas daļa – disekcijas lēveris. Attiecībā uz laika faktoru par akūtu disekciju tiek uzskatīta jebkura disekcija, kuras gadījumā laiks no simptomu parādīšanās brīža ir <14 dienas, savukārt par subakūtu disekciju tiek uzskatīta disekcija, kuras gadījumā laiks no simptomu parādīšanās brīža ir no 15 dienām līdz 90 dienām. Hroniska disekcija ir disekcija, kad no simptomu parādīšanās brīža ir pagājušas vairāk nekā 90 dienas. Algoritmā attiecībā uz AAD tiek izmantota *Stanford* klasifikācijas sistēma. Akūta *Stanford A* tipa disekcija tiek definēta kā jebkura aortas disekcija, kas skar ascendējošo aortu, savukārt akūta *Stanford B* tipa disekcija ir aortas disekcija, kas skar tikai descendējošo aortu. Aortas loka disekcija, primārajam plīsumam atrodoties aortas lokā vai retrogrādas atslāņošanās rezultātā, tiek definēta kā akūta ne-A, ne-B tipa aortas disekcija (skat. 1. attēlu). Komplikāciju

definēšanai akūtas *Stanford B* tipa disekcijas gadījumā tiek izmantota Eiropas Asinsvadu ķirurģijas biedrības (ESVS) “Descendējošās krūškurvja aortas slimību” klīnisko vadlīniju definīcija, kurā norādīts, ka komplikēta akūta *Stanford B* tipa disekcija ir gadījumos, kad konstatēts straujš aortas izmēru pieaugums, aortas ruptūra un/vai hipotensija/šoks, viscerāla, nieru vai ekstremitāšu malperfūzija, paraplēģija vai paraparēze (muguras smadzeņu malperfūzija), periaortāla hematoma, pastāvīgas vai atkārtotošās sāpes un pastāvīga hipertensija, lai gan tiek saņemta atbilstoša medikamentozā terapija [5]. Pie minētās definīcijas ekspertu komisija pievieno sirds tamponādi, akūtu aortālā vārstuļa mazspēju, koronāro artēriju vai cerebrālo išēmiju, lai definētu komplikācijas akūtas *Stanford A* tipa un akūtas *Stanford ne-A, ne-B* tipa disekcijas gadījumā [6].

1. attēls. Akūtas aortas disekcijas klasifikācija.



Attēls no 2018. gada Eiropas Kardiotorakālās ķirurģijas asociācijas (EACTS) un Eiropas Asinsvadu ķirurģijas biedrības (ESVS) ekspertu viedokļa un rekomendācijām “Aortas loku skarošu krūškurvja aortas patoloģiju ārstēšanā”

Ir aprēķināts, ka AAD incidence ir 6 gadījumi uz 100 000 iedzīvotāju gadā, un tā ir augstāka vīriešu populācijā, kā arī incidence pieaug līdz ar vecumu [7]. Visbiežāk konstatētais AAD riska faktors ir primāra arteriāla hipertensija, kas ir medikamentozī slikti kontrolēta [8].

4.1.1. Rīcība pirmsslimnīcas Neatliekamās medicīniskās palīdzības dienesta etapā.

Pacients pēc iespējas ātrāk jānogādā tuvākās slimnīcas neatliekamās palīdzības nodaļā.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Visiem pacientiem ar aizdomām par akūtu aortas	I	C

disekciju tiek rekomendēta medikamentoza terapija, lai mazinātu sāpes un nodrošinātu stabilu hemodinamiku, arteriālo asinsspiedienu

Nelietot antikoagulantus / antiagregantus, nepieciešamības gadījumā lietot NH vai MMH

4.1.2. Rīcība slimnīcas neatliekamās palīdzības nodaļas etapā

4.1.2.1. Klīniskais izvērtējums

Klīniskā aina akūtas *Stanford A* tipa aortas disekcijas un akūtas *Stanford B* tipa aortas disekcijas gadījumā parasti atšķiras, tāpēc raksturīgākās klīniskās ainas pazīmes ir apkopotas tabulā (skat. 2. tabulu).

2. tabula. Biežāk sastopamie simptomi un komplikācijas pacientiem ar akūtu aortas disekciju

	A tipa disekcija	B tipa disekcija
Sāpes krūtīs	80%	70%
Sāpes mugurā	40%	70%
Pēkšņs sāpju sākums	85%	85%
Migrējošas sāpes	<15%	20%
Aortālā vārstuļa mazspēja	40–75%	N/A
Sirds tamponāde	<20%	N/A
Miokarda išēmija/infarkts	10–15%	10%
Akūta sirds mazspēja	<10%	<5%
Hidrotorakss	15%	20%
Sinkope	15%	<5%
Izteikta cerebrāla išēmija (koma/infarkts)	<10%	<5%
Muguras smadzeņu bojājums	<1%	N/Z
Mezenteriāla išēmija	<5%	N/Z
Akūta nieru mazspēja	<20%	10%
Apakšējo ekstremitāšu išēmija	<10%	<10%

N/A – nav attiecināms, N/Z – nav ziņots par minēto komplikāciju AAD gadījumā

4.1.2.2. Izmeklējumi

4.1.2.2.1. Laboratoriskie izmeklējumi

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Aizdomu gadījumā par akūtu aortas sindromu (t.sk. AAD) biomarkjeru interpretācija kopā ar pirmstestu klīnisko varbūtību vienmēr ir apsverama	IIa	C

Paaugstināts D-dimēru līmenis saistāms ar lielāku AAD varbūtību, taču jāatzīmē, ka AAD gadījumā būs raksturīgs straujš D-dimēru pieaugums, salīdzinot ar citām patoloģijām, kuru gadījumā D-dimēri pieaug pakāpeniski [9].

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Zemas AAD klīniskās varbūtības gadījumos negatīvi D-dimēri ir apsverami kā diagnozes izslēgšanas kritērijs	IIa	B
Vidējas AAD klīniskās varbūtības gadījumos pozitīva D-dimēru testa gadījumā nepieciešams veikt tālāku izmeklēšanu ar attēldiagnostikas metodēm	IIa	B
Savukārt pacientiem ar augstu AAD klīnisko varbūtību (risika skalas rezultāts 2–3) D-dimēru tests netiek rekomendēts	III	C

4.1.2.2.2. Attēldiagnostikas metodes

Attēldiagnostikas izmeklējumu mērķis AAD gadījumā ir detalizēts visas aortas izvērtējums, ietverot aortas diametra, formas un disekcijas izplatības mērījumus, aortālā vārstuļa un aortas zaru iesaisti disekcijas procesā, kā arī aortas apkārtesošo struktūru analīze un murālo trombu konstatēšana (skat. 3. tabulu).

Datortomogrāfija (CT), MR un TEE tiek uzskatītas par vienlīdz precīzām metodēm, lai apstiprinātu vai izslēgtu AAD diagnozi [10], tomēr CT un MR ir uzskatāmas par pārākām par TEE attiecībā uz AAD izplatības un zaru iesaistes izvērtēšanu, kā arī lai diagnosticētu IMH, PAU un traumatiskus aortas bojājumus [11]. Savukārt TEE ir uzskatāma par pārāku primārās *tunica intima* plīsuma vietas lokalizēšanai un nestabiliem pacientiem, lai monitorētu pacienta stāvokļa izmaiņas operācijas zālē un pēcoperācijas periodā intensīvās terapijas nodaļas etapā [12] (skat. 4. tabulu).

3. tabula. Attēldiagnostisko izmeklējumu laikā iegūstamie AAD, IMH un PAU raksturlielumi

AAD	IMH	PAU
Disekcijas membrānas vizualizācija	Aortas sieniņas sabiezējuma lokalizācija un izplatība	Bojājuma lokalizācija (izplatība un dziļums)
Disekcijas izplatība atbilstoši aortas anatomiskajiem segmentiem	Aortas ateromas esamība (kalcija nobīde)	IMH esamība
Īstā/neīstā lūmena	Mazu <i>tunica intima</i> plīsuma	Periaortālo audu iesaiste un

identifikācija	vietu identifikācija	asiņošana
Primārā/re-entry plīsuma vietu identifikācija		Bojājuma vietā esošās atlikušās aortas sienas biezums
Antegrādas un/vai retrogrādas disekcijas identifikācija		
Aortālā vārstuļa mazspējas pakāpes un mehānisma identifikācija		
Aortas zaru iesaiste disekcijas procesā		
Malperfūzijas konstatēšana (zemas plūsmas/bez plūsmas)		
Orgānu išēmijas konstatēšana (galvas smadzenes, miokards, tievās zarnas, nieres utt.)		
Perikarda satura konstatēšana		
Pleiras satura konstatēšana		
Periaortālas asiņošanas konstatēšana		
Pazīmes par asiņošanu vidē		
Visos gadījumos: Citu aortas slimību esamība: aortas aneirismas, aterosklerotiskas plāksnes, reimatiskas slimības utt.		

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Transtorakālā ehokardiogrāfija tiek rekomendēta kā pirmais attēldiagnostikas izmeklējums	I	C
Nestabiliem pacientiem ar aizdomām par akūtu aortas sindromu tiek rekomendētas šādas izmeklējumu modalitātes atbilstoši to pieejamībai un speciālistu prasmēm:		
• TEE	I	C
• CT	I	C
Stabiliem pacientiem ar aizdomām par akūtu aortas sindromu tiek rekomendētas šādas izmeklējumu modalitātes atbilstoši to pieejamībai un speciālistu prasmēm:		
• CT	I	C
• MR	I	C
• TEE	Ila	C

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Negatīvas attēldiagnostikas izmeklējumu atrades gadījumā pacientiem ar aizdomām par akūtu aortas sindromu rekomendēta atkārtota attēldiagnostikas izmeklējumu (CT vai MR) veikšana	I	C
Krūškurvja rentgenogrāfija ir apsverama gadījumos, kad pastāv zema akūta aortas sindroma klīniskā	Ila	C

varbūtība		
Nekomplicētas akūtas <i>Stanford B</i> tipa disekcijas gadījumā pacientiem, kam nozīmēta medikamentoza terapija, pirmās dienās tiek rekomendēta atkārtota attēldiagnostikas izmeklējumu veikšana	I	C

Aortogrāfija netiek lietota AAD diagnostikas algoritmā, izņemot gadījumus, kad tā tiek konstatēta kā (nejauša) atrade, pacientam veicot koronarogrāfiju vai lietojot endovaskulāras ārstēšanas metodes.

4. tabula. Attēldiagnostikas modalitāšu diagnostiskā vērtība AAD, IMH un PAU gadījumā

	TTE	TEE	CT	MR
Ascendējošās aortas disekcija	++	+++	+++	+++
Aortas loka disekcija	+	+	+++	+++
Descendējošās aortas disekcija	+	+++	+++	+++
Aortas izmēri	++	+++	+++	+++
Murāli trombi	+	+++	+++	+++
Intramurāla hematoma	+	+++	++	+++
Penetrējošs aortas sienu izčūlojums	++	++	+++	+++
Aortas zaru iesaiste disekcijas procesā	+ ^a	(+)	+++	+++

+++ = izcila diagnostiskā vērtība, ++ = vidēja diagnostiskā vērtība, + = vāja diagnostiskā vērtība, (+) = vāja un nekonekvanta diagnostiskā vērtība

TTE – transtorakālā ehokardiogrāfija, TEE – transezofageālā ehokardiogrāfija, CT – datortomogrāfija, MR – magnētiskā rezonanse

^a - var palielināties, ja lieto kombinācijā ar asinsvadu ultrasonogrāfiju.

4.1.3. Ārstēšana akūtas aortas disekcijas gadījumā

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Visiem pacientiem ar AAD tiek rekomendēta medikamentoza terapija, lai mazinātu sāpes un nodrošinātu stabilu hemodinamiku	I	C

Tomēr pastāv nozīmīgas atšķirības ārstēšanas taktikai *Stanford A* tipa un *Stanford B* tipa aortas disekcijas gadījumā.

4.1.3.1. Akūta *Stanford A* tipa aortas disekcija

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Akūtas <i>Stanford A</i> tipa aortas disekcijas gadījumā	I	B

Akūtas *Stanford A* tipa aortas disekcijas gadījumā tiek rekomendēta neatliekama ķirurģiska ārstēšana, jo mirstība pacientiem, kas vadīti tikai medikamentozi pirmajās 48 stundās pēc akūtu sāpju parādīšanās, ir aptuveni 50% un pēc 1 mēneša sasniedz aptuveni 90%. Lai gan dažādi (preoperatīvie) faktori, kā koma, cerebrāls infarkts, kardiogēns šoks, koronāro artēriju vai perifēro artēriju malperfūzija, ir nozīmīgi prognostiskie faktori, kas paaugstina pacientu mirstību, tie nav uzskatāmi par kontraindikāciju neatliekamai ķirurģiskai ārstēšanai [13]. Tāpat pacienta vecums kā atsevišķs faktors nav uzskatāms par kontraindikāciju ķirurģiskai ārstēšanai, jo pētījumos konstatēts, ka intrahospitālā mirstība ķirurģiski ārstētiem pacientiem, kas vecāki pat par 80 gadiem, ir 37,9%, savukārt medikamentozi ārstētiem pacientiem – 55,2% [14]. Attiecībā uz ilgtermiņa rezultātiem nepieciešamība veikt atkārtotu ķirurģisku vai endovaskulāru ārstēšanu aortas lokā un descendējošajā aortā ir saistāma ar primārās operācijas apjomu un vairākos pētījumos ir pierādīts, ka suprakoronāras ascendējošās aortas protezēšana ir saistāma ar augstu reoperācijas risku. Ņemot vērā iepriekšminēto, eksperti rekomendē veikt vismaz uz primāro plīsuma vietu orientētu pusloka (*hemiarch*) protezēšanu.

4.1.3.2. Akūta *Stanford ne-A, ne-B* tipa aortas disekcija

Akūta *Stanford ne-A, ne-B* tipa aortas disekcija tiek konstatēta aptuveni 11% no visiem AAD gadījumiem. Vairumam pacientu ar *Stanford ne-A, ne-B* tipa AAD tiek lietota ķirurģiska vai/un endovaskulāra ārstēšana. Neatliekama ķirurģiska vai/un endovaskulāra ārstēšana orgānu malperfūzijas vai aortas ruptūras dēļ bija nepieciešama 29% pacientu ar primāro plīsumu descendējošā krūškurvja aortā un 36% pacientu ar primāro plīsumu aortas lokā. Tāpat ķirurģiska un/vai endovaskulāra ārstēšana divu nedēļu laikā pēc simptomu parādīšanās straujas aortas izmēru palielināšanās, aortas ruptūras, jaunas orgānu malperfūzijas vai persistējošu sāpju dēļ tika veikta 43% pacientu ar primāro plīsumu descendējošā krūškurvja aortā un 36% pacientu ar primāro plīsumu aortas lokā. Kopumā intrahospitālā mirstība *Stanford ne-A, ne-B* tipa AAD gadījumā bija 9%, tomēr jāatzīmē, ka visaugstākā mirstība tika novērota pacientiem, kam tika veikta neatliekama ķirurģiska ārstēšana, sasniedzot 37% [15].

4.1.3.3. Akūta *Stanford B* tipa aortas disekcija

Akūtas *Stanford B* tipa aortas disekcijas gadījumā bieži vien nav malperfūzijas, kā arī agrīnas izplatības progresēšanas pazīmju, kas liecina par nekomplīcēta *Stanford B* tipa aortas disekciju.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Nekomplicētas <i>Stanford B</i> tipa disekcijas gadījumā vienmēr tiek rekomendēta medikamentoza terapija, kontrolējot sāpes un arteriālo asinsspiedienu	I	C
Nekomplicētas <i>Stanford B</i> tipa disekcijas gadījumā tiek rekomendēts apsvērt arī endovaskulāras (TEVAR) ārstēšanas lietošanu	IIa	B

INSTEAD-XL pētījumā tika konstatēts, ka ar aortu saistāmā mirstība (6,9% pret 19,3%) un disekcijas tālāka izplatība (27,0% pret 46,1%) TEVAR grupā konstatēta nozīmīgi retāk nekā tikai medikamentozi vadīto pacientu grupā [16].

Tiek uzskatīts, ka primārā plīsuma vietas atrašanās aortas loka iekšējā izliekuma distālajā daļā ir saistāma ar lielāku akūtas komplikētas *Stanford B* tipa disekcijas attīstības risku. Pētījumā tika konstatēts, ka akūtas komplikētas *Stanford B* tipa disekcijas incidence bija trīs reizes lielāka (61% pret 21%) pacientiem, kam primārais plīsums atrodas aortas loka iekšējā izliekuma pusē, salīdzinot ar pacientiem, kam primārais plīsums atrodas aortas ārējā izliekuma pusē [17]. Persistējošas sāpes un/vai nekontrolējama arteriāla hipertensija, lai gan tiek saņemta atbilstoša medikamentozā terapija ar maksimālām pieļaujamajām medikamentu devām, agrīna aortas palielināšanās, malperfūzija vai aortas ruptūras pazīmes (hemotorakss, pieaugoša periaortāla vai videnes hematoma) liecina par komplikētu akūtu *Stanford B* tipa aortas disekciju.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Komplikētas akūtas <i>Stanford B</i> tipa aortas disekcijas gadījumā tiek rekomendētas endovaskulāras (TEVAR) ārstēšanas metodes	I	C
Komplikētas akūtas <i>Stanford B</i> tipa aortas disekcijas gadījumā, kad pacientam ir apakšējo ekstremitāšu artēriju slimība, izteikti izlocītas cirkšņa artērijas, stāvs aortas loks vai nav atbilstošas stenta proksimālās noenkurošanas zonas, tiek rekomendēts apsvērt ķirurģiskas ārstēšanas lietošanu	Iib	C

Jāpiebilst, ka mirstība pacientiem, kas ārstēti ķirurģiski, ir augtāka (20% pret 13%), salīdzinot ar pacientiem, kam lietotas endovaskulāras ārstēšanas metodes [18].

4.1.3.4. Intramurāla hematoma

IMH tiek definēta kā cirkulāra vai mēnessveidīga aortas sieniņas sabiezēšanās > 5 mm bez konstatējamās disekcijas membrānas, *tunica intima* plīsuma vai plūsmas neīstajā lūmenā.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Visiem pacientiem, kam konstatēta intramurāla hematoma (IMH), tiek rekomendēta medikamentozā terapija, lai mazinātu sāpes un kontrolētu arteriālo asinsspiedienu	I	C
Pacientiem ar A tipa IMH (IMH lokalizēta ascendējošā aortā, aortas lokā) tiek indicēta neatliekama ķirurģiska ārstēšana	I	C

Pēc Starptautiskā Aortas disekcijas reģistra datiem (IRAD), A tipa IMH intrahospitālā mirstība ir pielīdzināma akūtas *Stanford A* tipa aortas disekcijas intrahospitālāi mirstībai [19], un ir konstatēts, ka 30–40% A tipa IMH progresē par akūtu *Stanford A* tipa aortas disekciju, ja netiek lietota atbilstoša ārstēšana [20]. Gados vecākiem pacientiem vai pacientiem ar nopietnām blakusslimībām gadījumos, kad ascendējošā aorta/aortas loks nav dilatēts (<50 mm) un IMH biezums < 11 mm, jāpiemēro nogaidoša taktika, medikamentozī kontrolējot sāpes un arteriālo asinsspiedienu, kā arī veicot atkārtotus attēldiagnostikas (CT vai MR) izmeklējumus, lai konstatētu IMH progresēšanu. Ir identificēti vairāki prognostiskie faktori, kas saistāmi ar IMH komplikēšanās risku (skat. 5. tabulu).

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Pacientiem ar B tipa IMH tiek rekomendēta medikamentoza terapija, veicot rūpīgu stāvokļa monitorēšanu	I	C
Nekomplicētas B tipa disekcijas gadījumā ir indicēta atkārtota attēldiagnostikas izmeklējumu (CT vai MR) veikšana, lai izslēgtu IMH progresēšanu	I	C

Invazīvas ārstēšanas metodes B tipa IMH gadījumā izmantojamas, ja akūtajā fāzē konstatē IMH palielināšanos, lai gan tiek saņemta medikamentoza terapija, vai *tunica intima* plīsuma vietas palielināšanos, veicot CT angiogrāfiju, kas liecina par komplikētu B tipa IMH.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Komplicētas B tipa IMH gadījumā tiek rekomendēta endovaskulāras (TEVAR) ārstēšanas izmantošana	IIa	C
Komplicētas B tipa IMH gadījumā ir apsverama ķirurģiska ārstēšana gadījumos, kad pastāv kontrindikācijas endovaskulāras (TEVAR) ārstēšanas izmantošanai (apakšējo ekstremitāšu artēriju slimība, izteikti izlocītas cirkšņa artērijas, stāvs aortas loks, nav atbilstošas stenta proksimālās noenkurošanas zonas)	IIa	C

5. tabula. IMH komplikāciju prognostiskie faktori

Persistējošas vai rekurentas sāpes neatkarīgi no atbilstošas medikamentozas terapijas

Sarežģīta arteriālā asinsspiediena kontrole

Ascendējošās aortas iesaiste

Maksimālais aortas diametrs ≥ 50 mm

Progresējošs maksimālais aortas sienas biezums (>11 mm)

Pieaugošs aortas diametrs

Rekurents saturs pleirās

Penetrējošs aortas sienas izcūlojums vai izcūlojumam līdzīga struktūra sekundāri lokalizētai aortas disekcijai IMH skartajā aortas segmentā

Orgānu išēmija (galvas smadzenes, miokards, tievās zarnas, nierēs utt.)

4.1.3.5. Penetrējošs aortas sienas izcūlojums

Penetrējoša aortas sienas izcūlojuma (PAU) gadījumā ārstēšanas taktika ir līdzīga kā pacientiem ar IMH.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Visiem pacientiem ar PAU tiek rekomendēta medikamentoza terapija, lai mazinātu sāpes un kontrolētu arteriālo asinsspiedienu	I	C

Pacientiem ar A tipa PAU ir apsverama ķirurģiska ārstēšana	IIa	C
Pacientiem ar B tipa PAU tiek rekomendēta medikamentoza terapija, veicot rūpīgu stāvokļa monitorēšanu	I	C
Nekomplicētas B tipa PAU gadījumā ir indicēta atkārtota attēldiagnostikas izmeklējumu (CT vai MR) veikšana, lai izslēgtu PAU progresēšanu	I	C
Komplicētas B tipa PAU gadījumā ir apsverama endovaskulāra (TEVAR) ārstēšana	IIa	C
Komplicētas B tipa PAU gadījumā var apsvērt arī ķirurģisku ārstēšanu	IIa	C

Tiek uzskatīts, ka asimptomātiskiem pacientiem ar PAU, kuras diametrs >20 mm un kakliņš > 10 mm, pastāv augsts progresēšanas risks, tāpēc būtu apsverama agrīna intervence.

4.2. Norobežota krūškurvja aortas aneirisma ruptūra

4.2.1. Norobežotas krūškurvja aortas aneirisma ruptūras diagnostika

Norobežotas krūškurvja aortas ruptūras diagnoze būtu apsverama visiem pacientiem ar akūtām sāpēm krūtīs, kam attēldiagnostikas izmeklējumu laikā konstatēta krūškurvja aortas aneirisma ar saglabātu aortas sienas integritāti. Atšķirībā no brīvas (nenorobežotas) aortas aneirisma ruptūras, kam raksturīgs visu aortas sienas slāņu pārrāvums un masīvas hematomas veidošanās, norobežotas aortas ruptūras gadījumā ar/bez psiedoaneirisma veidošanās, perivaskulāro hematomu noslēdz apkārtesošās, periaortālās struktūras, tādējādi pacienti ar norobežotu krūškurvja aortas aneirisma ruptūru ir hemodinamiski stabili. Nenorobežota krūškurvja aortas ruptūra strauji rezultējas iekšējā asiņošanā un pacienta nāvē un mazāk nekā puse no pacientiem nonāk stacionārā dzīvi, mirstībai sasniedzot 54% 6 stundas un 76% 24 stundas pēc akūtu sāpju parādīšanās brīža [21].

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Pacientiem ar aizdomām par krūškurvja aortas aneirisma ruptūru tiek rekomendēts veikt neatliekamu CT angiogrāfiju diagnostikas apstiprināšanai, ietverot natīvo fāzi, kuras laikā konstatēt IMH, un kontrasta fāzi, kuras laikā izslēgt kontrastvielas noplūdi, kas liecinātu par nenorobežotu ruptūru	I	C

4.2.2. Norobežotas krūškurvja aortas aneirisma ruptūras ārstēšana

Pacientiem ar akūtu norobežotu krūškurvja aortas aneirisma ruptūru tiek rekomendēta steidzama bojātā aortas segmenta atjaunošana, jo, norobežotai aneirisma ruptūrai progresējot par brīvu aortas aneirisma ruptūru, vairums pacientu neizdzīvo.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Pacientiem ar akūtu norobežotu krūškurvja aortas aneirismas ruptūru tiek rekomendēta steidzama bojātā aortas segmenta atjaunošana	I	C
Atbilstošas anatomijas, kā arī pieejamu endovaskulāro speciālistu gadījumā endovaskulārai (TEVAR) ārstēšanai būtu dodama priekšroka attiecībā pret ķirurģisku ārstēšanu	I	C

5. Krūškurvja aortas dilatācija un aneirisma

Aortas dilatācija tiek definēta kā aortas diametrs > 40 mm neatkarīgi no ķermeņa virsmas laukuma vai $> 27,5$ mm/m² īsa auguma pacientiem [22]. Aortas aneirisma tiek definēta kā pastāvīga, lokalizēta aortas dilatācija, kas ir $\geq 50\%$ par normālas aortas lielumu attiecīgajā aortas segmentā [23], un dilatācijas process skar visus aortas sieniņas slāņus. Krūškurvja aortas aneirismas incidence ir 10,4 gadījumi uz 100 000 iedzīvotāju gadā [24], un aneirismas veidošanās ir saistāma ar deģeneratīvām pārmaiņām aortas sieniņā (diagnozes konstatēšanas maksimuma vecums – 67 gadi), divviru aortālo vārstuli (diagnozes konstatēšanas maksimuma vecums – 64 gadi) un ģenētiskām elastopātijām (diagnozes konstatēšanas maksimuma vecums – 38 gadi). Pēc populāciju pētījumu datiem, 60% krūškurvja aortas aneirismas ir lokalizētas ascendējošajā aortā, 40% descendējošajā aortā un 10% skar aortas loku, ietverot vai nu ascendējošo, vai descendējošo aortu [25]. Descendējošās aortas aneirismām raksturīga straujāka palielināšanās, vidēji gadā pieaugot par 2,9 mm, salīdzinot ar ascendējošās aortas aneirismām, kas gada laikā vidēji pieaug par 1 mm [26]. Jāatzīmē, ka lielākas aneirismas palielinās izmēros straujāk un aneirismām, kas > 60 mm, ruptūras vai disekcijas risks ik gadu sasniedz 6,9% [27]. Tāpat izteikti liels aneirismas ruptūras vai disekcijas risks konstatēts ļoti strauji augošām aneirismām. Tika konstatēts, ka aneirismām, kas gada laikā pieaug > 55 mm, ruptūras vai disekcijas risks sasniedz 67%, salīdzinot ar aneirismām, kas gada laikā pieaug < 55 mm un kurām ruptūras vai disekcijas risks ir 8,3% [28].

5.1. Krūškurvja aortas dilatācijas un aneirismas diagnostika

Pacienti ar krūškurvja aortas aneirismu visbiežāk ir asimptomātiski, un diagnoze tiek noteikta, veicot krūškurvja attēldiagnostikas izmeklējumus citu iemeslu dēļ vai veicot skrīninga izmeklējumus. Gadījumos, kad pēc ehokardiogrāfijas (TTE/TEE) un/vai krūškurvja rentgenogrāfijas, CT vai MR veikšanas pastāv aizdomas par aortas kāda segmenta dilatāciju, nepieciešams adekvāti vizualizēt aortu visā garumā, lai identificētu dilatācijas skartās aortas daļas. Tālākā ārstēšanas taktika ir atkarīga no aortas izmēra, tāpēc ir ļoti būtiski veikt mērījumu perpendikulāri aortas garenvirziena asij. Izmeklējuma laikā ir būtiski izslēgt IMH un PAU esamību, kā arī identificēt aortas zaru iesaisti aneirismas procesā.

TTE – transtorakālā ehokardiogrāfija, CT – datortomogrāfija, MR – magnētiskā rezonanse, BAV – divviru aortālais vārstulis, mm/gadā – aneirismas augšana milimetri/gadā, KSS – koronāra sirds slimība, KAŠ – koronāro artēriju šuntēšana.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Ķirurģiska ārstēšana, protezējot aneirismātiski izmainīto ascendējošās aortas segmentu, ir indicēta pacientiem ar aortas saknes aneirismu, kam maksimālais aortas diametrs ir ≥ 50 mm, un Marfāna sindromu	I	C
Ķirurģiska ārstēšana ir apsverama pacientiem ar aortas saknes aneirismu, kam maksimālais ascendējošās aortas diametrs ir ≥ 45 mm, un Marfāna sindromu ar riska faktoriem (skat. 6. tabulu)	IIa	C
Ķirurģiska ārstēšana ir apsverama pacientiem ar aortas saknes aneirismu, kam maksimālais ascendējošās aortas diametrs ir ≥ 50 mm un ir divviru aortālais vārstulis (BAV) ar riska faktoriem	IIa	C
Ķirurģiska ārstēšana ir apsverama pacientiem ar aortas saknes aneirismu, kam maksimālais ascendējošās aortas diametrs ir ≥ 55 mm un nav konstatētas elastopātijas	IIa	C
Zemāks intervences sliekšnis ir apsverams pacientiem ar mazu augumu (ņemot vērā ķermeņa virsmas laukumu) vai strauju aortas izmēru progresēšanu, aortālā vārstuļa mazspēju, pacientēm, kuras plāno grūtniecību, kā arī pacientiem, kas vēlas saņemt ķirurģisku ārstēšanu, nesasniedzot iepriekš norādītos aortas diametra sliekšņus	IIb	C

Tāpat zemāks intervences sliekšnis ir apsverams pacientiem ar *Loeys-Dietz* un *Ehlers-Danlos* sindromiem (iespējams, zemāks nekā pacientiem ar Marfāna sindromu).

6. tabula. Aortas ruptūras un AAD riska faktori pacientiem ar ascendējošās aortas aneirismu un Marfāna sindromu vai BAV.

Marfāna sindroms	Divviru aortālais vārstulis
Ģimenes anamnēzē AAD un/vai aortas izmēra pieaugums > 3 mm/gadā (veicot atkārtotus mērījumus vienā aortas līmenī, izmantojot vienu attēldiagnostikas metodi, savstarpēji salīdzinot un apstiprinot, izmantojot citu attēldiagnostikas metodi)	Ģimenes anamnēzē AAD un/vai aortas izmēra pieaugums > 3 mm/gadā (veicot atkārtotus mērījumus vienā aortas līmenī, izmantojot vienu attēldiagnostikas metodi, savstarpēji salīdzinot un apstiprinot, izmantojot citu attēldiagnostikas metodi)
Izteikta aortālā vai mitrālā vārstuļa mazspēja	Aortas koarktācija
Grūtniecības plānošana	Primāra arteriāla hipertensija

5.2.2. Ārstēšanas taktika aortas loka aneirisma gadījumā

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Ķirurģiska ārstēšana ir apsverama pacientiem, kam ir izolēta aortas loka aneirisma ar maksimālo diametru ≥ 55 mm	IIa	B
Aneurismas korekcija apsverama pacientiem ar aortas loka aneirismu, kam pastāv indikācijas ķirurģiskai ārstēšanai ascendējošās vai descendējošās aortas aneirisma dēļ	IIb	C

5.2.3. Ārstēšanas taktika descendējošās aortas aneirisma gadījumā

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Descendējošās aortas aneirisma gadījumā ir apsverama endovaskulāras (TEVAR) ārstēšanas izmantošana, dodot priekšroku pār ķirurģisku ārstēšanu, ja pacienta aortas anatomija ir piemērota TEVAR veikšanai	IIa	C
Endovaskulāra ārstēšana. (TEVAR) ir apsverama pacientiem ar descendējošās aortas aneirismu, kuras maksimālais diametrs ≥ 55 mm	IIa	C
Gadījumos, kad endovaskulāru ārstēšanu nav iespējams tehniski veikt, ķirurģiska ārstēšana ir apsverama pacientiem, kam ir descendējošās aortas aneirisma ar maksimālo diametru ≥ 60 mm	IIa	C
Gadījumos, kad invazīva ārstēšana ir indicēta pacientam ar Marfāna sindromu vai citu elastopātiju, ķirurģiskai ārstēšanai ir dodama priekšroka attiecībā pret endovaskulāru (TEVAR) ārstēšanu	IIa	C

5.3. Apsvērumi ģenētisko slimību gadījumā pacientiem ar krūškurvja aortas aneirismu

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Tiek rekomendēts veikt izmeklēšanu pacientu ar krūškurvja aortas aneirismu vai disekciju pirmās pakāpes radiniekiem (brāļi/māsas, vecāki), lai identificētu ģimenes iedzimtās formas, kuru gadījumā pirmās pakāpes radiniekiem pastāv 50% risks pārnest gēna mutāciju/būt slimam ar to pašu slimību	I	C

Gadījumos, kad pastāv izteiktas aizdomas par ģimenes iedzimtu formu esamību, nepieciešams pacientu nosūtīt pie ģenētiķa, ģimenes ciltskoka slimību analīzes, kā arī pacienta ģenētisko testu veikšanai	I	C
Atšķirība aortas izmaiņu konstatēšanas vecumā, nosaka nepieciešamību veikt skrīninga attēldiagnostikas izmeklējumus reizi 5 gados “veseliem” pacienta tuviniekiem, kam pastāv saslimšanas risks, līdz brīdim, kad iespējamā diagnoze (klīniski vai molekulāri) tiek apstiprināta vai izslēgta	I	C
Ģimenes nesindromisku krūškurvja aortas aneirismas vai disekcijas formu gadījumā skrīninga izmeklējumu veikšana ir apsverama, bet attēldiagnostikas izmeklējumi veicami arī citu artēriju (piem., cerebrālo artēriju) apasiņošanas baseinos	IIa	C

5.4. Apsvērumi divviru aortālā vārstuļa gadījumā pacientiem ar krūškurvja aortas aneirismu

Divviru aortālais vārstulis ir visbiežākā iedzimtā sirdskaite, kas sastopama 1–2% no populācijas [29] un ir saistāma ne tikai ar aortas dilatāciju un aneirismas veidošanos, bet arī paaugstinātu AAD un aortas ruptūras risku [30]. Ascendējošās aortas diametra izmaiņas gadā pacientiem ar divviru aortālo vārstuli ir aptuveni 0,42 mm [31] un atšķirībā no pacientiem ar Marfāna sindromu, kam izteiktākās izmaiņas vērojamas Valsalva sinusos, pacientiem ar divviru aortālo vārstuli izteiktākās izmaiņas konstatējamas tubulārajā ascendējošās aortas daļā [25].

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Pacientiem ar diagnosticētu divviru aortālo vārstuli nepieciešams veikt TTE, lai izvērtētu aortas saknes un ascendējošās aortas diametru	I	C
Gadījumos, kad aortas saknes un ascendējošās aortas morfoloģiju nav iespējams adekvāti izvērtēt ar TTE, pacientiem ar divviru aortālo vārstuli ir indicēts CT vai MR sirdij	I	C
Atkārtota aortas saknes un ascendējošās aortas mērījumu veikšana ir indicēta visiem pacientiem ar divviru aortālo vārstuli, un intervāls starp attēldiagnostikas izmeklējumiem ir atkarīgs no aortas izmēra, izmēra pieauguma un ģimenes anamnēzes	I	C
<ul style="list-style-type: none"> Pacientiem, kam aortas saknes vai ascendējošās aortas diametrs ir > 45 mm vai diametra pieaugums > 3 mm gadā, veicot 	I	C

mērījumus ehokardiogrāfijas laikā, ir indicēta aortas diametru noteikšana reizi gadā		
<ul style="list-style-type: none"> Pacientiem, kam aortas saknes vai ascendējošās aortas diametrs ir > 50 mm vai diametra pieaugums > 3 mm gadā, veicot mērījumus ehokardiogrāfijas laikā, ir indicēta iegūto mērījumu apstiprināšana, izmantojot citu (CT vai MR) attēldiagnostikas modalitāti 	I	C

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Pacientiem ar divviru aortālo vārstuli ķirurģiska ārstēšana ir indicēta, ja aortas saknes vai ascendējošās aortas diametrs > 55 mm	I	C
Pacientiem ar divviru aortālo vārstuli ķirurģiska ārstēšana ir indicēta, ja aortas saknes vai ascendējošās aortas diametrs > 50 mm un pacientam ir konstatēti riska faktori (skat. 6. tabulu)	I	C
Pacientiem ar divviru aortālo vārstuli ķirurģiska ārstēšana ir indicēta, ja aortas saknes vai ascendējošās aortas diametrs > 45 mm un pacientam ir paredzēts veikt aortālā vārstuļa protezēšanu	I	C
Pacientiem ar dilatētu aortas sakni >40 mm un divviru aortālo vārstuli var tikt apsvērta β blokatoru lietošana terapijā	Ib	C

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Ņemot vērā to, ka divviru aortālais vārstulis saistāms ar iedzimtību, ir apsverama skrīninga izmeklējumu veikšana pacienta pirmās pakāpes radniekiem	IIa	C
Tāpat pacientiem ar elastopātiju vai divviru aortālo vārstuli un dilatētu aortas sakni (>40 mm), izometriski slodzes vingrinājumi ar augstu statisko slodzi (piem., svarcelšana) būtu ierobežojami	III	C

6. Aortas koarktācija

CoA veido 5–8% no visiem iedzimtajiem sirds defektiem, un izolētas formas tiek konstatētas 3 no 10 000 jaundzimušo. CoA variē no diskrētas īsa posma stenozes līdz garam, hipoplastiskam aortas segmentam un visbiežāk ir lokalizēta pret *ductus arteriosus*. Natīvas CoA gadījumā pieaugušiem pacientiem ar atbilstošu anatomiju endovaskulāra stenta ievietošana koarktācijas zonā tiek rekomendēta kā pirmās izvēles ārstēšanas metode.

Rekomendācija	Klase	Līmenis
Visiem pacientiem, kam neinvazīvas arteriālā asinsspiediena mērīšanas laikā konstatēta spiediena diference >20 mm Hg starp augšējām un apakšējām	I	C

ekstremitātēm neatkarīgi no simptomiem, taču ar hipertensiju augšējās ekstremitātēs (>140/90 mm Hg pieaugušajiem), kā arī pacientiem, kam konstatēta patoloģiskas arteriālā spiediena izmaiņas fiziskas slodzes testu laikā, vai pacientiem ar kreisā kambara hipertrofijas pazīmēm ir indicēta CoA korekcija		
Neatkarīgi no spiediena gradienta hipertensīviem pacientiem, kam konstatēts aortas sašaurinājums, kas >50%, salīdzinot ar aortas diametru diafragmas līmenī, veicot attēldiagnostikas izmeklējumus (MR, CT vai invazīva angiogrāfija), ir apsverama CoA korekcija	IIa	C
Neatkarīgi no spiediena gradienta un arteriālā asinsspiediena pacientiem, kam konstatēts aortas sašaurinājums, kas >50%, salīdzinot ar aortas diametru diafragmas līmenī, veicot attēldiagnostikas izmeklējumus (MR, CT vai invazīva angiogrāfija), var apsvērt CoA korekciju	IIb	C

Atsauces

1. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. *Global Heart* 2014;8:171–180.
2. Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, Mahabadi AA, Kriegel MF, Fox CS, Thanassoulis G, Isselbacher EM, Hoffmann U, O'Donnell CJ. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography (from the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol* 2013;111: 1510–1516.
3. Kalsch H, Lehmann N, Mohlenkamp S, Becker A, Moebus S, Schmermund A, Stang A, Mahabadi AA, Mann K, Jockel KH, Erbel R, Eggebrecht H. Body-surface adjusted aortic reference diameters for improved identification of patients with thoracic aortic aneurysms: results from the population-based Heinz Nixdorf Recall study. *Int J Cardiol* 2013;163:72–78
4. Lam CS, Xanthakis V, Sullivan LM, Lieb W, Aragam J, Redfield MM, Mitchell GF, Benjamin EJ, Vasan RS. Aortic root remodeling over the adult life course: longitudinal data from the Framingham Heart Study. *Circulation* 2010;122:884–890.
5. Rimbau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G et al. Management of descending thoracic aorta diseases: clinical practice guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017;53:4–52.
6. Czerny M, Schoenhoff F, Etz C, Englberger L, Khaladj N, Zierer A et al. The impact of pre-operative malperfusion on outcome in acute type A aortic dissection: results from the GERAADA registry. *J Am Coll Cardiol* 2015;65:2628–35.
7. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Perkins J, Silver LE, Rothwell PM. Populationbased study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation* 2013; 127:2031–2037.
8. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, Evangelista A, Fattori R, Suzuki T, Oh JK, Moore AG, Malouf JF, Pape LA, Gaca C, Sechtem U, Lenferink S, Deutsch HJ, Diedrichs H, Marcos y Robles J, Llovet A, Gilon D, Das SK, Armstrong WF, Deeb GM, Eagle KA. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000; 283:897–903.
9. Shimony A, Filion KB, Mottillo S, Dourian T, Eisenberg MJ. Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2011;107: 1227–1234
10. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350–1356
11. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, Siglow V, Piepho A, Brockhoff C, Koschyk DH, Spielmann RP. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993;328:1–9.
12. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, Rakowski H, Struyven J, Radegran K, Sechtem U, Taylor J, Zollikofer C, Klein WW, Mulder B, Providencia LA. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J* 2001;22:1642–1681

13. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, Myrmet T, Suzuki T, Mehta RH, Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Menicanti L, Frigiola A, Oh JK, Deeb MG, Isselbacher EM, Eagle KA. Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:112–122
14. Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, Rampoldi V, Jonker FH, De Vincentiis C, Frigiola A, Menicanti L, Tsai T, Froehlich J, Evangelista A, Montgomery D, Bossone E, Cooper JV, Li J, Deeb MG, Meinhardt G, Sundt TM, Isselbacher EM. Role of age in acute type A aortic dissection outcome: report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140: 784–789.
15. Rylski B, Perez M, Beyersdorf F, Reser D, Kari FA, Siepe M et al. Acute non-A non-B aortic dissection: incidence, treatment and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;52:1111–7.
16. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H, Eggebrecht H, Rehders TC, Kundt G, Glass A, Scheinert D, Czerny M, Kleinfeldt T, Zipfel B, Labrousse L, Fattori R, Ince H. Endovascular repair of type B aortic dissection: long-term results of the randomized investigation of stent grafts in aortic dissection trial. *Circ Cardiovasc Interv* 2013;6: 407–416
17. Loewe C, Czerny M, Sodeck GH, Ta J, Schoder M, Funovics M et al. A new mechanism by which an acute type B aortic dissection is primarily complicated, becomes complicated, or remains uncomplicated. *Ann Thorac Surg* 2012;93:1215–22.
18. Sachs T, Pomposelli F, Hagberg R, Hamdan A, Wyers M, Giles K, Schermerhorn M. Open and endovascular repair of type B aortic dissection in the Nationwide Inpatient Sample. *J Vasc Surg*. 2010 Oct;52(4):860-6;
19. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O’Gara PT, Fattori R, Cooper JV, Smith DE, Oh JK, Hutchison S, Sechtem U, Isselbacher EM, Nienaber CA, Pape LA, Eagle KA. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation* 2005; 111:1063–1070.
20. Estrera A, Miller C 3rd, Lee TY, De Rango P, Abdullah S, Walkes JC, Milewicz D, Safi H. Acute type A intramural hematoma: analysis of current management strategy. *Circulation* 2009;120:S287–S291.
21. Johansson G, Markstrom U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg* 1995;21:985–988.
22. Reed CM, Richey PA, Pulliam DA, Somes GW, Alpert BS. Aortic dimensions in tall men and women. *Am J Cardiol* 1993;71:608–610.
23. Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, Shah DM, Hollier L, Stanley JC. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North American Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg*. 1991 Mar;13(3):452-8
24. Clouse WD, Hallett JW Jr, Schaff HV, Gayari MM, Ilstrup DM, Melton LJ 3rd. Improved prognosis of thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *JAMA*. 1998 Dec 9;280(22):1926-9
25. Isselbacher EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation* 2005;111:816–28.
26. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Mandapati D, Darr U, Kopf GS et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:476–91.

27. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, Tittle SL, Rizzo JA, Kopf GS et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002;73:17–27; discussion 27–8
28. Yiu RS, Cheng SWK. Natural history and risk factors for rupture of thoracic aortic arch aneurysms. *J Vasc Surg* 2016;63:1189–94.
29. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005;150:513 – 515.
30. Davies RR, Kaple RK, Mandapati D, Gallo A, Botta DM Jr., Elefteriades JA, Coady MA. Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1338 –1344
31. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart* 2014;100: 126 –134.