

Ghidul 2014 al Societății Europene de Cardiologie privind diagnosticul și tratamentul bolilor aortice

Document acoperind bolile acute și cronice ale aortei toracice și abdominale a adultului

Grupul de Lucru pentru Diagnosticul și Tratamentul Bolilor Aortice al Societății Europene de Cardiologie (ESC)

Autori/Membri ai Grupului de Lucru: Raimund Erbel* (Președinte) (Germania), Victor Aboyans* (Președinte) (Franța), Catherine Boileau (Franța), Eduardo Bossone (Italia), Roberto Di Bartolomeo (Italia), Holger Eggebrecht (Germania), Arturo Evangelista (Spania), Volkmar Falk (Elveția), Herbert Frank (Austria), Oliver Gaemperli (Elveția), Martin Grabenwöger (Austria), Axel Haverich (Germania), Bernard Jung (Franța), Athanasios John Manolis (Grecia), Folkert Meijboom (Olanda), Christoph A. Nienaber (Germania), Marco Roffi (Elveția), Hervé Rousseau (Franța), Udo Sechtem (Germania), Per Anton Sirnes (Norvegia), Regula S. von Allmen (Elveția), Christiaan J.M. Vrints (Belgia).

***Autori de corespondență:** Raimund Erbel, Departamentul de Cardiologie, Centrul Cardiac West-German Essen, Universitatea Duisburg-Essen, Hufelandstrasse 55, DE-45122 Essen, Germania. Tel: +49 201 723 4801; Fax: +49 201 723 5401; E-mail: erbel@uk-essen.de. Victor Aboyans, Departamentul de Cardiologie, 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; E-mail: vaboyans@live.fr

Alte entități ESC care au participat la elaborarea acestui document:

Asociații ESC: Asociația pentru Îngrijire Cardiovasculară Acută (ACCA - Acute Cardiovascular Care Association), Asociația europeană pentru Imagistică Cardiovasculară (EACVI - European Association of Cardiovascular Imaging), Asociația Europeană pentru Intervenții Percutane Cardiovasculare (EAPCI - European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions)

Consilii ESC: Consiliul de Practică Cardiologică (CCP - Council for Cardiology Practice)

Grupuri de Lucru ESC: Rezonanță Magnetică Cardiovasculară, Chirurgie Cardiovasculară, Boala Congenitală a adultului, Hipertensiunea și Inima, Cardiologie Nucleară și Tomografie Computerizată Cardiacă, Circulație Periferică, Boală Cardiacă Valvulară.

Conținutul acestor ghiduri ale Societății Europene de Cardiologie (ESC) a fost publicat strict în scop profesional și educațional. Utilizarea comercială nu este autorizată. Nici o parte a Ghidului ESC nu poate fi tradusă sau reprodușă indiferent de formă fără permisiunea scrisă din partea ESC. Permișiunea poate fi obținută prin depunerea unei solicitări scrise la Oxford University Press, editor al European Heart Journal și parte autorizată să se ocupe cu aceste acorduri în numele ESC. Notă: Ghidurile ESC reprezintă punctul de vedere al ESC și au fost redactate după o atentă analiză a dovezilor disponibile la momentul redactării lor. Personalul medical este încurajat să le folosească în practica lor clinică. Cu toate acestea, ghidurile nu substituie responsabilitatea individuală a specialiștilor din domeniul sănătății în luarea deciziilor potrivite în îngrijirea pacienților. Întră, de asemenea, în responsabilitatea cadrelor medicale verificarea regulilor și reglementărilor privitoare la medicamente și dispozitive medicale, la momentul prescrierii acestora. Declarațiile de interes ale autorilor și recenzorilor sunt disponibile pe website-ul ESC www.escardio.org/guidelines

Recenzorii documentului ai Societăților Naționale de Cardiologie: enumerați în Anexă.

© Societatea Europeană de Cardiologie 2014. Toate drepturile rezervate. Solicitări pentru permisiuni se pot adresa prin email la: journals.permissions@oup.com

Comitetul ESC pentru Ghiduri de Practică (CPG): Jose Luis Zamorano (Președinte) (Spania), Stephan Achenbach (Germania), Helmut Baumgartner (Germania), Jeroen J. Bax (Olanda), Héctor Bueno (Spania), Veronica Dean (Franța), Christi Deaton (Marea Britanie), Çetin Erol (Turcia), Robert Fagard (Belgia), Roberto Ferrari (Italia), David Hasdai (Israel), Arno Hoes (Olanda), Paulus Kirchhof (Germania/Marea Britanie), Juhani Knuuti (Finlanda), Philippe Kolh (Belgia), Patrizio Lancellotti (Belgia), Ales Linhart (Cehia), Petros Nihoyannopoulos (Marea Britanie), Massimo F. Piepoli (Italia), Piotr Ponikowski (Polonia), Per Anton Sirnes (Norvegia), Juan Luis Tamargo (Spania), Michal Tendera (Polonia), Adam Torbicki (Polonia), William Wijns (Belgia), și Stephan Windecker (Elveția).

Recenzorii documentului: Petros Nihoyannopoulos (Recenzor Coordonator al Comitetului pentru Ghiduri de Practică) (Marea Britanie), Michal Tendera (Recenzor Coordonator al Comitetului pentru Ghiduri de Practică) (Polonia), Martin Czerny (Elveția), John Deanfield (Marea Britanie), Carlo Di Mario (Marea Britanie), Mauro Pepi (Italia), Maria Jesus Salvador Taboada (Spania), Marc R. van Sambeek (Olanda), Charalambos Vlachopoulos (Grecia), și Jose Luis Zamorano (Spania).

Formularele de divulgare ale experților implicați în dezvoltarea acestor Ghiduri sunt disponibile pe website-ul ESC www.escardio.org/guidelines

Cuvinte-cheie: Ghiduri • Boli aortice • Aneurism aortic • Sindrom aortic acut • Disecție aortică • Hematom intramural • Ulcer aortic penetrant • Traumatism aortic • Aneurism aortic abdominal • Terapie endovasculară • Chirurgie vasculară • Boli aortice congenitale • Boli aortice genetice • Boli aortice tromboembolice • Aortita • Tumori aortice.

Traducere efectuată de către Alexandru Paziuc și Paul Turcoman, sub coordonarea Grupului de lucru de Cardiologie intervențională, Președinte dr. Ștefan Moș, Secretar dr. Marin Postu.

CUPRINS

Abrevieri și acronime	323
1. Preambul.....	324
2. Introducere	325
3. Aorta normală și aorta în curs de îmbătrânire.....	327
4. Explorarea aortei.....	328
4.1 Examinarea clinică	328
4.2 Examenle de laborator.....	328
4.3 Imagistica	328
4.3.1 Radiografia toracică	329
4.3.2 Ecografia	329
4.3.3 Tomografia computerizată (CT)	331
4.3.4 Tomografia computerizată cu emisie de pozitroni (PET-CT).....	331
4.3.5 Imagistica prin rezonanță magnetică (IRM)....	331
4.3.6 Aortografia	332
4.3.7 Ecografia intravasculară.....	333
4.4 Evaluarea rigidității aortei	333
5. Opțiuni de tratament.....	334
5.1 Principiile tratamentului medicamentos.....	334
5.2 Terapia endovasculară.....	334
5.2.1 Repararea endovasculară a aortei toracice... 334	
5.2.2 Repararea endovasculară aortică abdominală	335
5.3 Tratamentul chirurgical.....	337
5.3.1 Aorta ascendentă	337
5.3.2 Arcul aortic.....	338
5.3.3 Aorta descendentă.....	338
5.3.4 Aorta toraco-abdominală	338
5.3.5 Aorta abdominală.....	339
6. Sindroamele aortice toracice acute.....	339
6.1 Definiție	339
6.2 Patologie și clasificare.....	339
6.3 Disecția acută de aortă	341
6.3.1 Definiție și clasificare.....	341
6.3.2 Epidemiologie	341
6.3.3 Prezentare clinică și complicații	341
6.3.4 Analize de laborator	343
6.3.5 Diagnosticul imagistic în disecția acută de aortă.....	343
6.3.6 Elaborarea diagnosticului	345
6.3.7 Tratament.....	346
6.4 Hematomul intramural.....	350
6.4.1 Definiție	350
6.4.2 Diagnostic	350
6.4.3 Evoluție naturală, modificări morfologice și complicații	350
6.4.4 Indicațiile tratamentului chirurgical și intervențional	351
6.5 Ulcer aortic penetrant (UAP)	351
6.5.1 Definiție	351
6.5.2 Diagnostic imagistic.....	351
6.5.3 Management	352
6.5.4 Terapia intervențională.....	352
6.6 Pseudoanevrismul aortic.....	352
6.7 Ruptura (acoperită) a anevrismului aortic	352
6.7.1 Ruptura intratisulară a anevrismului aortic ... 353	
6.8 Leziuni aortice traumatice (LAT).....	354
6.8.1 Definiție, epidemiologie și clasificare	354
6.8.2 Simptomatologie și diagnostic	354
6.8.3 Indicații de tratament în LAT	354
6.8.4 Terapia medicamentoasă în LAT	354
6.8.5 Tratamentul chirurgical în LAT	354
6.8.6 Terapia endovasculară în LAT.....	355
6.8.7 Urmărirea pe termen lung în LAT.....	355
6.9 Disecția aortică iatrogenă (DAI)	355
7. Anevrismul aortic (AA).....	356
7.1 Anevrismul de aortă toracică	357
7.1.1 Diagnostic	357
7.1.2 Anatomie.....	357
7.1.3 Evaluare.....	357
7.1.4 Istorie naturală.....	357
7.1.5 Intervenții.....	357
7.2 Anevrismul de aortă abdominală (AAA).....	359
7.2.1 Definiție	359
7.2.2 Factori de risc	359
7.2.3 Istorie naturală.....	360
7.2.4 Diagnostic	360
7.2.5 Managementul anevrismelor mici ale aortei abdominale.....	361
7.2.6 Repararea anevrismului de aortă abdominală.....	363
7.2.7 Ruptura (acoperită) a anevrismului aortic abdominal	365
7.2.8 Prognosticul pe termen lung și urmărirea reparării anevrismului de aortă.....	366
8. Bolile genetice care afectează aorta	367
8.1 ADAT cromozomială și sindromice	367
8.1.1 Sindromul Turner	367
8.1.2 Sindromul Marfan	367
8.1.3 Sindromul Ehlers-Danlos tip IV sau de tip vascular	368
8.1.4 Sindromul Loays-Dietz.....	368
8.1.5 Sindromul tortuozității arteriale.....	368
8.1.6 Sindromul anevrisme-osteoartrită.....	369
8.1.7 ADAT non-sindromice familiale	369
8.1.8 Genetica și ereditatea anevrismului de aortă abdominală.....	369
8.2 Bolile aortei asociate cu bicuspidia aortică.....	370
8.2.1 Epidemiologie	370
8.2.2 Istorie naturală.....	371
8.2.3 Fiziopatologie	371
8.2.4 Diagnostic	371
8.2.5 Tratament.....	371
8.2.6 Prognostic	372
8.3 Coarctarea de aortă.....	372
8.3.1 Istoric	372
8.3.2 Elaborarea diagnosticului	372
8.3.3 Tratamentul chirurgical sau intervențional ... 373	
9. Leziuni aterosclerotice ale aortei	373

9.1 Afecțiunile tromboembolice ale aortei.....	373
9.1.1 Epidemiologie.....	373
9.1.2 Diagnostic.....	374
9.1.3 Terapie.....	374
9.2 Tromboza aortică mobilă.....	375
9.3 Ocluzia aortică aterosclerotică.....	375
9.4 Aorta calcificată.....	375
9.5 Aorta în „recif de corali”.....	375
10. Aortitele.....	375
10.1 Definiție, tip și diagnostic.....	375
10.1.1 Arterita cu celule gigante.....	375
10.1.2 Arterita Takayasu.....	376
10.2 Tratament.....	376
11. Tumorile aortei.....	376
11.1 Tumorile primare maligne ale aortei.....	376
12. Urmărirea pe termen lung a bolilor aortice.....	377
12.1 Disecția cronică de aortă (DA).....	377
12.1.1 Definiție și clasificare.....	377
12.1.2 Prezentare.....	377
12.1.3 Diagnostic.....	377
12.1.4 Tratament.....	378
12.2 Urmărirea după intervenția asupra aortei toracice.....	378
12.2.1 Urmărirea clinică.....	378
12.2.2 Imagistica după TEVAR.....	379
12.2.3 Imagistica după chirurgia aortei toracice.....	379
12.3 Urmărirea pacienților după intervenția pentru anevrismul aortic abdominal.....	379
12.3.1 Urmărirea după repararea aortică endovasculară.....	379
12.3.2 Urmărirea după intervenția chirurgicală.....	380
13. Lacune în dovezi.....	380
14. Anexă.....	380
15. Anexa Web.....	381
Referințe.....	381

LISTA ABREVIERILOR ȘI A ACRONIMELOR

3D	tridimensional(ă)
AAA	anevrism aortic abdominal
AAT	Aneurisme aortice toracice
AAS	acute aortic syndrome (sindrom aortic acut)
ACC	American College of Cardiology (Colegiul American de Cardiologie)
ACG	Arterita cu celule gigante
ADAM	Aneurysm Detection and Management (Detectia și Managementul Aneurismelor)
ADAT	Aneurisme și Disecții ale Aortei Toracice
ns-ADAT	Aneurisme și Disecții Aortice toracice non-sindromice

AHA	American Heart Association (Asociația Americană a Inimii)
AJAX	Amsterdam Acute Aneurysm (Aneurism acut Amsterdam)
AO	aorta
AOS	aneurysms-osteoarthritis syndrome (Sindromul aneurisme-osteoartrită)
ARCH	Aortic Arch Related Cerebral Hazard (Risc Cerebral Asociat Arcului Aortic)
ATS	arterial tortuosity syndrome (Sindromul de tortuozitate arterială)
AVC	accident vascular cerebral (stroke)
BVA	bicuspidia valvei aortice
BSA	body surface area (suprafața corporală)
CCD	cuspa coronară dreaptă (a valvei aortice)
CCS	cuspa coronară stângă (a valvei aortice)
CNC	cuspa non-coronară (a valvei aortice)
CoA	coarctation of the aorta (coarctația aortei)
CPG	Committee for Practice Guidelines (Comitetul pentru Ghiduri de Practică)
CT	computed tomography (Tomografie computerizată)
DA	disecție aortică
DAI	disecție aortică iatrogenă
DREAM	Dutch Randomized Aneurysm Management (Managementul Randomizat Olandez al Aneurismelor)
EBCT	electron beam computed tomography (tomografie computerizată cu fascicul de electroni)
ECG	electrocardiogramă
EDS	Sindrom Ehlers-Danlos
ESC	European Society of Cardiology (Societatea Europeană de Cardiologie)
ESH	European Society of Hypertension (Societatea Europeană de Hipertensiune)
ETE	ecocardiografie transesofagiană
ETT	ecocardiografie transtoracică
EVAR	endovascular aortic repair (Repararea endovasculară aortică)
FDG	18F-fluorodeoxyglucoză
FL	false lumen (lumen fals)
GERAADA	German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (Registrul German pentru Disecția Aortică Acută de Tip A)
HIM	hematom intramural

IC	interval de încredere	SEDIV	Sindrom Ehlers-Danlos
IECA	inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei	SLD	Sindrom Loews-Dietz
INSTEAD	Investigation of Stent Grafts in Patients with type B Aortic Dissection (Investigarea Stent-Grafturilor la Pacienții cu Tip B de Disecție Aortică)	SIRS	systemic inflammatory response (răspunsul inflamator sistemic)
IRAD	International Registry of Aortic Dissection (Registrul Internațional de Disecție Aortică)	SMC	smooth muscle cell (celulă musculară netedă)
INR	international normalized ratio (raportul normalizat internațional)	ST	Sindromul Turner
IVUS	intravascular ultrasound (ecografie intravasculară)	TAI	traumatic aortic injury (injurie aortică traumatică)
IRM	imagistica prin rezonanță magnetică	TEVAR	thoracic endovascular aortic repair (Repararea endovasculară a aortei toracice)
LAT	leziune aortică traumatică	TGF	transforming growth factor (factorul de creștere tisulară)
LCR	Lichid cefalo-rahidian	TI	separate thyroid artery (A. thyroidea) (arteră tiroidiană separată)
MASS	Multicentre Aneurysm Screening Study (Studiul Multicentric de Screening al Aneurismului)	TL	true lumen (lumen adevărat)
MESA	Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (Studiu Multi-Etnic asupra Aterosclerozei)	UAP	Ulcer aortic penetrant
MPR	multiplanar reconstruction (reconstrucție multiplanară)	UKSAT	UK Small Aneurysm Trial (Trialul Micilor Aneurisme în Marea Britanie)
MRA	magnetic resonance angiography (angiografia prin rezonanță magnetică)	USD	ultrasonografie Doppler
MRI	magnetic resonance imaging (imagistica prin rezonanță magnetică)	ULP	ulcer-like projection (proiecție ulcer-like)
MSCT	multislice computed tomography (computer-tomografia multi-slice)	WARSS	Warfarin-Aspirin Recurrent Stroke Study (Studiul AVC recurent Warfarină-Aspirină)
NA	not applicable (nu se aplică)		
OR	odds ratio (rata de șansă)		
OVER	Open Versus Endovascular Repair (Repararea Deschisă versus Endovasculară)		
OxVasc	Oxford Vascular study (Studiu Vascular Oxford)		
PARTNER	Placement of AoRtic TraNscatheter Valves (Plasarea Valvelor Aortice Transcateret)		
PICSS	Patent Foramen Ovale in Cryptogenic Stroke study (Studiul Foramen Ovale în AVC criptogenice)		
PET	positron emission tomography (tomografia cu emisie de pozitroni)		
RCCA	right common carotid artery (artera carotidă comună dreaptă)		
RCT	randomized, clinical trial (trial clinic randomizat)		
RR	relative risk (riscul relativ)		

I. PREAMBUL

Ghidurile cuprind și evaluează toate dovezile disponibile la momentul redactării, asupra unui subiect anume, cu scopul de a asista profesioniștii din domeniul sănătății în alegerea celor mai bune strategii de management pentru un pacient dat, cu o patologie dată, luând în considerare impactul asupra rezultatelor precum și raportul risc/beneficiu al unui mijloc diagnostic sau terapeutic. Ghidurile și recomandările ar trebui să ajute profesioniștii din domeniul sănătății în a lua decizii în practica zilnică. Totuși, deciziile finale în ceea ce privește cazuri particulare trebuie să fie făcute de către responsabili prin consultare cu pacientul sau reprezentantul legal, după caz.

Un mare număr de Ghiduri au fost publicate în ultimii ani de către Societatea Europeană de Cardiologie (ESC) precum și de către alte societăți sau organizații. Datorită impactului asupra deciziilor în practică, criteriile de calitate în elaborarea Ghidurilor au fost stabilite pentru a face toate deciziile transparente pentru utilizatorul final. Recomandările pentru formularea și publicarea Ghidurilor ESC pot fi găsite pe situl web ESC (<http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/about/Pages/rules-writing.aspx>). Ghidurile

ESC reprezintă poziția oficială a Societății Europene de Cardiologie pe un subiect anume, și sunt actualizate regulat.

Membrii Grupului de Lucru au fost selectați de către ESC pentru a reprezenta profesioniști implicați în îngrijirea medicală a pacienților cu această patologie. Experți selectați în domeniu au reevaluat sistematic dovezile din literatură pentru managementul (inclusiv diagnosticul, tratamentul, prevenția și recuperarea) unei anume afecțiuni, în concordanță cu politica Comitetului ESC pentru Ghiduri de Practică. O evaluare critică a procedurilor diagnostice și terapeutice a fost realizată, incluzând evaluarea raportului risc-beneficiu. Estimări ale rezultatelor asupra stării de sănătate așteptate pentru populații mai largi au fost incluse, acolo unde există date. Nivelul de evidență și recomandarea unei opțiuni de management specifice au fost cântărite și categorisite conform unor scale predefinite, precum în Tabelele 1 și 2.

Experții comitetelor de redactare și verificare au depus declarații de conflict de interese reale sau potențiale. Aceste declarații au fost reunite într-un singur document ce poate fi găsit pe situl ESC (<http://www.escardio.org/guidelines>). Orice modificări ale acestor declarații trebuie raportate Societății și actualizate. Grupul de Lucru a primit întregul suport financiar din partea ESC, fără altă implicare din industria sănătății.

Comitetul ESC de elaborare a Ghidurilor de Practică supervizează și coordonează elaborarea noilor Ghiduri de către Grupurile de Lucru, grupuri de experți sau de consens. Comitetul este de asemenea responsabil pentru procesul de vizare a acestor Ghiduri. Ghidurile ESC sunt supuse unui control sistematic de către Comitet și de către experți din exterior. După modificările necesare, este aprobat de către toți experții Grupului de Lucru. Documentul final este aprobat de către Comitet pentru publicare în *European Heart Journal*. Ghidurile au fost elaborate după analizarea atentă a cunoștințelor științifice și medicale, precum și a dovezilor disponibile la momentul elaborării lor.

Sarcina de a elabora Ghiduri ESC implică nu numai integrarea celor mai recente cercetări, ci și crearea de unelte educaționale și programe de implementare pentru aceste recomandări. Pentru implementarea Ghidurilor sunt elaborate și versiuni condensate, de buzunar, prezentări pe scurt, pliante cu mesaje esențiale, carduri cu informații pe scurt pentru non-specialiști, versiuni electronice digitale (ex. pentru smartphone). Aceste versiuni sunt prescurtate și, la nevoie, trebuie consultate versiunile complete care sunt disponibile pentru descărcare de pe situl ESC. Societățile Națio-

nale afiliate ESC sunt încurajate să susțină, traducă și să implementeze Ghidurile ESC. Programele de implementare sunt necesare deoarece a fost demonstrat că prognosticul unei boli poate fi influențat favorabil prin aplicarea strictă a recomandărilor clinice.

Sunt necesare sondaje și registre pentru că practica zilnică este în pas cu recomandările din Ghiduri, închizând astfel bucla între cercetarea clinică, redactarea ghidurilor, distribuirea acestora și implementarea lor în practica curentă.

Profesioniștii din domeniul sănătății sunt încurajați să ia în considerare recomandările Ghidurilor în procesul decizional clinic și în implementarea strategiilor de prevenție, diagnostic sau terapie medicală. Cu toate acestea, ghidurile ESC nu acoperă în nici un caz responsabilitatea individuală a profesioniștilor din sănătate în a lua decizii potrivite și corecte, consultând și pacientul. Este de asemenea responsabilitatea profesionistului din domeniul sănătății să verifice regulile ce se aplică în prescrierea medicamentelor sau a dispozitivelor medicale.

2. INTRODUCERE

Pe lângă boala coronariană și cea a arterelor periferice, bolile aortice contribuie la spectrul larg al afecțiunilor arteriale: aneurisme aortice, sindroame aortice acute (SAA) incluzând disecția de aortă, hematomul intramural, ulcer aterosclerotic penetrant și leziunea traumatică aortică, pseudoanevrismul, ruptura de aortă, afecțiunile aterosclerotice și inflamatorii, precum și afecțiunile genetice (ex. Sindromul Marfan) și anomaliile congenitale precum coarctarea de aortă (CoA).

Similar altor boli arteriale, bolile aortice pot fi diagnosticate după o lungă perioadă asimptomatică, sau pot avea o prezentare acută. Sindromul aortic acut este frecvent primul semn de boală, necesitând un diagnostic și atitudine terapeutică rapide pentru a ameliora prognosticul extrem de nefavorabil.

Recent, proiectul *Global Burden Disease 2010* a demonstrat că rata globală de mortalitate prin aneurisme aortice și disecții de aortă a crescut de la 2.49 la 100000 la 2.78 la 100000 de locuitori între 1990 și 2010, cu rate mai mari pentru bărbați^{1,2}. Pe de altă parte, prevalența și incidența aneurismelor aortice abdominale au scăzut în ultimii 20 de ani. Riscul crește cu vârsta și este mai mare la bărbați decât la femei².

Grupul de Lucru al ESC despre disecția de aortă publicat în 2001 a fost unul din primele documente publicate pe subiectul bolii arteriale și a fost susținut de către *Colegiul American de Cardiologie (ACC)*. De atunci metodele diagnostice prin imagistică pentru aortă s-a

Clasele de recomandări	Definiție	Formularea sugerată
Clasa I	Există dovezi și/sau consens general că un tratament sau o procedură dată este benefică, folositoare, eficace	Este recomandat(ă)/ Indicat(ă)
Clasa II	Există dovezi conflictuale și/sau o divergență de opinie în ceea ce privește utilitatea/eficacitatea procedurii sau tratamentului	
Clasa II a	Dovezile/opiniile sunt în favoarea utilității/eficacității	Ar trebui să fie considerată
Clasa II b	Utilitatea/eficacitatea sunt mai puțin bine stabilite de dovezi/opinii	Ar putea să fie considerată
Clasa III	Există dovezi sau consens general că un tratament sau o procedură nu este utilă/eficace, și poate fi nocivă în unele cazuri	Nu este recomandat(ă)

Nivel de evidență A	Date derivate din multiple studii clinice randomizate sau meta-analize
Nivel de evidență B	Date derivate dintr-un singur studiu clinic randomizat sau studii mari non-randomizate
Nivel de evidență C	Consens de opinie a experților și/sau studii mici, studii retrospective, registre

îmbunătățit semnificativ, în mod deosebit prin apariția tomografiei computerizate multi-slice și a imagisticii prin rezonanță magnetică (IRM). În ultimii 10 ani, a crescut substanțial cantitatea de informații despre abordările endovasculare și chirurgicale. S-au publicat date din multiple registre precum Registrul Internațional de Disecție Aortică (IRAD)⁴ și Registrul German pentru Disecția Acută de Aortă Tip A (GERAADA)⁵, documente ce ajung la un consens^{6,7}, incluzând un ghid recent pentru diagnosticul și tratamentul pacienților cu boală aortică toracică acută elaborate de către multiple societăți americane⁸, precum și studii bazate pe populații naționale și regionale, și păreri ale experților^{9,10}. ESC a decis astfel publicarea unor ghiduri actualizate despre diagnosticul și tratamentul bolilor aortei toracice și abdominale. Accentul este pus pe strategii de diagnostic rapid și eficace și pe managementul terapeutic, incluzând abordările medicale, endovasculare și chirurgicale, care, de multe ori, se îmbină între ele. În plus, sunt discutate în detaliu tulburări genetice, anomalii congenitale, aneurismele aortice și disecția de aortă.

În următoarea secțiune este descrisă aorta normală și cea în curs de îmbătrânire. Evaluarea aortei include examinarea clinică și teste de laborator, dar este bazată în principal pe tehnicile imagistice, folosind ultrasunete, CT și IRM. Importanța tratamentului endovascular este în creștere în timp de abordarea chirurgicală rămâne necesară în multe situații. Diagnosticul diferențial între sindroamele coronariene acute și sindroamele aortice acute este dificil - dar foarte impor-

tant, deoarece tratamentul acestor situații de urgență este foarte diferit. Aneurismele aortice toracice (TAA - *thoracic aortic aneurisms*) și aneurismele aortice abdominale (AAA) sunt frecvent descoperiri incidentale, dar programe de screening pentru AAA în medicina primară sunt progresiv implementate în Europă. Cum ratele de supraviețuire după un sindrom aortic acut s-au îmbunătățit constant, o secțiune specifică este dedicată disecției cronice de aortă și urmărirea acestor pacienți după faza acută a sindromului aortic acut. Se pune un accent deosebit pe bolile aortice genetice și congenitale, deoarece măsurile preventive joacă un rol important în evitarea consecințelor negative. Bolile aortice ale persoanelor vârstnice se prezintă frecvent ca boli tromboembolice sau stenoze aterosclerotice. Aorta calcificată poate reprezenta o problemă majoră în adoptarea măsurilor chirurgicale sau intervenționale. Aorta calcificată în „recif de coral” trebuie considerată ca și un important diagnostic diferențial. Aortita și tumorile aortei sunt de asemenea discutate.

Acest document pune accent pe atitudinea holistică, privind aorta ca un „organ întreg”; într-adevăr, în multe cazuri (bolile genetice), pot exista leziuni tandem ale aortei, lucru demonstrat de riscul mai mare de prezență a unui aneurism aortic toracic atunci când există un aneurism aortic abdominal, făcând o distincție arbitrară între cele două regiuni - AAT fiind tratate în trecut de către „chirurgii cardiovasculari” și AAA de către „chirurgii vasculari” - deși această diferențiere poate exista în termeni academici.

Aceste Ghiduri sunt rezultatul unei strânse colaborări între medici din domenii diferite de activitate: cardiologie, radiologie, chirurgie cardiacă și vasculară, și genetică. Am lucrat împreună cu scopul de a aduce comunității medicale un ghid de diagnostic și decizii rapide în bolile aortice. În viitor, tratamentul acestor pacienți ar trebui ideal să fie concentrate în „clinice pentru aortă”, cu implicarea unei echipe multidisciplinare, pentru a asigura că se iau cele mai bune decizii medicale pentru

pacient, mai ales în faza cronică de boală. Într-adevăr, pentru majoritatea intervențiilor chirurgicale asupra aortei, o relație volum procedural-prognostic poate fi demonstrată. În ceea ce privește aorta toracică, într-o bază de date prospectivă de chirurgie toracică, incluzând peste 13000 de pacienți supuși proceduri electivă asupra rădăcinii aortice și aortei ascendente, un volum instituțional ridicat a fost asociat cu rate de mortalitate mai reduse¹². Mortalitatea operatorie a fost cu 58% mai redusă în centrele cu volum procedural mare față de cele cu volum redus. Când volumul procedural a fost analizat ca o variabilă continuă, relația fost non-liniară, cu o asociere negativă semnificativă între ratele de mortalitate ajustate la risc și volumul procedural mic (<30-40 cazuri pe an)¹². O analiză a relației volum operator-mortalitate pentru repararea disecției de aortă de tip A în Statele Unite ale Americii, a demonstrat o corelație inversă între volumul procedural și mortalitate (34% în centrele cu volum mic vs. 25% în centrele cu volum mare; P=0,003) pentru pacienții supuși unei intervenții de reparare de urgență sau semi-urgență a disecției de aortă de tip A¹³. O relație similară a fost raportată pentru repararea anevrismelor aortice toracice, fiind demonstrată aproape o dublare a mortalității intraspitalicești în centrele cu volum mic (mediană de 1 procedură pe an) față de centrele cu volum operator mare (mediană de 12 proceduri pe an; 27% vs. 15%; P<0,001)¹⁴, precum și în cazul reparării deschise a anevrismelor de aortă descendentă toracică rupte sau intacte¹⁵. De asemenea, câteva rapoarte au demonstrat relația volum-mortalitate și pentru intervențiile asupra AAA. Într-o analiză asupra rezultatelor reparării AAA în 131 spitale germane¹⁶, a fost raportată o relație independentă între volumul procedural anual și mortalitate. Într-o analiză națională a rezultatelor în spitalele din Marea Britanie, repararea chirurgicală electivă a AAA în centre cu volume procedurale anuale mari a fost asociată semnificativ cu scăderea mortalității și a duratei de spitalizare, în timp ce, pentru repararea AAA rupte, nu a fost raportată nici o relație între volum și rezultate¹⁷. Rezultatele pentru repararea endovasculară sunt contradictorii. În timp ce nu a fost raportată nici o relație între volum-prognostic pentru repararea endovasculară a aortei toracice (TEVAR)¹⁸, un raport din Marea Britanie sugerează un astfel de raport pentru repararea endovasculară aortică (EVAR - *Endovascular Aortic Repair*)¹⁹. În general, aceste date susțin necesitatea întemeierii unor centre de excelență, așa-numite „echipe aortice”, pe teritoriul Europei. Cu toate acestea, în cazurile de urgență (ex. Disecție de aortă de tip A sau AAA rupt), transferul pacientu-

lui trebuie evitat dacă există pregătire locală suficientă, medicală și chirurgicală.

În cele din urmă, acest document amintește lipsa de dovezi în multe situații, pentru a delinea direcțiile principale pentru cercetările viitoare.

3. AORTA NORMALĂ ȘI AORTA ÎN CURS DE ÎMBĂTRÂNIRE

Aorta este conductul vascular suprem, conducând, parcursul unei vieți, în medie, aproape 200 milioane de litri de sânge în organism. Este divizată în aorta toracică și abdominală (Figura 1). Peretele aortic este compus histologic din 3 straturi: tunica intima, subțire, tapetată de endoteliu; o tunica medie groasă, compusă din straturi concentrice de fibre de colagen și elastice, delimitată de cele două zone de graniță lamina elastica internă și externă, precum și din fibre musculare netede; tunica adventicia externă, conținând în principal colagen, vasa vasorum și limfatice^{20,21}.

Pe lângă funcția de conduct, aorta joacă un rol important în controlul rezistenței vasculare periferice și a frecvenței cardiace, prin intermediul receptorilor de presiune localizați în aorta ascendentă și arcul aortic. O creștere a presiunii aortice rezultă într-o scădere a rezistenței vasculare periferice și a frecvenței cardiace, și invers²⁰.

Prin elasticitatea sa, aorta joacă rolul unei „a doua pompe” (funcția Windkessel) în timpul diastolei, care este de cea mai mare importanță pentru perfuzia coronariană, dar nu numai.

La adulții sănătoși, diametrul aortei nu depășește de obicei 40 mm, și se îngustează progresiv în aval. Diametrele sunt influențate de câțiva factori, incluzând vârsta, sexul, suprafața corporală (BSA - *body surface area*) (greutate, înălțime) și presiunea arterială²¹⁻²⁶. În această privință, rata de expansiune a diametrului aortic este de aproximativ 0,9 mm la bărbați și 0,7 mm la femei pentru fiecare decadă de viață²⁶. Această dilatare lentă dar progresivă a aortei în perioada de adult de vârstă medie-înaintată este considerată o consecință a îmbătrânirii, în relație cu un raport mai mare colagen/elastină, împreună cu o rigiditate și o presiune a pulsului mai ridicate^{20,23}.

Datele actuale de la atleți sugerează că antrenamentul fizic per se are doar un impact limitat asupra remodelării rădăcinii aortice, în condițiile în care limita superioară (percentila 99) este de 40 mm la bărbați și de 34 mm la femei²⁷.

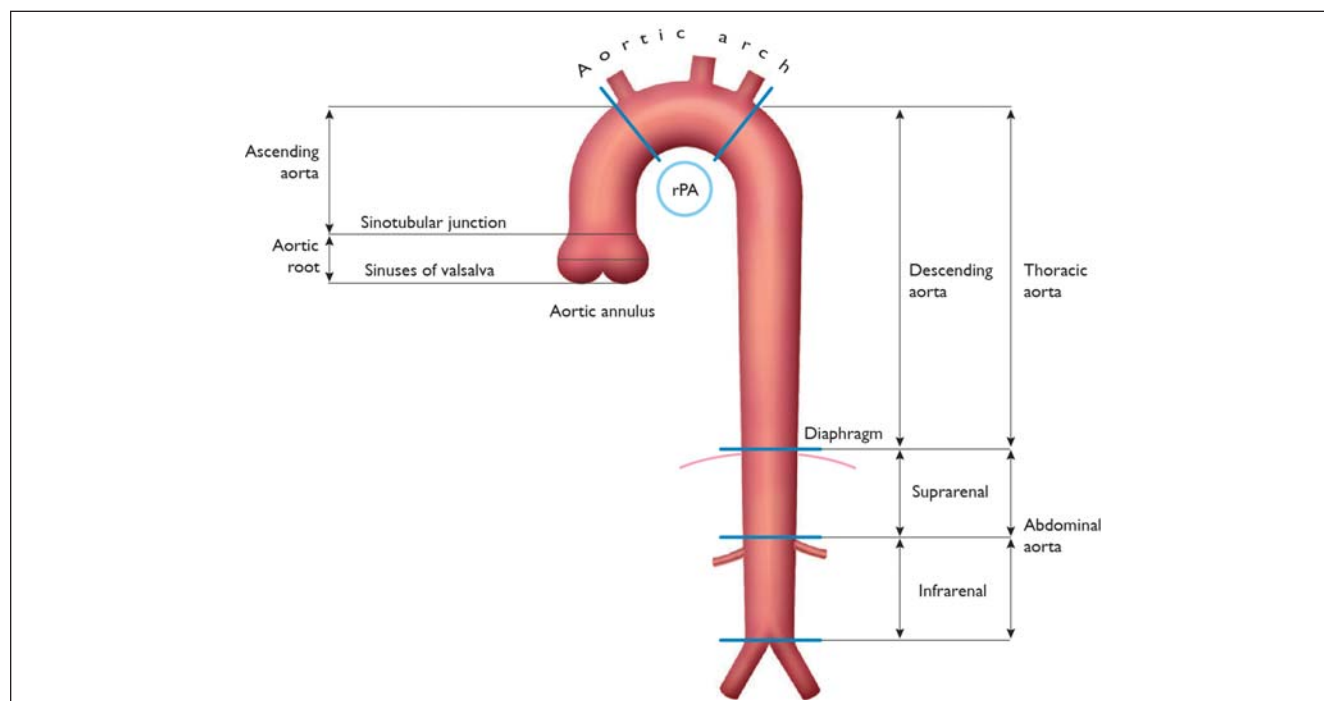


Figura 1. Segmentația aortei ascendente și descendente. rPA - artera pulmonară dreaptă.

4. EXPLORAREA AORTEI

4.1 Examinarea clinică

În timp ce bolile aortei pot fi asimptomatice în multe cazuri, o paletă largă de simptome pot fi legate de boli aortice diferite:

- Durere acută profundă sau pulsatilă, toracică sau abdominală care poate iradia în spate, fese, perineu sau picioare, sugestivă pentru disecția de aortă sau alte sindroame aortice acute, și descrisă cel mai bine ca și o „senzație de sfâșiere”
- Tuse, dispnee sau deglutiție dureroasă, în anevrismele aortice toracice mari
- Durere sau disconfort abdominal constant sau intermitent, senzație de pulsilitate în abdomen, sau senzație de plenitudine după cantități mici de alimente, în AAA de mari dimensiuni
- Accident vascular cerebral ischemic, atac ischemic tranzitoriu sau claudicație, secundare aterosclerozei aortice
- Răgușeală datorată parezei de nerv laringeal stâng în progresia rapidă a leziunilor.

Anamneza trebuie să pună accent pe o înțelegere temeinică a acuzelor pacientului, pe căutarea factorilor de risc cardiovascular și a istoricului familial de boală arterială periferică, în special a anevrismelor, disecției de aortă sau a morții subite cardiace.

În unele situații, examenul obiectiv poate fi ghidat de simptome, și include palparea și auscultarea abdo-

menului și a flancurilor în căutarea pulsațiilor arteriale proeminente sau a suflurilor vasculare cauzate de fluxul sanguin turbulent, deși acestea din urmă se întâlnesc rareori. Presiunea arterială trebuie măsurată la ambele brațe și pulsurile examinate. Simptomele și examinarea clinică a pacienților cu disecție de aortă va fi discutată în secțiunea 6.

4.2. Examenul de laborator

Examinările de laborator de bază includ depistarea factorilor de risc cardiovascular²⁸. Acestea joacă un rol minor în diagnosticul sindroamelor aortice acute, însă sunt utile în diagnosticul diferențial. Măsurarea biomarkerilor rapid după debutul simptomelor poate rezulta într-o confirmare mai rapidă a diagnosticului prin tehnici imagistice, și deci instituirea mai rapidă a unui tratament potențial salvator de viață.

4.3. Imagistica

Aorta este o structură geometrică complexă și câteva măsurători sunt utile pentru caracterizarea formei și dimensiunilor acesteia (Tabelul Web 1). Măsurarea diametrelor trebuie să se facă perpendicular pe axul de curgere a fluxului în aortă, atunci când este fezabil (vezi Figura 2 și Figurile Web 1-4).

Măsurători standardizate vor ajuta la o mai bună urmărirea dimensiunilor aortei în timp, pentru a evita descoperiri eronate legate de rata de creștere. Comparări meticuloase ale unor examinări seriate (prefera-

bil utilizând aceeași tehnică și metodă imagistică) sunt cruciale în excluderea unor erori.

Măsurarea diametrelor aortei nu este întotdeauna ușor de realizat, și trebuie recunoscute câteva limitări inerente tuturor metodelor imagistice. În primul rând, nicio modalitate imagistică nu are o rezoluție perfectă, și vizualizarea precisă a pereților aortici depinde de folosirea corespunzătoare a ferestrelor ECG (ECG gating). De asemenea, evaluarea diametrelor aortice la nivelul aceluiasi segment aortic, în dinamică, necesită măsurători standardizate; acestea includ determinarea similară a marginilor (interior-la-interior, *leading-edge-to-leading edge*, sau diametru exterior-exterior, în funcție de modalitatea imagistică)^{41,43,57,58}. Nu se cunoaște încă dacă măsurarea diametrelor trebuie făcută în sistolă sau diastolă, dar imaginile diastolice oferă cea mai bună reproductibilitate.

Este recomandat ca diametrul anevrismal maxim să fie măsurat perpendicular pe axul vasului pe imagini de reconstrucție 3D computer-tomografică, de câte ori este posibil (Figura 2)⁵⁹. Această abordare oferă măsurători mai precise și mai reproductibile ale dimensiunilor aortice adevărate, comparativ cu măsurătorile prin secțiune transversală, mai ales în cazul vaselor tortuoase, când axul vasului și axul cranio-caudal al pacientului nu sunt paralele. Dacă reconstrucțiile 3D și multi-planare nu sunt disponibile, axul mai mic al elipsei este în general o aproximare mai bună a diametrului maxim adevărat al anevrismului, comparativ cu axul mare, în special în anevrismele tortuoase⁵⁸. Cu toate acestea, aorta bolnavă nu este întotdeauna o structură circulară, și, mai ales în anevrismele tortuoase, măsurători excentrice pot fi cauzate de secțiuni oblice prin aortă. Axul mic poate subestima dimensiunile adevărate ale anevrismului (Figurile Web 1-4). Printre pacienții cu axul mic <50 mm, 7% au un diametru anevrismal >55 mm, atunci când se măsoară axa lungă pe reconstrucții multi-planare⁶¹. Comparativ cu diametrele pe axa scurtă, axiale, măsurarea diametrelor maxime perpendicular pe axul vasului au o reproductibilitate mai mare⁶⁰. Variabilitatea inter- și intraobservator pentru AAA (definită ca și limită de înțelegere Bland-Altman) este de 5 mm și respectiv 3 mm^{43,61-63}. Astfel, orice modificare de peste 5 mm la examinări CT seriate poate fi considerată semnificativă, dar modificări mai mici sunt dificil de interpretat. Comparativ cu CT, ecografia subestimează sistematic diametrul AAA cu 1-3 mm⁶¹⁻⁶⁵. Este recomandat ca aceeași tehnică imagistică să fie utilizată pentru măsurători seriate și toate aceste examinări să fie analizate înainte adoptării unei decizii terapeutice.

Nu există consens, pentru nicio tehnică, dacă perețele aortic trebuie inclus sau exclus din măsurătoarea diametrului aortic, deși diferența poate fi mare, depinzând, de exemplu, de grosimea trombului parietal⁶⁵. Cu toate acestea, datele prognostice recente (mai ales pentru AAA) sunt derivate din măsurători ce includ grosimea peretelui⁶⁶.

4.3.1 Radiografia toracică

Radiografia toracică obținută pentru altă indicație poate depista anormalități ale conturului sau dimensiunilor aortice ca o descoperire incidentală, obligând la explorări suplimentare. La pacienții cu suspiciune de sindrom aortic acut, radiografia poate depista ocazional alte cauze ale simptomelor. Cu toate acestea, această examinare are o valoare limitată în diagnosticul SAA, mai ales atunci când este implicată doar aorta ascendentă⁶⁷. În particular, o siluetă aortică normală nu este suficientă pentru a exclude prezența unui anevrism al aortei ascendente.

4.3.2 Ecografia

4.3.2.1 Ecocardiografia transtoracică

Evaluarea ecocardiografică a aortei face parte din examinarea standard transtoracică⁶⁸. Deși ecocardiografia transtoracică (ETT) nu este modalitatea de elecție de evaluare completă a aortei, este utilă pentru diagnosticul și urmărirea unor segmente aortice. ETT este cea mai utilizată metodă pentru măsurarea segmentelor proximale aortice în practica curentă. Rădăcina aortică se vizualizează în incidența parasternal ax lung și secțiunea apical 5 camere modificată. Cu toate acestea, pereții aortei sunt văzuți cu rezoluție laterală suboptimală (Figura Web 1).

Poate fi utilă incidența subcostală modificată. ETT permite de asemenea evaluarea valvei aortice, care este frecvent implicată în afecțiunile aortei ascendente. De o importanță deosebită în evaluarea aortei toracice este incidența suprasternală: examinarea arcului aortic trebuie inclusă în toate examinările ecocardiografice transtoracice. Această incidență vizualizează îndeosebi arcul aortic și cele 3 mari vase supra-aortice, cu lungimi variabile din aorta ascendentă și descendentă; totuși, nu este posibilă vizualizarea întregii aorte toracice la ETT. O imagine în ax scurt a aortei descendente poate fi obținută din incidența parasternal ax lung și incidența apical 4 camere, posterior de atriu stâng. Prin rotirea la 90° a transductorului poate fi obținută o imagine în ax lung li poate fi vizualizată porțiunea medie a aortei descendente toracice. Prin contrast, aorta descendentă abdominală este relativ ușor de vizualizat, la stânga venei cave inferioare în incidență subcostală sagitală (superioară-inferioară).

Ecocardiografia transtoracică este o modalitate imagistică excelentă pentru măsurarea seriată a diametrelor aortice maxime⁵⁷, evaluarea regurgitării aortice și alegerea momentului operator în cazurile de anevrism aortic toracic. Din moment ce zona predilectă pentru dilatare este localizată la nivelul aortei proximale, ETT este frecvent suficientă pentru screening⁵⁷. Prin fereastra suprasternală pot fi detectate anevrismele de arc aortic, plăci calcificate, trombi sau un fald de disecție, atunci când calitatea imaginilor este corespunzătoare. Din această fereastră, coarctăția de aortă poate fi suspiciată prin examen Doppler continuu; o persistență de canal arterial poate fi identificată prin examen Doppler color. Utilizând incidente adecvate (vezi mai sus) pot fi vizualizate dilatările anevrismale, compresiile externe, trombi intra-aortici și faldurile de disecție, și poate fi determinat tipul de flux în aorta abdominală. Aorta abdominală infrarenală poate fi de asemenea vizualizată pentru excluderea AAA.

4.3.2.2 Ecocardiografia transesofagiană

Proximitatea relativă a esofagului față de aorta toracică permite obținerea unor imagini cu rezoluție mai bună prin ecocardiografie transesofagiană (ETE) (Figura Web 2)⁶⁸. De asemenea, examinarea în mai multe planuri permite evaluarea îmbunătățită a aortei, de la rădăcina ei până la nivelul aortei descendente⁶⁸. ETE este semiinvasivă și necesită sedare și controlul strict al tensiunii arteriale, precum și excluderea în prealabil a unor patologii esofagiene. Cele mai importante incidente în ETE pentru vizualizarea aortei ascendente, rădăcinii aortei și a valvei aortice sunt incidența ax lung înaltă (la 120-150°) și ax scurt (30-60°)⁶⁸. Datorită interpoziției bronșiei drepte și a traheii, un mic segment din aorta ascendentă distală, chiar înaintea trunchiului brahiocefalic, rămâne invizibilă („punct orb”). Imaginile despre aorta ascendentă conțin deseori artefacte datorită reverberațiilor de la nivelul peretelui posterior al aortei ascendente sau de la nivelul peretelui posterior al arterei pulmonare drepte, și se prezintă ca linii orizontale intraluminale ce se mișcă în paralel cu structurile ce reverberează, după cum poate fi confirmat prin imagini mod M^{69,70}. Aorta descendentă se vizualizează ușor în ax scurt (0°) și ax lung (90°), de la nivelul trunchiului celiac la nivelul arterei subclaviculare stângi. Retragera suplimentară a sondei aduce în imagine arcul aortic.

ETE tridimensională (3D) în timp real pare să ofere câteva avantaje față de ETE 2D, dar valoarea sa clinică, în creștere, nu a fost încă bine studiată⁷¹.

4.3.2.3 Ecografia abdominală

Ecografia abdominală (Figura Web 3) rămâne principala modalitate imagistică pentru bolile aortei abdominale datorită abilității de măsurare precisă a diametrului aortic, detectarea leziunilor de perete de tipul trombilor murali sau a plăcilor aterosclerotice, precum și datorită disponibilității mari, costurilor reduse și faptului că este o procedură nedureroasă. Ecografia duplex aduce informații suplimentare despre fluxul aortic.

Ecografia Doppler color prezintă mare interes în cazul disecției de aortă abdominală, pentru a detecta perfuzia în lumenul fals și cel adevărat, în locurile potențiale de reintrare sau obstrucția tributarelor (ex. arterele iliace)⁷². În ziua de azi, imagistica prin doppler tisular permite evaluarea complianței aortei, iar imagistica ecografică 3D poate oferi informații importante privitoare la anatomie, mai ales în cazul anevrismelor. Ecografia cu substanță de contrast este utilă în detectarea, localizarea și cuantificarea endoleak-urilor, atunci când această tehnică este folosită în urmărirea pacienților după EVAR (endo-vascular aortic repair - repararea aortică endovasculară)⁷³. Pentru obținerea unor imagini optime, ecografia aortei abdominale se realizează după un repaus alimentar de 8-12 ore, ceea ce reduce conținutul de gaz intestinal. De obicei traductoarele curbilinare de 2,5-5 MHz oferă imagini optime ale aortei, dar traductoarele de tip „*phased array*” folosite în ecocardiografie pot oferi imagini de o calitate suficientă pentru mulți pacienți⁷⁴. Evaluarea ecografică a aortei abdominale se realizează de obicei cu pacientul în poziție de decubit dorsal, dar poziția de decubit lateral poate fi de asemenea utilă. Scanarea aortei abdominale implică de obicei secțiuni transversale și longitudinale, de la diafragm până la nivelul bifurcației aortice. Înainte de a măsura diametrele aortice, o imagine cât mai circulară a aortei ar trebui obținută, pentru a asigura perpendicularitatea imaginii pe axul longitudinal al aortei. În acest caz, diametrul antero-posterior se măsoară de la marginea externă la marginea externă, fiind considerat ca diametrul aortic. Măsurarea diametrului transversal este mai puțin precisă. În cazuri ambigue, mai ales atunci când aorta este tortuoasă, diametrul antero-posterior se poate măsura prin secțiuni longitudinale, perpendicular pe axul lung al aortei. Într-o analiză a reproductibilității măsurării diametrului aortic⁷⁵, reproductibilitatea inter-observator a fost evaluată prin limitele de consens, și a variat între $\pm 1,9$ mm până la $\pm 10,5$ mm pentru diametrul antero-posterior, în timp ce o variație de ± 5 mm este de obicei considerată „acceptabilă”. Aceste date trebuie cântărite cu atenție în urmărirea pacienților, când pro-

gresii ale diametrelor sub aceste limite sunt dificil de confirmat clinic.

4.3.3 Tomografia computerizată (CT)

Tomografia computerizată joacă un rol central în diagnosticul, stratificarea riscului și strategia terapeutică a bolilor aortice. Avantajele sale asupra altor metode imagistice cuprind timpul scurt de achiziție și procesarea, abilitatea de a obține date tridimensionale complete ale aortei, și disponibilitatea largă (Figura 2).

Protocoalele de achiziție „încadrate” ECG (ECG-gated) sunt cruciale în reducerea artefactelor de mișcare ale rădăcinii aortice și aortei toracice^{76,77}. Aparatele multi-slice vârf-de-gamă (16 detectoare sau mai multe) sunt preferate pentru rezoluția spațială și temporală înaltă, comparativ cu echipamentele mai simple^{8,76-79}. Protocolul recomandat este efectuarea unui CT nativ, urmat de angio-CT (cu substanță de contrast), mai ales atunci când sunt suspectate hematoma intramural (IH - intramural haematoma) sau disecția de aortă (AD - aortic dissection). Imaginile întârziate sunt recomandate după repararea endovasculară cu stent-grafturi a anevrismelor aortice, pentru a detecta endoleak-urile. La pacienți selectați și atunci când se folosesc sisteme cu 64 de detectoare, se poate realiza angio-coronarografie CT pentru excluderea sau pentru a confirma prezența unor leziuni coronariene înainte de repararea aortică chirurgicală sau transcateter. CT permite localizarea segmentului afectat, determinarea diametrului maxim a dilatării, prezența ateroamelor, trombului, hematoma intramural, prezența ulcerelor penetrante, a calcificărilor, și, în cazurile selectate, extensia bolii la ramurile aortice. În disecția de aortă, CT poate determina prezența și extensia faldului de disecție, poate detecta ariile de perfuzie compromisă și extravazarea de contrast, indicând ruptura; poate oferi măsurători precise ale sinusurilor Valsalva, a joncțiunii sino-tubulare precum și morfologia valvei aortice. În plus, prin extinderea câmpului de examinare la ramurile toracice superioare și arterele iliace și femurale, poate asista în planificarea reparării chirurgicale sau endovasculare.

La majoritatea pacienților cu suspiciune de disecție de aortă, CT este modalitatea imagistică inițială preferată⁴. A fost raportată o acuratețe diagnostică CT excelentă în detectarea disecției de aortă sau a hematoma intramural (sensibilitate globală 100%, specificitate globală 98%), în câteva raportări⁷⁶. O acuratețe diagnostică similară a fost raportată în detectarea injuriilor aortice traumatice^{80,81}. Alte entități ale sindroamelor aortice acute, precum ulcerul penetrant, trombi, pseudo-anevrismele și rupturile sunt descrise cu ușurință de către CT, dar datele despre acuratețe

sunt foarte limitate. Unul din dezavantajele examinării CT constă în necesitatea administrării de contrast iodat, ce poate cauza reacții alergice sau insuficiență renală. De asemenea, utilizarea radiațiilor ionizante poate limita utilizarea metodei la pacienții tineri, mai ales în cazul femeilor, limitând de asemenea utilizarea în urmărirea pacienților. Într-adevăr, doza efectivă medie de radiație în timpul unei examinări angio-CT a aortei este estimată la 10-15 mSv. Riscul de cancer radioindus este substanțial mai ridicat la femei decât la bărbați. Riscul se reduce și atinge un platou după vârsta de 50 de ani⁸³.

4.3.4 Tomografia computerizată cu emisie de pozitroni (PET-CT)

Tomografia cu emisie de pozitroni (PET) este o metodă imagistică bazată pe distribuția analogului de glucoză F-fluorodeoxiglucoză (FDG), care este captată cu preponderență de celulele în stare hipermetabolică (ex. celulele inflamatorii), și poate fi utilizată în detectarea inflamației vasculare a vaselor mari. Avantajele PET pot fi combinate cu imagistica prin CT, cu o rezoluție bună. Câteva publicații sugerează că PET cu FDG poate fi folosită pentru aprecierea implicării aortice în boli inflamatorii vasculare (ex. arterita Takayasu, arterita cu celule gigante), pentru depistarea infecției grafturilor endovasculare și pentru a monitoriza activitatea inflamatorie într-o perioadă dată de tratament⁸⁴⁻⁸⁶. PET poate fi utilă ca și surogat al activității unei leziuni sau ca surogat a progresiei bolii; cu toate acestea, datele din literatură sunt limitate la mici serii de cazuri sau raportări anecdotice⁸⁶. Valoarea PET în detectarea infecției de graft aortic este în curs de investigare⁸⁷.

4.3.5 Imagistica prin rezonanță magnetică (IRM)

IRM este potrivită pentru diagnosticul bolilor aortice datorită abilității de a detecta contrastul intrinsec între fluxul sanguin și peretele vascular (Figura Web 4). Trăsăturile importante pentru decizia clinică, cum ar fi diametrul aortic maxim, forma aortei, implicarea ramurilor aortice în disecții sau dilatări anevrismale, relația cu structurile adiacente și prezența trombului mural, sunt descrise cu precizie de către IRM.

În cazurile acute, IRM este limitată datorită accesibilității reduse, dificultății monitorizării pacienților instabili în timpul examinării și a timpului de achiziție mai ridicat față de CT. IRM nu implică folosirea radiațiilor ionizante sau a substanțelor de contrast iodate, și de aceea este potrivită pentru examinări seriate în urmărirea pacienților (mai tineri) cu boală aortică cunoscută.



Figura 2. Aorta toracică și abdominală în reconstrucție tridimensională (imaginea laterală stângă), reconstrucție multiplanară parasagitală (MPR) de-a lungul liniei mediane (centru-stânga), reconstrucție multiplanară parasagitală (MPR) desfășurată de-a lungul liniei mediane cu repere (A-I) (partea dreaptă), ortogonal pe linia mediană la nivelul reperelor (A-J). Reperele A-J ar trebui utilizate pentru a defini diametrele aortice: (A) Sinusurile Valsalva; (B) Joncțiunea sino-tubulară; (C) aorta ascendentă la mijloc; (D) arcul aortic proximal (aorta la nivelul originii trunchiului brahiocefalic); (E) arcul aortic mijlociu () între artera carotidă comună stângă și arterele subclaviculare; (F) aorta descendentă proximală (la aproximativ 2 cm distal de artera subclaviculară stângă); (G) aorta descendentă mijlocie (nivelul arterelor pulmonare, cum este indicat); (H) la nivelul diafragmului; (I) la originea trunchiului celiac; (J) chiar înainte de bifurcația aortei (Pusă la dispoziție de F Nensa, Institutul de Radiologie Diagnostică și Intervențională, Essen).

IRM a aortei începe de obicei cu secvențe spin-Echo „sânge negru”, pentru a delimita forma și diametrele, precum și pentru a descrie eventualul fald de disecție⁸⁹. La pacienții stabili urmează secvențele gradient-Echo, ce descriu schimbările în diametrele aortice în timpul ciclului cardiac precum și turbulențele fluxului sanguin - de exemplu, la nivelul porților de intrare/ieșire în disecția de aortă, distal în bicuspidia aortică sau în cazul regurgitării aortice. IRM cu substanță de contrast (gadolinium i.v.) poate fi efectuată rapid, evidențiind aorta și vasele arcului aortic ca o angiogramă 3D, fără necesitatea încadrării cu ECG (ECG-gating). Secvențele cu gadolinium pot fi utilizate în diferențierea fluxului încetinit de trombul în lumenul fals (FL - false lumen). Crucială pentru diagnostic este examinarea atât a imaginilor sursă cât și a imaginilor de proiecție de maximă intensitate, deoarece aceste imagini pot să nu evidențieze ocazional faldul de disecție intimal. Evaluarea atât a

imaginilor sursă cât și a imaginilor de proiecție de maximă intensitate este necesară deoarece aceste imagini pot câteodată rata membrana disecantă și delimitarea peretelui aortic. IRM 3D sensibilă la flux și timp-dependență, ce poate examina întreaga aortă toracică, oferă oportunitatea unică de a vizualiza și analiza modelele de flux sanguin. Pot fi determinați parametri cantitativi, precum viteza undei de puls, și poate fi estimat stresul de forfecare parietal⁹⁰. Dezavantajul IRM este dificultatea de a evalua calcificările valvei aortice și a zonelor de ancorare, care sunt importante pentru sigilarea stent-grafturilor. Potențialul de nefrotoxicitate al gadoliniului pare să fie mai redus decât pentru agenții de contrast utilizați în CT, dar trebuie luat în considerare în relație cu funcția renală.

4.3.6 Aortografia

Aortografia invazivă prin cateterism vizualizează lumenul aortic, ramurile aortice și colateralele acesto-

ra. Ca orice lumenografie, angiografia oferă informații exacte legate de forma și dimensiunile aortei, la fel de bine ca și alte anomalii (Figurile Web 5 și 6), cu toate că nu decelează boli ale peretelui aortic în sine, precum și aneurismele aortice mici locuite de trombi. În plus, tehnicile angiografice permit evaluarea și, la nevoie, tratarea bolii coronariene sau a ramurilor aortice. În fine, oferă posibilitatea evaluării valvei aortice și a funcției ventriculare.

Pe de altă parte, angiografia este o procedură invazivă care implică utilizarea de substanță de contrast. Pune în evidență doar lumenul aortic și poate astfel să omită aneurismele aortice discrete. În plus, tehnica este mai puțin disponibilă decât ETT sau CT. Pentru aceste motive metodele imagistice non-invazive au înlocuit în cea mai mare parte aortografia în prima linie de explorări diagnostice, atât la pacienții cu sindroame aortice acute cât și la cei cu disecție de aortă suspectată sau cunoscută. Totuși, aortografia poate fi utilă atunci când datele obținute prin metode non-invazive sunt ambigue sau incomplete. O comparație a metodelor imagistice diagnostice utilizate în diagnosticul bolilor aortice este prezentată în Tabelul 3.

4.3.7 Ecografia intravasculară

Pentru a optimiza vizualizarea peretelui aortic poate fi folosită ecografia intravasculară (IVUS - intravascular ultrasound), mai ales în timpul tratamentului endovascular (Figura Web 7). Tehnica ecocardiografiei intracardiacă este și mai sofisticată (Figura Web 8).

4.4 Evaluarea rigidității aortei

Peretele arterelor se rigidizează cu vârsta. Rigiditatea aortei este una din cele mai precoce manifestări ale modificărilor adverse structurale și funcționale ce au loc în peretele vascular, și este recunoscută din ce în ce mai mult ca și un surrogat de endpoint în boala cardiovasculară. Rigiditatea aortică are valoare predictivă independentă pentru mortalitatea de orice cauză și de cauză cardiovasculară, evenimente coronariene fatale și non-fatale și a accidente vasculare cerebrale fatale la pacienți cu grade diferite de risc cardiovascular, cu o valoare predictivă mai mare la subiecții cu risc cardiovascular de bază mai ridicat^{92,93}. Sunt utilizate câteva metode curențe pentru a aprecia rigiditatea aortei, precum viteza undei de puls și indicii de augmentare. Viteza undei de puls este calculată ca fiind distanța parcursă de către unda de puls, împărțită

Tabelul 3. Comparație între metodele imagistice ale aortei

Avantaje/dezavantaje	ETT	ETE	CT	IRM	Aortografie
Ușurința utilizării	+++	++	+++	++	+
Credibilitate diagnostică	+	+++	+++	+++	++
Utilizare la patul pacientului/ intervențională ^a	++	++	-	-	++
Examinări seriata	++	+	++(+) ^b	+++	-
Vizualizarea peretelui aortic ^c	+	+++	+++	+++	-
Cost	-	-	--	---	---
Iradiere	0	0	---	-	--
Nefrotoxicitate	0	0	---	--	---

+ înseamnă o remarcă pozitivă, - semnifică o remarcă negativă. Numărul de semne indică valoarea potențială estimată

^a IVUS poate fi utilizată pentru ghidarea intervențiilor (vezi anexa Web)

^b +++ numai în urmărirea după o stentare aortică (ochiuri metalice), altfel limitați iradiere

^c PET poate fi folosită pentru a vizualiza boala aortică inflamatorie suspectată

Recomandări pentru imagistica aortei

Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b	Ref. ^c
Este recomandat ca diametrele să fie măsurate la reperele anatomice prestabilite, perpendicular pe axul lung	I	C	
În cazul imagisticii repetate a aortei în timp, pentru a evalua schimbările de diametru, este recomandat ca metoda imagistică utilizată să aibă cel mai mic risc iatrogen	I		
În cazul imagisticii repetate a aortei în timp pentru a evalua schimbările de diametru, este recomandat să fie utilizată aceeași metodă imagistică, cu metodă similară de măsurare	I	C	
Este recomandat ca toate diametrele aortice relevante și toate anomalitățile să fie raportate în concordanță cu segmentația aortei	I	C	
Este recomandat să fie evaluată funcția renală, istoricul de alergii la substanța de contrast sau posibilitatea unei sarcini, pentru a alege modalitatea imagistică optimă pentru aortă, cu iradiere minimă, exceptând cazurile urgente	I	C	
Riscul de iradiere ar trebui evaluat, mai ales la adulții mai tineri și la cei care suferă imagerie repetată	II a	B	72
Diametrele aortice pot fi indexate la suprafața corporală, mai ales la cei cu valori foarte mari sau foarte mici	II b	B	19,20, 46

^a Clasa de recomandări

^b Nivelul de evidență

^c Referințe ce sprijină recomandările

la timpul necesar parcurgerii distanței. Rigiditatea aortică crescută duce la creșterea vitezei undei de puls în arteră. Velocitatea unei de puls carotidă-femurală este „standardul de aur” pentru măsurarea rigidității aortei, luând în considerare simplitatea, acuratețea, reproductibilitatea și valoarea predictivă pentru evenimente adverse ridicate. Ghidurile recente de tratament al hipertensiunii arteriale au recomandat măsurarea rigidității arteriale ca parte a unei evaluări complete a pacienților cu hipertensiune, pentru a depista rigidizarea arterelor mari, cu valoare predictivă și reproductibilitate ridicate⁹⁴. Urmare a unei poziții a consensului experților recentă, publicată în Ghidurile Societății Europene de Hipertensiune (ESH - *European Society of Hypertension*) din 2013⁹⁴, a fost sugerat un prag pentru viteza undei de puls de >10 m/s, folosind distanța carotidă-femurală corectată, luând în considerare distanța anatomică adevărată, cu 20% mai scurtă, pe care o parcurge unda de puls (ex. 0,8 x 12 m/s, sau 10 m/s)⁸⁴. Principalul neajuns al interpretării vitezei undei de puls este acela că este semnificativ influențată de tensiunea arterială. Deoarece tensiunea arterială ridicată crește tensiunea parietală arterială, tensiunea devine o variabilă ce aduce confuzie când se compară gradul rigidității structurale arteriale.

5. OPȚIUNI DE TRATAMENT

5.1 Principiile tratamentului medicamentos

Scopul principal al terapiei medicamentoase în această situație este de a reduce stresul de forfecare pe segmentul afectat al aortei, reducând tensiunea arterială și contractilitatea cardiacă. Un mare număr de pacienți cu boli aortice au comorbidități precum boală coronariană, boală cronică de rinichi, diabet zaharat, dislipidemie, hipertensiune arterială, etc. De aceea tratamentul și strategiile de prevenție trebuie să fie similare cu cele indicate pentru bolile mai sus amintite. Renunțarea la fumat este importantă, din moment ce studiile au demonstrat că fumatul activ (raportat voluntar) induce o creștere mai rapidă a AAA (cu aproximativ 0,4 mm/an)⁹⁵. Activitatea fizică moderată previne probabil progresia aterosclerozei aortice, însă datele sunt limitate. Pentru a preveni creșterile bruște ale tensiunii arteriale, sporturile de competiție ar trebui să fie evitate la pacienții cu aortă dilatată.

În cazurile de disecție de aortă, tratamentul cu beta-blocante i.v. este inițiat pentru a reduce frecvența cardiacă și pentru a scădea tensiunea arterială sistolică la 100-120 mmHg, dar regurgitarea aortică ar trebui exclusă. Alți agenți terapeutici ar putea fi utili în atingerea acestei ținte.

În bolile aortice cronice, tensiunea arterială ar trebui menținută sub 140/90 mmHg, cu schimbarea stilului de viață și tratament antihipertensiv dacă este necesar⁹⁴. Un tratament ideal ar fi cel care inversează formarea unui anevrism. La pacienții cu sindrom Marfan, utilizarea profilactică a beta-blocantelor, inhibitorilor enzimelor de conversie a angiotensinei și inhibitorii receptorilor angiotensinei II par să fie capabili în a reduce fie progresia dilatării aortice, fie apariția complicațiilor⁹⁵⁻⁹⁸. Cu toate acestea, nu există dovezi despre eficacitatea acestor tratamente în boala aortică de alte etiologii. Studii mici observaționale sugerează că statinele pot inhiba expansiunea anevrismelor^{99,100}. Folosirea statinelor a fost asociată cu o supraviețuire îmbunătățită după repararea AAA, cu o reducere a riscului de moarte de cauză cardiovasculară de peste 3 ori¹⁰¹. Un studiu clinic recent început va arăta dacă utilizarea statinelor după repararea endovasculară aortică (EVAR) va rezulta într-un prognostic mai bun¹⁰².

5.2 Terapie endovasculară

5.2.1 Repararea endovasculară a aortei toracice

5.2.1.1 Tehnică

Repararea endovasculară a aortei toracice are ca scop excluderea unei leziuni aortice (ex. anevrism sau fald de disecție după o disecție aortică) din circulație, prin implantarea unui stent-graft acoperit cu o membrană peste leziune, pentru a preveni dilatarea suplimentară și, în final, ruperea aortei.

Planificarea atentă a procedurii este esențială pentru succesul TEVAR (*thoracic endovascular aortic repair*). Examinarea CT cu contrast reprezintă modalitatea imagistică de elecție pentru planificarea TEVAR, realizând secțiuni cu grosimi <3 mm de la trunchiurile supra-aortice, proximale, până la arterele femurale. Diametrul (<40 mm) și lungimea (≥20 mm) zonelor sănătoase de ancorare proximală și distală sunt evaluate pentru a stabili fezabilitatea TEVAR, împreună cu evaluarea lungimii leziunii și relația acesteia cu ramurile aortice și cu calea de acces ilio-femurală.

În cazul anevrismelor aortice toracice (TAA - *thoracic aortic aneurysm*), diametrul stent-graftului ar trebui să depășească zonele de ancorare cu cel puțin 10-15%. La pacienții cu disecție de aortă de tip B, implantarea stent-graftului se face peste poarta de intrare proximală pentru a obstrucționa fluxul sanguin și depresuriza lumenul fals (FL - false lumen) și pentru a induce un proces de remodelare aortică cu colabarea lumenului fals și lărgirea lumenului adevărat (TL true lumen). Spre deosebire de TAA, în disecția de aortă nu se supradi-

mensionează aproape deloc stent-graftul¹¹. În situațiile când sunt implicate ramuri majore (ex. artera subclaviculară stângă), TEVAR este frecvent precedată de revascularizarea chirurgicală limitată a acestor ramuri (strategia „hibridă”). O altă opțiune este o de-ramificare chirurgicală, folosirea de endografturi fenestrate sau ramificate, sau „tehnica coșului de fum”. O alternativă poate fi un stent-graft unic, ramificat.

TEVAR se realizează prin avansarea retrogradă transarterială a unui dispozitiv de livrare de mari dimensiuni (până la 24 F), ce transportă stent-graftul autoexpandabil colabat. Accesul arterial este obținut fie chirurgical fie printr-o abordare percutană, utilizând dispozitive de închidere arterială pe bază de suturi. Din artera femurală contralaterală sau prin acces radial/brahial, se avansează un ghid pigtail pentru realizarea angiografiei. Stent-graftul este avansat pe un ghid rigid. În disecția de aortă, navigarea ghidului într-un lumen adevărat îngust poate fi dificilă, însă esențială pentru implantarea stent-graftului⁸. Poziția corectă a ghidului în lumenul adevărat poate fi verificată fie prin IVUS fie prin ETE⁸. Când poziția ideală este atinsă, se efectuează o reducere a presiunii arteriale, fie farmacologic (nitroprusiat de sodiu sau adenzină, presiune sistolică <80 mmHg) fie prin pacing ventricular rapid, pentru a evita deplasarea înspre distalitate, iar apoi stent-graftul este implantat. Se realizează ulterior o angiografie de control pentru a depista endoleak-urile proximale de tip I (sigilare insuficientă proximală), lucru ce necesită de obicei tratament imediat (Figura 3). Mai multe detalii tehnice sunt disponibile în documentul recent publicat al ESC și Asociația Europeană de Chirurgie Cardio-Toracică¹¹.

5.2.1.2 Complicații

În TEVAR, au fost raportate complicații vasculare la locul de puncție, complicații aortice și neurologice, și/ sau endoleak-uri. În mod ideal, complicațiile la locul de puncție pot fi evitate printr-o planificare pre-procedurală atentă. Riscul de parapareză/paraplegie și AVC variază între 0,8-1,9% și respectiv 2,1-3,5%, și par să fie mai mici decât în cazul chirurgiei deschise⁹². Pentru a evita ischemia medulară, vasele ce irigă porțiunea superioară a măduvei spinării nu trebuie acoperite în cazul stentărilor electice (ex. fără suprastentarea arterei subclaviculare stângi).

La pacienții la risc înalt, drenajul preventiv de lichid cefalo-rahidian (LCR) poate avea beneficiu, din moment ce este dovedit că protejează măduva spinării în timpul chirurgiei deschise de reparare a anevrismelor aortice toraco-abdominale¹⁰⁴. Paraplegia poate fi remi-

să dacă se instituie rapid drenajul de LCR și creșterea farmacologică a presiunii arteriale medii la >90 mmHg. Episoadele hipotensive în timpul procedurii trebuie evitate. Disecția retrogradă a aortei ascendente după TEVAR a fost raportată în 1,3% (0,7-2,5%) din pacienți¹⁰⁵. Endoleak-urile reprezintă perfuzia entității patologice aortice excluse, și se întâlnește în cazul EVAR, atât aortice cât și abdominale. Diferitele tipuri de endoleak-uri sunt descrise în Figura 3. Tipurile I și III sunt privite ca și eșec al tratamentului și impun tratament suplimentar pentru a preveni riscul continuu de ruptură, în timp ce tipul II de endoleak (Figura 3) sunt gestionate conservativ printr-o strategie „privește-și-așteaptă”, pentru a depista expansiunea anevrismală, exceptând cazul arterelor supra-aortice¹¹. Endoleak-urile de tip IV și V sunt indirecte și au implicații benigne. Tratamentul este necesar în cazul expansiunii anevrismale.

Este important de notat că radiografia toracică simplă poate fi utilă ca un adjuvant pentru detectarea oboselii materialului stent-graftului, și pentru a urmări modificările de lățime, lungime și angulație ale aortei toracice induse sau nu de stent-graft.

5.2.2 Repararea endovasculară aortică abdominală

5.2.2.1 Tehnică

Repararea endovasculară aortică se efectuează pentru a preveni ruptura AAA infrarenale. Similar TEVAR, planificarea pre-procedurală atentă prin CT cu contrast este esențială. Coletul aortic proximal (definit ca și segmentul aortic normal între cea mai distală arteră renală și locul cel mai proximal afectat de anevrism) ar trebui să aibă cel puțin 10-15 mm, și nu trebuie să depășească 32 mm în diametru. O angulație a coletului proximal de peste 60° crește riscul migrării dispozitivului și riscul de endoleak-uri. Axul ilio-femural trebuie evaluat prin CT, din moment ce se utilizează dispozitive de implantare de dimensiuni mari (14-24 F). Expansiunea bolii anevrismale la arterele iliace necesită extinderea stent-graftului până la arterele iliace externe. Ocluzia hipogastrică bilaterală - datorată acoperirii arterelor iliace interne - trebuie evitată deoarece poate conduce la claudicație în fese, disfuncție erectilă și ischemie viscerală sau chiar ischemie medulară.

La momentul actual sunt disponibile câteva tipuri de stent-grafturi, majoritatea fiind compuse dintr-un stent autoexpandabil cu un schelet din nitinol, acoperit cu o membrană din poliester sau politetrafluoretilenă (PTFE sau Teflon). Pentru a asigura o sigilare optimă, diametrul stent-graftului trebuie supraestimat cu 10-20% față de diametrul aortic la nivelul coletului pro-

ximal. Stent-grafturile bifurcate sunt utilizate cel mai des; grafturile tubulare pot fi utilizate doar la pacienții cu pseudoanevrisme localizate ale aortei infrarenale. Stent-grafturile aorto-mono-iliace, cu by-pass încrucișat femuro-femural ulterior, poate fi salvator de timp la pacienții cu ruptură acută, deoarece acești pacienți nu necesită canulare a membrului contralateral.

Alegerea tipului de anestezie (generală vs. analgo-sedare conștientă) ar trebui decisă de la caz la caz. Corpul principal al stent-graftului se introduce de pe membrul ipsilateral, pe un ghid rigid. Accesul contralateral este utilizat pentru a efectua angiografie intraprocedu-

rală pe un cateter pigtail. Fixarea stent-graftului poate fi infrarenală sau suprarenală, depinzând de tipul de dispozitiv folosit. După implantarea corpului principal al stent-graftului, se canulează membrul contralateral prin acces contralateral sau, rareori, printr-o tehnică încrucișată (crossover). Stent-graftul contralateral este avansat și implantat. După implantarea tuturor componentelor dispozitivului, expandarea stenturilor în zonele de sigilare este optimizată cu ajutorul baloanelor. O angiografie de control este realizată pentru a verifica absența endoleak-urilor și pentru a confirma patența tuturor componentelor dispozitivului.

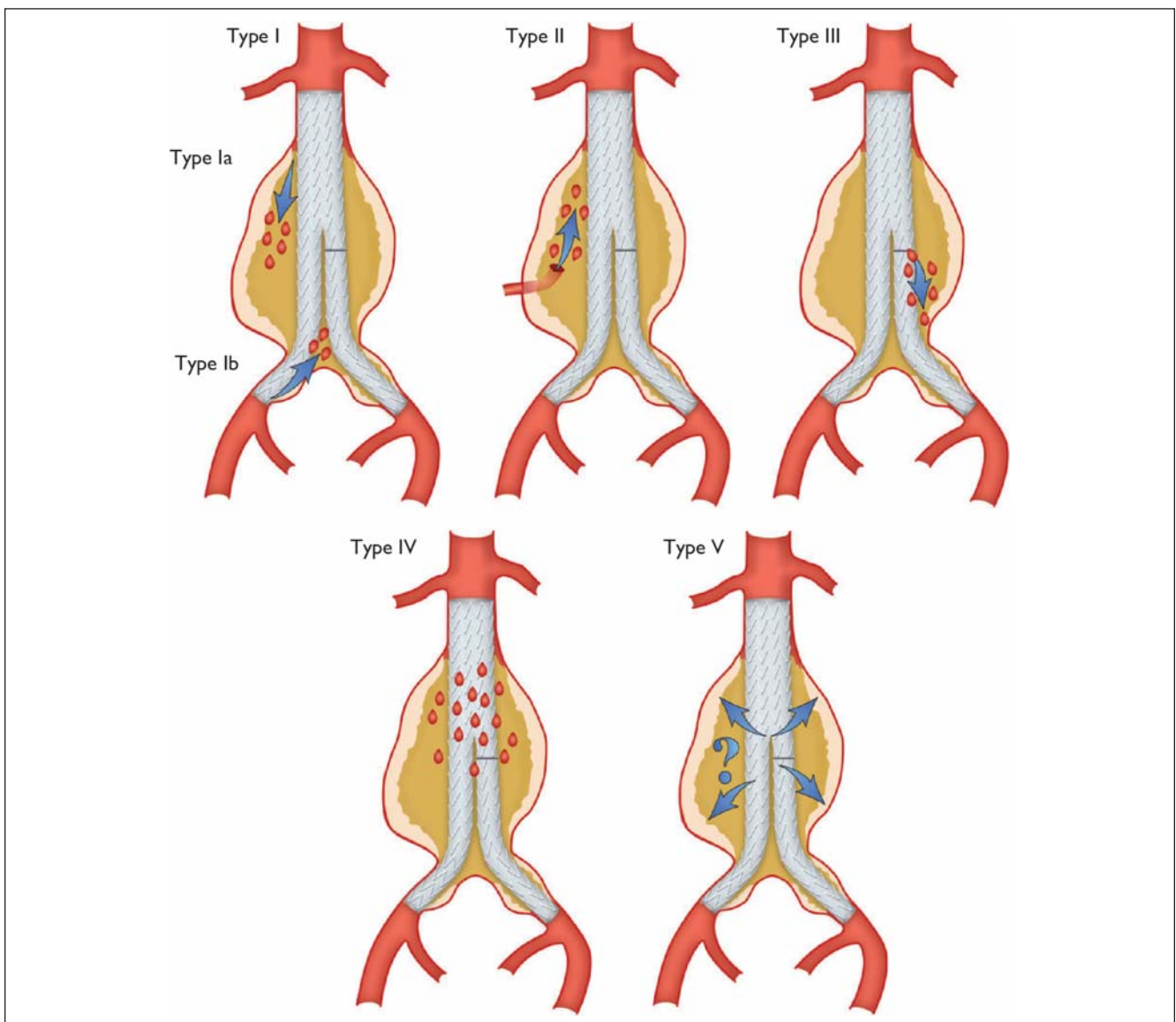


Figura 3. Clasificarea endoleak-urilor. Tipul I - Leak la locul de ancorare al graftului deasupra, dedesubtul sau între componentele graftului (Ia: locul de ancorare proximal; Ib: locul de ancorare distal). Tipul II - Sac aneurismal ce se umple retrograd printr-un singur (IIa) sau mai multe (IIb) vase de ramificație. Tipul III - Leak printr-un defect mecanic în graft, slăbiciune metalică a stent-graftului prin separare joncțională a componentelor medulare (IIIa), fracturi sau găuri în endograft (IIIb). Tipul IV - leak prin materialul graftului ca rezultat al porozității graftului. Tipul V - Expansiunea continuă a sacului aneurismal fără leak evidențiable imagistic (endotensionare, controversată). (Modificat după White GH, May J, Petrsek P. Semin Interv Cardiol.2000;5:25-46¹⁰⁷).

5.2.2.2 Complicații

Conversia imediată la chirurgia deschisă este necesară în aproximativ 0,6% din pacienți¹⁰⁶. Endoleak-urile reprezintă cea mai frecventă complicație a EVAR. Tipurile I și III de endoleak necesită corecție (manșon proximal sau extensie), în timp ce endoleak-urile de tip II se pot sigila spontan în aproximativ 50% din cazuri. Riscul de injurie vasculară după EVAR este redus (aproximativ 0-3%), datorită planificării atente înaintea procedurii. Incidența infectării stent-graftului după EVAR este <1%, cu mortalitate ridicată.

5.3 Tratamentul chirurgical

5.3.1 Aorta ascendentă

Principiul tratamentului chirurgical în aneurismele aortei ascendente este prevenirea riscului de disecție sau ruptură prin restaurarea dimensiunilor normale ale aortei ascendente. Dacă aneurismul este limitat proximal la joncțiunea sino-tubulară și distal la arcul aortic, se realizează rezecția aneurismului și implantarea supra-comisurală a unui graft tubular într-o scurtă perioadă de câmpare a aortei, cu anastomoza distală imediat sub nivelul arcului aortic. Înfașurarea externă sau aortoplastia de reducere (aorta nu este rezecată și remodelată din exterior cu ajutorul unei graft cu ochiuri) este, nu este în general recomandată, dar poate fi utilizată ca alternativă pentru a reduce diametrul aortic atunci când by-pass-ul cardio-pulmonar nu este posibil sau de dorit. Poate fi cazul pacienților vârstnici cu aorta calcificată, pacienților la risc înalt sau ca un adjuvant în procedurile off-pump (fără pompă).

Dacă aneurismul se întinde proximal sub nivelul joncțiunii sino-tubulare și unul sau mai multe sinusuri aortice sunt dilatate, repararea chirurgicală este ghidată de extensia implicării inelului aortic sau a valvei aortice. În cazul unei valve aortice normale, tricuspide, fără regurgitare aortică sau cu regurgitare cu jet central datorată dilatării de inel, ar trebui utilizată o procedură cu păstrarea valvei. Acestea includ operația

David clasică, cu reimplantarea valvei aortice într-un graft tubular, sau, de preferat, într-un graft cu funcție de sinus (Figura Web 9). Graftul este ancorat la nivelul inelului aortic scheletizat iar valva aortică este re-suspendată în graft. Procedura este finalizată cu reimplantarea ostiilor coronariene. Alternativ, poate fi utilizată tehnica clasică sau modificată Yacoub, care înlocuiește doar sinusul aortic și deci este oarecum mai susceptibilă la dilatare anulară tardivă. Această problemă poate fi corectată prin anuloplastie aortică suplimentară pentru a ranfora inelul aortic prin utilizarea suturilor sau a unor inele. În centrele experte, tehnica David poate fi de asemenea aplicată pacienților cu valva aortică bicuspidă și pacienților cu regurgitare aortică ce are ca etiologie alți factori decât dilatarea anulară pură. Chirurgia de reconstrucție a rădăcinii aortice, ce prezervă valva aortică tricuspida, are ca scop restaurarea hemodinamicii normale. La pacienții cu valva aortică bicuspidă, fluxul sanguin este alterat și va rămâne așa și după reparare. Dacă există vreun dubiu că poate fi realizată o reparare durabilă - sau în prezența sclerozei sau stenozei aortice - înlocuirea rădăcinii ar trebui efectuată fie cu un graft mecanic compozit sau cu un xenograft, în funcție de vârstă și potențialele contraindicații pentru anticoagularea pe termen lung.

În cazul extinderii distale a aneurismului la arcul aortic, fără a lăsa un colet care să facă posibilă clamparea aortei într-un segment sănătos, ar trebui efectuată o anastomoză deschisă cu arcul aortic sau înlocuirea hemiarcului aortic. Această tehnică permite inspecția arcului aortic și facilitează o anastomoză foarte distală. Este necesară o scurtă perioadă de perfuzie cerebrală anterogradă și de oprire circulatorie hipotermică a părții inferioare a corpului, deoarece arcul aortic trebuie să fie deschis și parțial rezecat. Riscul paraplegiei în chirurgia de arc aortic depinde în foarte mare măsură de viteza reparării și timpul de clampare a aortei.

Mortalitatea chirurgicală pentru înlocuirea electivă izolată a aortei ascendente (inclusiv a rădăcinii aorti-

Recomandările pentru repararea endovasculară (toracică) ((T)EVAR)		
Recomandări	Clasa ^a	Nivelul ^b
Este recomandat ca indicația pentru TEVAR sau EVAR să fie decisă de la caz la caz, în funcție de anatomie, patologie, comorbidități și durabilitatea anticipată a oricărui tip de reparare, folosind o abordare multidisciplinară	I	C
O zonă suficientă de ancorare proximală sau distală de măcar 2 cm este recomandată pentru lansarea în siguranță și fixarea durabilă a TEVAR	I	C
În cazul aneurismelor aortice, este recomandat să se selecteze un stent-graft cu un diametru ce depășește diametrul zonelor de ancorare cu cel puțin 10-15% față de diametrul de referință al aortei	I	C
În timpul implantării stentului, monitorizarea invazivă și controlul tensiunii arteriale (fie farmacologic fie prin pacing rapid) este recomandată	I	C
Drenajul de lichid cefalo-rahidian (LCR) preventiv ar trebui considerat la pacienții la risc înalt	II a	C

^a Clasa de recomandare
^b Nivelul de evidență

ce) variază între 1,6-4,8% și este dependentă în mare măsură de vârstă și alți factori de risc cardiovascular bine-cunoscuți la momentul operației¹⁰⁸. Ratele de mortalitate și accident vascular cerebral pentru chirurgia electivă de anevrism de aortă ascendentă/arc aortic variază între 2,4-3,0%¹⁰⁹. Pentru pacienții cu vârsta <55 ani, ratele de mortalitate și accident vascular cerebral ajung până la 1,2% și respectiv 0,6-1,2%¹¹⁰.

5.3.2 Arcul aortic

Atât în cazul anevrismelor cât și al disecțiilor aortice la nivelul arcului aortic, câteva proceduri au redus semnificativ riscul inerent. Important este că folosirea continuă a perfuziei cerebrale anterograde⁹⁸⁻¹⁰¹, inclusiv evaluarea saturației de oxigen transcraniene¹⁰² s-a dovedit a fi un mod de protecție cerebrală eficient, chiar și pentru timpi de oprire circulatorie lungi (>60 minute). Artera axilară ar trebui considerată de elecție pentru canulare în timpul intervenției pe arc aortic și disecției de aortă. Protezele de arc aortic inovative, incluzând ramificații pentru reconectarea vaselor supra-aortice¹⁰⁸, au făcut posibilă predicția mai bună a timpilor de reconstrucție a arcului aortic, permițând inducerea unei hipotermii moderate (26-28°) și nu profunde (20-22°) pe circulația extracorporală^{111,112}. Acesta este cazul majorității reconstrucțiilor, inclusiv disecțiile de aortă acute și cronice ce necesită un timp total de oprire circulatorie și înlocuire a arcului aortic de 40-60 minute. Precauțiile pentru această procedură sunt similare cu cele aplicate în trecut pentru repararea parțială a arcului aortic, necesitând timpi mult mai mici de oprire circulatorie (<20 minute). Pot fi utilizate de asemenea diferite variante de redirijare aortică, în diferite extinderi (artera subclaviculară stângă, artera carotidă comună stângă, trunchiul brahiocefalic, auto-loage vs. aloplastice). În ziua de astăzi, multe înlocuiri de arc aortic sunt re-intervenții pentru anevrisme după înlocuirea limitată a aortei ascendente sau a reparării proximale a arcului, efectuate în regim de urgență pentru o disecție acută de aortă de tip A.

Repararea extinsă incluzând înlocuirea cu graft a aortei ascendente și arcului aortic și implantarea de stent-graft pe aorta descendentă („trompa de elefant înghețată”) a fost introdusă a o procedură într-un singur timp operator. Această procedură este utilizată tot mai frecvent pentru această patologie atunci când este diagnosticată o disecție acută de aortă completă, ascendentă, descendentă și de arc aortic, la pacienți de altfel necomplecați¹¹³⁻¹¹⁷. Elaborată inițial pentru repararea anevrismelor cronice, abordare hibridă, ce constă dintr-un singur graft poate fi de asemenea utilizată, mai

frecvent acum în cazul disecțiilor acute (Figurile Web 10 și 11)¹¹⁸⁻¹²¹.

5.3.3 Aorta descendentă

Abordarea chirurgicală a aortei descendente este o toracotomie stângă între spațiile IV și VII intercostale, depinzând de extensie patologiei aortice (Figura Web 12). Metode consacrate pentru aorta descendentă includ tehnica by-pass-ului inimii stângi, by-pass-ul parțial și operația în oprire circulatorie cu hipotermie profundă. Tehnica simplă „clampează și suturează” nu ar fi de recomandat datorită riscului de deficit neurologic post-procedural, ischemia mezenterică și renală fiind semnificative atunci când timpul de clampare depășește 30 minute^{122,123}. Prin contrast, tehnica by-pass-ului inimii stângi asigură perfuzie aortică distală (cu ajutorul unei pompe centrifuge) în timpul clampării aortice, care se alimentează cu sânge prin canularea urechiușei stângi sau preferabil a venelor pulmonare stângi și drenează în distalitate prin canularea aortei distale sau a arterelor femurale comune. O tehnică similară este cea a by-pass-ului parțial, când by-pass-ul cardiopulmonar este inițiat prin canularea arterei femurale și a venei femurale, asigurând perfuzia și oxigenarea organelor distale de pe aortă. Spre deosebire de tehnica by-pass-ului inimii stângi, această metodă necesită heparinizare completă datorită sistemului de by-pass cardiopulmonar utilizat¹²⁴.

Tehnica opririi circulatorii în hipotermie profundă trebuie să fie utilizată când clamparea aortei descendente distale de artera subclaviculară stângă - sau între artera carotidă și artera subclaviculară stângă - nu este fezabilă deoarece leziunea afectează arcul aortic. La o temperatură corporală de 18°C se efectuează anastomoza proximală; ulterior proteza de Dacron este clampată și ramurile supra-aortice sunt perfuzate printr-un graft lateral cu 2,5 L/min. După realizarea cu succes a anastomozei distale, proteza este înlăturată de pe proteza și se începe perfuzia completă și reîncălzirea¹²⁴.

5.3.4 Aorta toraco-abdominală

Când boala afectează atât aorta descendentă toracică cât și cea abdominală, abordul chirurgical este reprezentat de o toracotomie stângă extinsă cu o laparotomie paramediană. Acest acces asigură expunerea întregii aorte, de la artera subclaviculară stângă la arterele iliace (Figurile Web 12 și 13). Când boala aortică începe distal de arcul aortic și clamparea este posibilă, tehnica by-pass-ului inimii stângi este o metodă dovedită care poate fi efectuată în centre experimentate cu rezultate excelente¹²⁵⁻¹²⁸. Avantajul acestei metode este acela că menține perfuzia în aorta distală în timpul

clampării aortice, incluzând perfuzia selectivă a arterelor mezenterice și renale¹²⁹⁻¹³¹. Datorită efectului protector al hipotermiei, nu sunt necesare alte metode adjuvante.

Riscul de paraplegie după repararea aortei toraco-abdominale variază între 6-8%^{131,132} și măsurile procedurale cât și cele sistemice au un beneficiu în a preveni această complicație dezastruoasă^{133,134}. Aceste măsuri cuprind hipotermia sistemică selectivă (34°C), reimplantarea arterelor intercostale între T8 și L1 și utilizarea drenajului LCR pre-procedural. Acest drenaj reduce riscul de paraplegie la pacienții cu anevrisme toraco-abdominale și este recomandată continuarea acestuia 72 ore postoperatoriu, pentru a preveni instalarea întârziată a paraplegiei¹³⁵⁻¹³⁸.

5.3.5 Aorta abdominală

Repararea deschisă a aortei abdominale implică de obicei o laparotomie mediană standard, dar poate fi efectuată printr-un bord retroperitoneal stâng. Aorta este disecată, în mod deosebit la nivelul coelului aortic și a zonelor de anastomoză distală. După heparinizare, aorta este clampată deasupra, dedesubtul sau între arterele renale, în funcție de extensie proximală a anevrismului. Ischemia renală nu trebuie să depășească 30 de minute, altfel trebuie luate măsuri preventive (ex. perfuzie renală rece). Aorta anevrismală este înlocuită fie cu un tub fie cu un graft bifurcat, în funcție de extensia bolii anevrismale la arterele iliace. Dacă arterele iliace comune sunt afectate, graftul este anastomozat la arterele iliace externe și revascularizarea arterelor iliace interne se realizează prin grafturi de by-pass separate.

Ischemia colonului este o potențială problemă în repararea anevrismelor aortice abdominale (AAA). O

arteră mezenterică inferioară permeabilă cu sângerare pulsatilă retrogradă sugerează o circulație mezenterică colaterală competentă, și, astfel, artera mezenterică inferioară poate fi ligaturată; totuși, dacă artera este permeabilă însă doar cu sângerare retrogradă săracă, trebuie luată în considerare reimplantarea arterei în graftul aortic, pentru a preveni ischemia colonului stâng. O reimplantare a arterei mezenterice inferioare poate fi de asemenea necesară dacă una dintre arterele iliace interne trebuie ligaturată.

Anevrișmul exclus nu este rezecat ci închis peste graft, ceea ce are un efect hemostatic și asigură că duodenul nu este în contact cu graftul, situație ce poate duce la eroziune și la o posibilă fistulă aorto-enterală.

6. SINDROAMELE AORTICE TORACICE ACUTE

6.1 Definiție

Sindroamele toracice acute sunt definite ca situații de urgență cu caracteristici clinice similare, implicând aorta. Există un parcurs comun pentru manifestările variate ale sindroamelor aortice acute, care duce în final la dezintegrarea intimei și mediei. Aceasta poate duce la hematom intramural, ulcer aortic penetrant sau la separarea straturilor aortice ce rezultă în disecție aortică sau chiar ruptură a aortei toracice³. Ruptura AAA este și ea o parte din tabloul complet al sindroamelor aortice acute, dar este prezentată în secțiunea 7.2 datorită tabloului clinic și a strategiei terapeutice specifice.

6.2 Patologie și clasificare

Sindroamele aortice acute apar atunci când o ruptură sau un ulcer permit sângelui să penetreze din

Recomandări pentru tehnici chirurgicale în boala aortică			
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b	Ref. ^c
Drenajul lichidului cefalo-rahidian este recomandat în chirurgia aortei toraco-abdominale, pentru a reduce riscul de paraplegie	I	B	126-127
Repararea valvei aortice, folosind tehnici de reimplantare sau remodelare cu anuloplastie aortică este recomandată la pacienții tineri cu dilatare de rădăcină aortică și valve aortice tricuspide	I	C	
Pentru repararea disecției de aortă acute de Tip A, este recomandată o tehnică de anastomoză distală deschisă, evitând clamparea aortei (hemiarc/arc complet)	I	C	
La pacienții cu boli de țesut conjunctivd ce necesită chirurgie aortică, este indicată înlocuirea sinusurilor aortice	I	C	
Perfuzia cerebrală anterogradă selectivă ar trebui considerată în chirurgia arcului aortic, pentru a reduce riscul de accident vascular cerebral	II a	B	139,131 134,141
Artera axilară ar trebui considerată de elecție pentru canulare în timpul intervențiilor chirurgicale pe arc aortic și în disecția aortică	II a	C	
Tehnica by-pass-ului inimii stângi ar trebui considerată în timpul reparării aortei descendente sau aortei toraco-abdominale, pentru a asigura perfuzia organelor distale	II a	C	

^a Clasa de recomandare
^b Nivelul de evidență
^c Referințe ce sprijină recomandările
^d Sindroamele Ehlers-Danlos IV, Marfan sau Loeys-Dietz

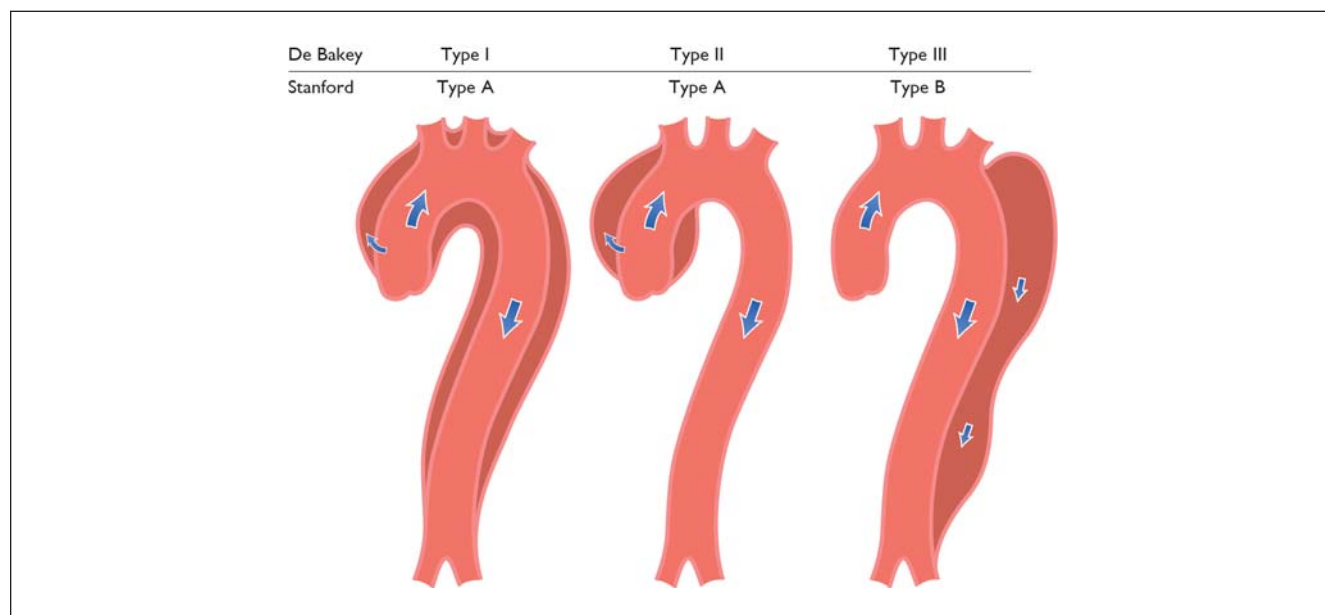


Figura 4. Clasificarea disecției aortice localizate. Reprezentare schematică a disecției aortice clasa I, subdivizată în Tipurile DeBakey I, II și III I. Sunt de asemenea reprezentate clasele Stanford A și B. Tipul III este diferențiat în subtipurile III A până la III C. (subtipul depinde de implicarea toracică sau abdominală, după Reul et al.¹⁴⁰).

lumenul aortic în medie, sau atunci când o ruptură a vasa vasorum duce la o sângerare în tunica medie. Răspunsul inflamator la prezența sângelui în medie poate duce la dilatarea și ruperea aortei. Figura 4 evidențiază clasificările Stanford și DeBakey¹⁴⁰. Cele mai comune

trăsături ale sindroamelor aortice acute sunt reprezentate în Figura 5¹⁴¹. Disecția acută a aortei (<14 zile) este distinctă de formele subacute (15-90 zile) sau cele cronice (>90 zile)(vezi secțiunea 12).

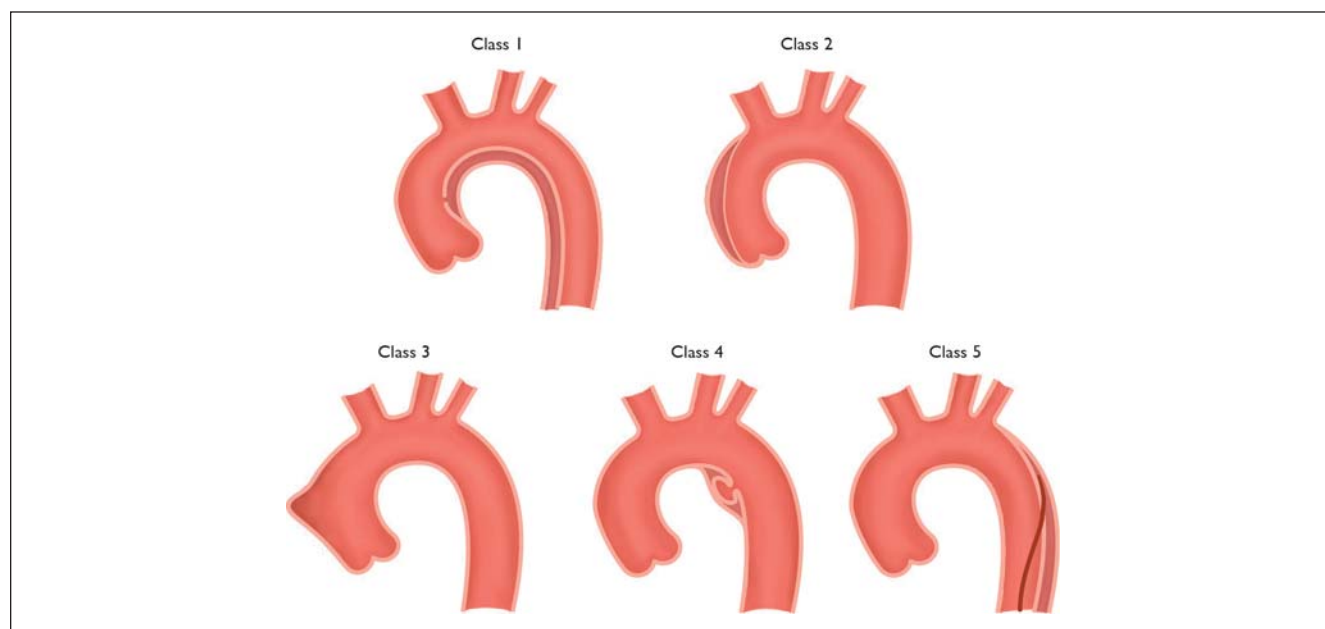


Figura 5. Clasificarea sindromului aortic acut¹⁴¹

Clasa 1: Disecție clasică de aortă cu lumen fals și adevărat cu sau fără comunicare între cele două lumene

Clasa 2: Hematom intramural

Clasa 3: Disecție de aortă subtilă sau discretă cu bombarea peretelui aortic

Clasa 4: Ulcerarea unei plăci aortice după ruperea plăcii

Clasa 5: Disecție aortică iatrogenă sau traumatică, ilustrată printr-un cateter care induce separarea intimei

6.3 Disecția acută de aortă

6.3.1 Definiție și clasificare

Disecția aortică este definită ca o perturbare a stratului mediu al aortei datorată sângerării intramurale, ce duce la o separare a pereților aortici și formarea consecutivă a unui lumen fals și a unui adevărat, cu sau fără comunicare. În cele mai multe cazuri, leziunea inițială este o ruptură intimală, rezultând într-o infiltrare a sângelui într-un plan de disecție în interiorul mediei. Acest proces este urmat fie de o ruptură aortică dacă se produce întreruperea adventiceii, fie printr-o reintrare în lumenul aortic printr-o a doua ruptură intimală. Disecția poate fi anterogradă sau retrogradă. Prezentele Ghiduri se aplică clasificării Stanford, dacă nu se specifică contrariul. Această clasificare ține cont mai mult de extinderea disecției, decât de localizarea porții de intrare. Propagarea poate afecta de asemenea ramurile aortice. Alte complicații includ tamponada, regurgitarea valvulară aortică, sau sindroamele de hipoperfuzie proximale sau distale^{4,142-144}. Răspunsul inflamator la prezența trombului în medie este susceptibil de a iniția necroză suplimentară, apoptoza celulelor musculare netede și degenerarea fibrelor elastice, ce potențează riscul de ruptură a mediei.

6.3.2 Epidemiologie

Există foarte puține date actuale despre epidemiologia disecției de aortă. În studiul Oxford Vascular, incidența disecției de aortă este estimată la 6 per 100 000 de persoane pe an¹⁰. Incidența este mai crescută la bărbați decât la femei și crește cu vârsta⁹. Prognosticul este mai nefavorabil la femei, datorită prezentărilor atipice și diagnosticului întârziat. Cel mai frecvent factor de risc asociat cu disecția de aortă este hipertensiunea arterială, întâlnită la 65-75%, de obicei insuficient controlată^{4,142-145}. În registrul IRAD, vârsta medie a fost de 63 de ani; 65% au fost bărbați. Alți factori de risc includ bolile aortice preexistente sau boala aortică valvulară, istoricul familial de boli aortice, antecedente de chirurgie cardiacă, fumatul de țigarete, traumă toracică directă și utilizarea drogurilor intravenoase (ex. cocaină și amfetamine). Un studiu pe autopsii a cazurilor de fatalități din accidente rutiere a descoperit că aproximativ 20% din victime au avut o aortă ruptă¹⁴⁶.

6.3.3 Prezentare clinică și complicații

6.3.3.1 *Durerea toracică* este cel mai frecvent simptom al disecției acute de aortă. Debutul brusc al unei dureri toracice/de spate severe este cel mai tipic. Durerea poate fi ascuțită, sfâșietoare, ca o ruptură, ca un cuțit și este de obicei diferită de alte cauze de durere

toracică; rapiditatea debutului este cea caracteristică cea mai specifică (Tabelul 4)^{4,146}. Locul cel mai frecvent al durerii este pieptul (80%), în timp ce durerea de spate sau abdominală este întâlnită în 40%, respectiv 25% din pacienți. Durerea toracică anterioară este mai frecvent asociată disecției aortice de tip A, în timp ce pacienții cu disecție de tip B se prezintă mai frecvent cu durere de spate sau de abdomen^{147,148}. Prezentările clinice ale celor două tipuri de disecție de aortă se pot suprapune frecvent. Durerea poate iradia din punctul de origine în alte locații, urmărind calea extensiei disecției prin aortă. În IRAD, durerea migratorie a fost observată în <15% din pacienții cu disecție de aortă de Tip A și în aproximativ 20% din cei cu Tipul B acută.

Cu toate că un oarecare deficit de puls poate fi întâlnit în până la 30% din pacienții cu disecție acută de Tip A și 15% din cei cu Tip B, ischemia de membru francă este rară.

Mai multe rapoarte au descris semne și simptome ale disfuncției de organ asociată disecției de aortă. Pacienții cu Tipul A de disecției aortice suferă de o mortalitate dublă față de cei ce se prezintă cu Tipul B (25% și respectiv 12%)¹⁴⁶. Complicațiile cardiace sunt cele mai frecvente la pacienții cu disecție de aortă. Regurgitarea aortică poate însoți 40-75% din cazurile de disecție aortică de Tip A¹⁴⁸⁻¹⁵⁰. După ruptura acută a aortei, regurgitarea aortică este a doua cea mai comună cauză de deces la acești pacienți. Pacienții cu regurgitare aortică severă acută se prezintă de obicei cu insuficiență cardiacă și șoc cardiogen.

6.3.3.2 *Regurgitarea aortică* în disecția de aortă include dilatarea rădăcinii și inelului aortic, ruptura sinusurilor sau a cuspelelor valvulare, deplasarea unei cuspe sub nivelul planului de închidere a valvei, pierderea suportului cuspei, și interferența fizică la închiderea valvei printr-un fald de disecție intimal. Tamponada pericardică poate fi observată în <20% din pacienții cu disecție aortică acută de Tip A. Această complicație este asociată cu o dublare a mortalității^{144,145}.

6.3.3.3 *Ischemia miocardică* sau infarctul pot fi prezente în 10-15% din pacienții cu disecție aortică și poate fi rezultatul expansiunii faldului de disecție, cu compresia consecutivă sau obliterarea ostiilor coronare, sau propagarea disecției în arborele coronarian¹⁵¹. În prezența unei obstrucții coronariene complete, electrocardiograma (ECG) poate arăta prezența unui infarct miocardic acut cu supradenivelare de segment ST. De asemenea, ischemie miocardică poate fi exacerbată de regurgitarea aortică acută, hipertensiune, hipotensiune sau șoc la pacienți cu sau fără boală coronariană cunoscută. Aceasta poate explica observația că

aproximativ 10% din pacienții ce se prezintă cu disecție acută de aortă de Tip B au semne ECG de ischemie¹⁴⁷. În general, comparațiile între incidența ischemiei miocardice și infarctului între serii și între Tipurile A și B de disecție aortică sunt dificile datorită lipsei unei definiții comune. În plus, diagnosticul ECG al ischemiei non-transmurale poate fi dificil în această populație de pacienți datorită hipertrofiei ventriculare stângi concomitente, care este întâlnită în aproximativ un sfert din pacienții cu disecție aortică. Dacă este efectuată sistematic, creșterea troponinei poate fi descoperită în până la 25% din pacienții internați cu disecție de aortă Tipul A¹⁴³. Atât creșterea troponinei cât și modificările ECG, car pot varia în timp, ar putea induce în eroare medicul în stabilirea diagnosticului de sindrom aortic acut și poate întârzia un diagnostic și tratament corect în disecția acută de aortă.

6.3.3.4 Insuficiența cardiacă congestivă în prezența disecției de aortă este în relație cu regurgitarea aortică. Deși mai frecventă în Tipul A de disecție aortică, insuficiența cardiacă poate fi întâlnită și la pacienții cu Tipul B, sugerând etiologii suplimentare a insuficienței cardiace, cum ar fi ischemia miocardică, disfuncția diastolică preexistentă sau hipertensiunea necontrolată. Date din registre arată ca această complicație apare în <10% din cazurile de disecție aortică^{131,145}. De menționat că în cazul disecției de aortă, pacienții cu insuficiență cardiacă acută și șoc cardiogen se prezintă mai puțin frecvent cu durerea toracică severă și cu debut brusc caracteristică, ceea ce poate întârzia diagnosticul disecției aortice. Hipotensiunea și șocul pot rezulta din ruptura aortei, regurgitarea aortică severă acută, ischemia miocardică extinsă, tamponada cardiacă, disfuncția ventriculară stângă preexistentă sau hemoragia majoră.

6.3.3.5 Colecțiile pleurale mari rezultând din sângerea aortică în mediastin și spațiul pleural sunt rare, deoarece acești pacienți nu supraviețuiesc de obicei până la spital. Colecțiile pleurale mai mici pot fi depistate la 15-20% din pacienții cu disecție aortică, cu o distribuție aproape egală între tipurile A și B, și se crede că sunt în principal rezultatul unui proces inflamator^{131,145}.

6.3.3.6 Complicațiile pulmonare ale disecției acute de aortă sunt rare, și cuprind compresia arterei pulmonare și fistula aorto-pulmonară, ducând la dispnee sau edem pulmonar unilateral, și ruptura aortică acută în plămân conducând la hemoptizie masivă.

6.3.3.7 Sincopa este un simptom inițial important al disecției de aortă, întâlnindu-se la aproximativ 15% din pacienții cu Tipul A de disecție aortică și la <5% din cei ce se prezintă cu Tipul B. Aceasta este asociată cu un risc mai mare de mortalitate intraspitalicească deoarece

ce este în relație frecventă cu complicații amenințătoare de viață, cum ar fi tamponada cardiacă sau disecția trunchiurilor supra-aortice. La pacienții cu suspiciune de disecție aortică ce se prezintă cu sincopă, clinicienii trebuie să caute așadar activ aceste complicații.

6.3.3.8 Simptomele neurologice pot fi frecvent dramatice și pot domina tabloul clinic, mascând boala de bază. Ele pot rezulta din hipoperfuzia cerebrală, hipotensiune, tromboembolism distal sau compresie nervoasă periferică. Frecvența simptomelor neurologice în disecția de aortă variază între 15-40%, și în jumătate din cazuri ele pot fi tranzitorii. Paraplegia acută datorată ischemiei medulare cauzate de ocluzia arterelor spinale este puțin frecventă, poate fi nedureroasă și poate conduce greșit la un sindrom Leriche¹⁵². Cel mai recent raport IRAD despre disecția de aortă de Tip A a descris o incidență a injuriei cerebrale majore (ex. comă sau accident vascular) de <10% și injurie medulară ischemică în 1% din cazuri¹⁴⁵. Neuropatia ischemică a membrelor inferioare sau superioare, cauzate de hipoperfuzia teritoriile femurale sau subclaviculare, este observată în aproximativ 10% din cazuri. Răgușeala, datorată compresiei pe nervul laringeu recurent stâng, este rară.

6.3.3.9 Ischemia mezenterică apare în <5% din pacienții cu Tipul A de disecție aortică¹⁴⁵. Structurile și organele adiacente pot suferi de ischemie atunci când sunt compromise ramurile aortice, sau pot fi afectate prin compresie mecanică indusă de aorta disecată sau de hemoragia aortică, ducând la complicații cardiace, neurologice, pulmonare, viscerale și arteriale periferice. Ischemia de organ poate apărea și prin implicarea unei origini arteriale majore în procesul de disecție. Perturbarea perfuziei poate fi intermitentă dacă este cauzată de prolapsul unui fald de disecție, sau persistentă în cazurile de obliterare a arterelor de aport ale organului de către un lumen fals în expansiune. Manifestările clinice sunt frecvent insidioase; durerea abdominală este deseori nespecifică, pacienții pot fi fără durere în 40% din cazuri; consecutiv, diagnosticul este frecvent tardiv pentru a mai salva intestinul și pacientul. De aceea este esențial de a menține un grad înalt de suspiciune pentru ischemia mezenterică la pacienții cu disecție acută de aortă și durere abdominală asociată sau niveluri de lactat crescute. Prezența ischemiei mezenterice afectează profund strategia de management și prognosticul pacienților cu Tip A de disecție aortică; în cel mai recent raport IRAD, 50% din pacienții cu hipoperfuzie mezenterică nu au primit tratament chirurgical, în timp proporția corespondentă de pacienți fără această complicație a fost de 12%¹⁴⁵. În plus, mor-

talitate intraspitalicească a pacienților cu hipoperfuzie mezenterică este de aproape 3 ori mai ridicată decât în cazul pacienților fără această complicație (63% vs. 24%)¹⁴⁵. Hemoragia gastro-intestinală este rară dar cu potențial letal. Hemoragia poate fi limitată ca rezultat al unui infarct mezenteric, sau masivă, cauzată de o fistulă aorto-esofagiană sau ruptura unui lumen fals în intestinul subțire.

6.3.3.10 *Insuficiența renală* poate fi întâlnită la prezentare sau în cursul spitalizării în până la 20% din pacienții cu disecție aortică acută de Tip A și aproximativ 16% din cei cu Tip B¹⁴⁵. Aceasta poate fi rezultatul hipoperfuziei renale sau infarctului, secundar implicării arterelor renale în disecția aortică, sau poate fi legată de hipotensiunea prelungită. Sunt necesare testări seriate ale creatininei și monitorizarea diurezei pentru detectarea timpurie a acestei patologii.

6.3.4 Analize de laborator

La pacienții internați cu durere toracică și suspiciune de disecție de aortă, sunt necesare următoarele analize de laborator, enumerate în Tabelul 5, pentru diagnosticul diferențial sau depistarea complicațiilor.

Dacă D-dimerii sunt crescuți, suspiciunea de disecție aortică este mai ridicată¹⁵³⁻¹⁵⁹. În mod tipic, nivelurile de D-dimeri sunt de la început foarte crescuți, spre deosebire de alte afecțiuni unde D-dimerii cresc treptat. D-dimerii au avut cea mai mare valoare diagnostică în prima oră¹⁵³. Dacă D-dimerii sunt negativi, pot fi totuși prezente hematoma intramural sau ulcerul aortic penetrant; Cu toate acestea, avantajul acestui test este o alertă crescută pentru diagnosticul diferențial.

Tabelul 4. Prezentări principale și complicații la pacienții cu disecție aortică de aortă

	Tipul A	Tipul B
Durere toracică	80%	70%
Durere dorsală	40%	70%
Debutul brusc al durerii	85%	85%
Durere migratorie	<15%	20%
Regurgitare aortică	40-75%	N/A
Tamponadă cardiacă	<20%	N/A
Ischemie miocardică sau infarct	10-15%	10%
Insuficiență cardiacă	<10%	<5%
Pleurezie	15%	20%
Sincopă	15%	<5%
Deficit neurologic major (comă/AVC)	<10%	<5%
Injurie medulară	<1%	NR
Ischemie mezenterică	<5%	NR
Insuficiență renală acută	<20%	10%
Ischemie de membru inferior	<10%	<10%

NR - neraportată
N/A - nu se aplică
Procentajele sunt approximate

Din moment ce disecția de aortă afectează peretele mediu al aortei, au fost dezvoltati câțiva biomarkeri care sunt legați de injuria celulelor endoteliale vasculare sau a celor musculare netede (miozina mușchiului neted), interstițiul vascular (calponina, metaloproteinaza 8 a matricei), lamina elastică (fragmente solubile de elastină) a aortei, și semne ale inflamației (tenascina-C) sau trombozei, care sunt actual testate individual însă care nu au ajuns în arsenalul clinic¹⁵⁹⁻¹⁶².

6.3.5 Diagnosticul imagistic în disecția acută de aortă

Scopul principal al imagisticii în disecția acută de aortă este evaluarea completă a întregii aorte, incluzând diametrele aortice, forma și extensia membranei de disecție, implicarea în procesul de disecție a valvei aortice, ramurilor aortice, relația cu structurile adiacente și prezența trombului mural (Tabelul 6)^{153,163}.

CT, IRM și ETE sunt în mod egal valoroase pentru confirmarea sau excluderea diagnosticului de disecție acută de aortă⁷⁸. Totuși, CT și IRM trebuie considerate superioare ETE pentru evaluarea extensiei disecției acute și a implicării ramurilor, ca și pentru diagnosticul hematoma intramural, ulcerului aortic penetrant și leziunile traumatice aortice^{82,164}. În schimb, ETE utilizând tehnica Doppler este superioară pentru a evidenția localizarea rupturilor intinale și a evidenția fluxul la acest nivel. Ecocardiografia transesofagiană poate fi de mare interes la pacientul foarte instabil, și poate fi utilizată pentru a monitoriza schimbările intraoperatorii și în terapia intensivă postoperatorie³.

Tabelul 5. Teste de laborator necesare la pacienții cu disecție acută de aortă

Teste de laborator	Pentru a depista semnele de:
Numărătoarea hematiilor	Hemoragie, anemie
Numărătoarea leucocitelor	Infecție, inflamație (SIRS)
Proteina C-reactivă	Răspunsul inflamator
ProCalcitonina	Diagnostic diferențial între sepsis și SIRS
Creatin-kinaza	Injuria de reperfuzie, rabdmioliza
Troponina I sau T	Ischemia miocardică, infarctul miocardic
D-dimeri	Disecția aortică, embolia pulmonară, tromboza
Creatinina	Insuficiența renală (preexistentă sau în dezvoltare)
Aspartat transaminaza/alalanin aminotransferaza	Ischemia hepatică, boala hepatică
Lactat	Ischemia mezenterică, dezechilibre metabolice
Glicemia	Diabetul zaharat
Oximetrii sanguine	Dezechilibre metabolice, oxigenarea

SIRS - systemic inflammatory response syndrome (sindromul de răspuns inflamator sistemic)

Tabelul 6. Detalii necesare de la explorările imagistice în disecția aortică acută
Disecția aortică
Vizualizarea faldului intimal
Extensia bolii în funcție de segmentația aortică anatomică
Identificarea lumenului fals și a celui adevărat (dacă există)
Localizarea porților de intrare și ieșire (dacă există)
Identificarea disecției de aortă anterogradă/retrogradă
Identificarea, gradarea și mecanismul regurgitării valvulare aortice
Implicarea ramurilor aortice
Detecția hipoperfuziei (flux încetinit sau oprit)
Detecția ischemiei de organ (cerebrale, miocardice, intestinale, renale, etc.)
Detecția colecțiilor pericardice și severitatea lor
Detecția și extinderea pleureziilor
Detecția hemoragiilor peri-aortice
Semne de hemoragie mediastinală
Hematomul intramural
Localizarea și extinderea îngroșării peretelui aortic
Coexistența bolii aterosclerotice (deplasarea calciului)
Prezența rupturilor intimale
Ulcerul aortic penetrant
Localizarea leziunii (lungime și adâncime)
Coexistența hematomului intramural
Implicarea țesutului peri-aortic și hemoragie
Grosimea peretelui rezidual
În toate cazurile
Coexistența altor leziuni aortice : anevrisme, plăci, semne de boală inflamatorie, etc.

6.3.5.1 Ecocardiografia

Diagnosticul disecției aortice prin ecocardiografie standard transtoracică mod M și bidimensională este bazat pe detectarea faldurilor de disecție în aortă. Sensibilitatea și specificitatea ETT variază între 77-80%, respectiv 93-96%, pentru implicarea aortei ascendente¹⁶⁵⁻¹⁶⁷. ETT depistează cu succes o disecție distală a aortei toracice în numai 70% din cazuri¹⁶⁷.

Ruptura este definită ca o întrerupere a continuității faldului, cu margini intimale rupte care flutură^{150,168}. Rupturile intimale mai mici pot fi detectate prin Doppler color, vizualizând jetul prin fald¹⁶⁹, ceea ce identifică și jetul spiral în aorta descendentă. Alte criterii sunt obstrucția completă a unui lumen fals, deplasarea centrală a unei calcificări intimale, separarea straturilor intimale de tromb și disecția pereților aortici în timpul pulsațiilor aortice¹⁶⁸.

ETT este limitată ca valoare la pacienții cu torace anormal, spații intercostale înguste, obezitate, emfizem pulmonar și la pacienții ventilați mecanic¹⁷⁰. Aceste limitări împiedică luarea unor decizii clinice adecvate, însă ele trebuie depășite prin ETE^{168,158}. Pot fi depistate faldurile intimale, porțile de intrare și ieșire, prezența trombului în lumenul fals și, utilizând Doppler color

pot fi vizualizate jeturile anterograde și retrograde și, prin Doppler spectral continuu sau pulsant pot fi estimați gradientii presionali între lumenul adevărat și cel fals¹⁶⁹. Disecția aortică retrogradă este evidențiată prin lipsa, reducerea sau inversarea fluxului în lumenul adevărat. Formarea de tromb este combinată frecvent cu fluxul încetinit sau contrastul spontan¹⁵⁰. Comunicările largi între lumenul adevărat și cel fals duc la mișcări ample ale faldurilor intimale de disecție, ce pot duce la colabarea lumenului adevărat, ca un mecanism al hipoperfuziei, în cazuri extreme¹⁵¹. Disecția aortică localizată la segmentul distal al aortei ascendente poate fi ratată deoarece corespunde „punctului orb” al ETE¹⁶⁸.

Sensibilitatea ETE atinge 99%, cu o specificitate de 89%¹⁶⁸. Valorile predictive pozitivă și negativă sunt de 89%, respectiv 99%, pe baza datelor chirurgicale și/sau necropsice confirmate independent^{168,170}. Când analiza a fost limitată la pacienții care au suferit intervenție chirurgicală sau necropsie, sensibilitatea ETE a fost de doar 89% și specificitatea de 88%, cu valoare predictivă pozitivă și negativă de 97%, respectiv 93%¹⁶⁸.

6.3.5.2 Tomografia computerizată

Descoperirea cheie pe imaginile cu substanță de contrast este prezența faldului intimal care separă două lumene. Rolul primordial al examinării native este acela de a detecta calcificările intimale deplasate medial sau a faldului de disecție în sine¹⁷¹. Imaginile native sunt de asemenea importante în identificarea hematomului intramural (vezi mai jos)^{172,173}.

Diagnosticul disecției de aortă poate fi făcut pe secțiunile CT transversale, dar reconstrucțiile multiplanare joacă un rol complementar important în confirmarea diagnosticului și determinarea extensiei, în special la ramurile aortice^{174,175}.

Rolul major al examinării CT multi-detector este acela de a oferi măsurători precise, specifice a extensiei disecției, inclusiv lungimea și diametrele aortei, lumenului fals și a celui adevărat, implicarea vaselor vitale, și distanța de la faldul intimal la ramurile vasculare vitale¹⁷⁶.

Fața convexă a faldului intimal este de obicei înspre lumenul fals, care înconjoară lumenul adevărat. Lumenul fals are de obicei flux mai încetinit și un diametru mai mare, și poate conține trombi¹⁷⁶. În disecția acută aortică de Tip A, lumenul fals este de obicei localizat pe peretele antero-lateral drept al aortei ascendente și se extinde distal, într-un model spiral, de-a lungul peretelui postero-lateral al aortei descendente. Pot fi observate linii fine de atenuare scăzută în lumenul fals, corespunzând mediei incomplet disecate, cunoscute

ca „semnul pânzei de păianjen”, semn specific pentru identificarea lumenului fals. În cele mai multe cazuri, lumenul care se extinde mai caudal este lumenul adevărat. Discriminarea precisă între lumenul fals și cel adevărat este importantă, pentru a putea stabili care colaterale sunt perfuzate exclusiv din lumenul fals, precum și pentru a stabili când se poate utiliza terapia endovasculară¹⁷⁶.

Examinarea CT este cea mai frecvent folosită metodă imagistică în evaluarea sindroamelor aortice acute, și pentru disecția aortică în particular¹⁷⁷⁻¹⁸⁰, datorită vitezei, disponibilității și sensibilității excelente de peste 95% pentru disecția aortică^{177,179}.

Sensibilitatea și specificitatea pentru diagnosticarea implicării vaselor arcului aortic sunt de 93% și respectiv 98%, cu o acuratețe globală de 96%¹⁷⁷. Descoperirile diagnostice includ extravazarea activă de contrast sau colecții hemoragice cu atenuare ridicată în pleure, pericard sau mediastin¹⁸⁰.

„Tripla eliminare” reprezintă un termen relativ nou care descrie un studiu CT cu 64 de detectori, încadrat ECG, pentru evaluarea pacienților cu durere acută toracică în departamentul de urgență, pentru trei cauze potențiale: disecția de aortă, embolia pulmonară și boala coronariană ischemică. Avantajul inerent al CT este rapiditatea investigarea rapidă a surselor potențial letale de durere toracică acută, cu o valoare predictivă negativă ridicată^{88,181}. Cu toate acestea, este important de recunoscut defectul de umplere intraluminal linear, foarte mobil, care poate mima un fald de disecție la CT¹⁸². Așa-numitul „artefact de pulsație” este cea mai frecventă cauză de diagnostic greșit¹⁸³. Este cauzat de mișcarea pulsătilor a aortei ascendente în timpul ciclului cardiac între end-diastolă și end-sistolă. Potențiala problemă a artefactelor de pulsație poate fi eliminată prin utilizarea CT cuplat cu ECG^{77,183,184} sau printr-un algoritm de reconstrucție interpolată liniară la 180°¹⁸⁵. Substanța de contrast densă în vena brahiocefalică stângă sau vena cavă superioară, agrafele mediastinale și cateteretele permanente pot produce toate artefacte liniare în aortă, care pot simula o disecție. Acest neajuns poate fi evitat prin urmărirea atentă a volumului și ratei de substanță de contrast injectată intravenos⁸⁸.

6.3.5.3 Imagistica prin rezonanță magnetică

IRM este considerată tehnica de elecție pentru diagnosticul disecției de aortă, cu o sensibilitate și specificitate de 98%¹⁶⁴. Demonstrează clar extinderea bolii și ilustrează aorta ascendentă distală și arcul aortic în mai mare detaliu decât ETE¹⁸⁶. Localizarea porților de intrare și de ieșire este aproape la fel de bună ca și

cu ETE, cu sensibilitate de aproape 90% pentru amândouă¹⁸⁶. Identificarea faldului intimal prin IRM rămâne descoperirea principală, văzută de obicei pe secvențele de sânge negru spin-echo¹⁸⁷. Lumenul adevărat nu prezintă semnal în timp de lumenul fals prezintă o intensitate mai mare a semnalului ce denotă flux turbulent¹⁸⁸.

IRM este de asemenea foarte folositoare în detectarea prezenței colecțiilor pericardice, regurgitării aortice sau disecției arterelor carotide^{164,189}. Se pot identifica cu precizie arterele coronare proximale și implicarea lor în procesul de disecție¹⁹⁰. Fluxul în lumenul fals și lumenul adevărat poate fi cuantificat utilizând cine-IRM în contrast de fază sau prin tehnici de etichetare¹⁸⁸.

În ciuda performanțelor excelente ale acestei metode, câteva limitări practice și metodologice opresc utilizarea ei la majoritatea pacienților instabili.

6.3.5.4 Aortografia

Diagnosticul angiografic de disecție de aortă este bazat pe semne angiografice „directe”, cum ar fi vizualizarea faldului intimal (o imagine liniară, negativă, frecvent mobilă) sau prin recunoașterea a două lumene separate; sau pe semne „indirecte” cum ar fi neregularitățile conturului aortic, rigiditatea sau compresia acesteia, anormalitățile ramurilor, îngroșarea pereților aortici sau regurgitarea aortică¹⁶⁸. Această tehnică nu mai este utilizată pentru diagnosticul disecției de aortă, exceptând în timpul coronarografiei sau intervenției endovasculare.

6.3.6 Elaborarea diagnosticului

Elaborarea diagnosticului pentru a confirma sau a infirma o disecție de aortă este înalt dependent de riscul de boală a priori. Investigațiile diagnostice pot avea diferite performanțe în funcție de probabilitatea pre-test. În 2010, Ghidurile ACC/AHA (*American College of Cardiology/American Heart Association*) au propus o unealtă de estimare a riscului bazată pe trei grupuri de informație - afecțiuni predispozante, caracteristicile durerii și examenul clinic - și au propus un sistem de notare care considera numărul de grupuri implicate, de la 0 (nici un grup) până la 3 (Tabelul 7)⁸. IRAD a raportat sensibilitatea acestei abordări, dar validarea încă nu este disponibilă¹⁵³. Prezența grupurilor de informație 0, 1, 2 sau 3 este asociată cu creșterea probabilității pre-test, care ar trebui luată în considerare în abordarea diagnostică a tuturor sindroamelor aortice acute, așa cum este ilustrat în diagramă (Figura 6). Diagrama diagnostică combină probabilitățile pre-test (Tabelul 7) în acord cu datele clinice, examinările de laborator și paraclinice, așa cum ar trebui realizat în unitățile de urgență sau unitățile de durere toracică (Figura 6).

6.3.7 Tratament

Controlul medicamentos al stării hemodinamice și al durerii este esențial, indiferent dacă pacientul este supus unei intervenții sau nu (vezi secțiunea 5.1)

6.3.7.1 Disecția aortică de Tip A

Chirurgia este tratamentul de elecție. Disecțiile aortice acute de Tip A au o mortalitate de 50% în primele 48 de ore dacă nu sunt operate. În ciuda îmbunătățirilor tehnicilor chirurgicale și anestezice, mortalitatea perioperatorie (25%) și complicațiile neurologice (18%) rămân frecvente^{193,194}. Cu toate acestea, chirurgia

reduce mortalitatea la 1 lună de la 90% la 30%. Avantajul chirurgiei vs. terapia conservativă este evidentă mai ales pe termen lung¹⁹⁵.

Bazat pe aceste dovezi, toți pacienții cu disecție aortică de Tip A ar trebui adresați pentru chirurgie; totuși, coma, șocul secundar tamponadei cardiace, hipoperfuzia arterelor coronare sau periferice, și accidentul vascular cerebral sunt factori predictivi importanți pentru mortalitatea postoperatorie. A fost raportată superioritatea chirurgiei asupra tratamentului conservativ, chiar și la pacienții cu prezentări nefavorabile și/sau comorbidități importante. Într-o analiză pe 936 de

Tabelul 7. Date clinice utile în evaluarea probabilității a priori de sindrom aortic acut

Afecțiuni la risc înalt	Criterii de risc înalt ale durerii	Caracteristici de risc înalt ale examenului fizic
Sindrom Marfan (sau altă boală de țesut conjunctiv) Istoric familial de boală aortică Boală valvulară aortică cunoscută Aneurism aortic toracic cunoscut Manipulare aortică anterioară (inclusiv chirurgia cardiacă)	Durere toracică, dorsală sau abdominală caracterizată astfel: - debut brusc - intensitate mare - sfâșietoare	Dovezi de deficit de perfuzie: - deficit de puls - diferență de presiune sistolică - deficit neurologic focal (asociat cu durerea) Suflu diastolic aortic (nou și asociat durerii) Hipotensiune sau șoc

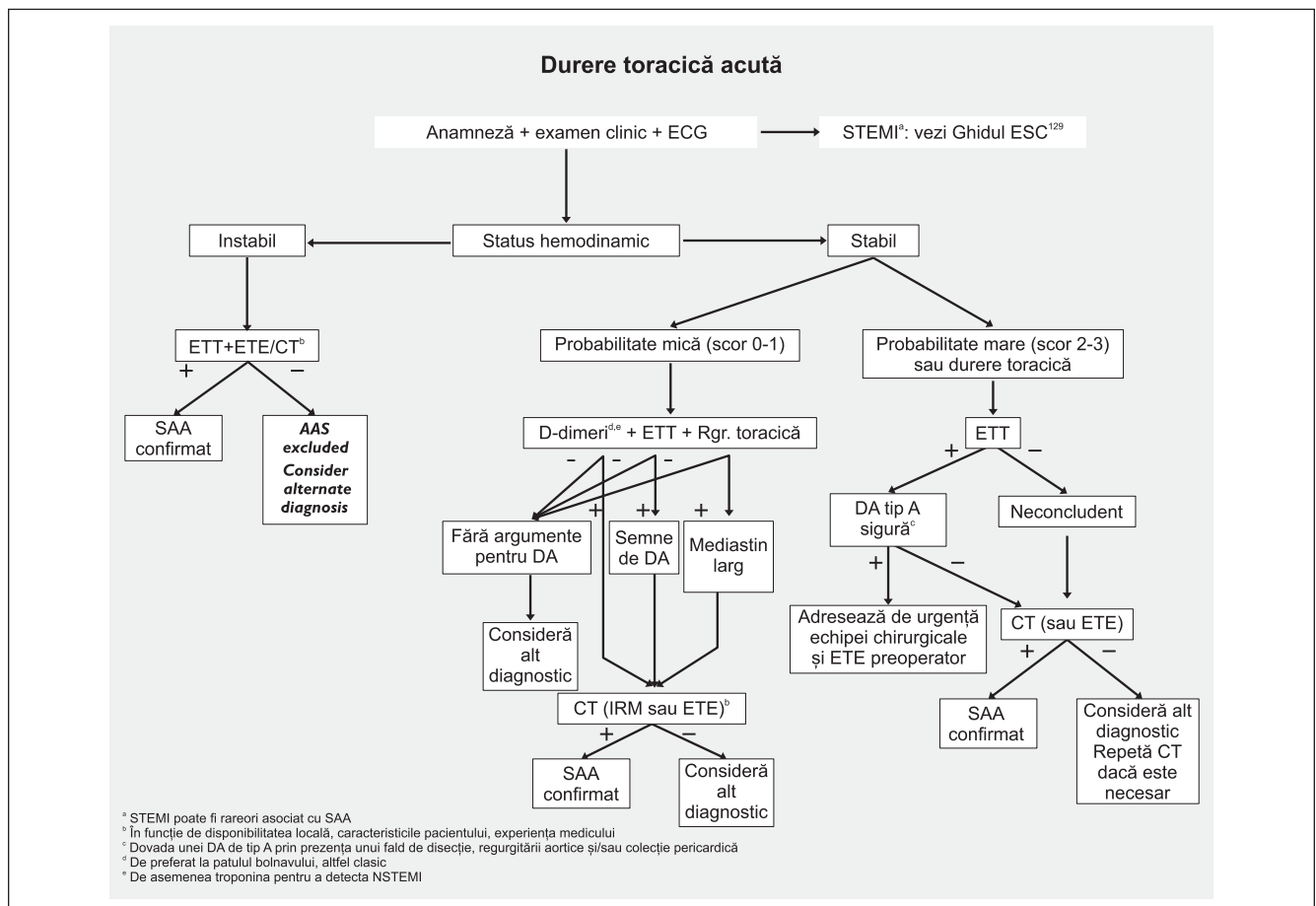


Figura 6. Algoritm diagnostic pentru adoptarea deciziilor clinice, bazat pe sensibilitatea pre-test pentru sindromul aortic acut. SAA - sindrom aortic acut; DA - disecție de aortă; CT - computer-tomografie; IRM - imagistică prin rezonanță magnetică; ETE - ecocardiografie transesofagiană; ETT - ecocardiografie transtoracică; STEMI - infarct miocardic acut cu supradenivelare de segment ST; NSTEMI - infarct miocardic acut fără supradenivelare de segment ST.

Recomandări privitoare la diagnosticul sindromului aortic acut			
Recomandări	Clasa^a	Nivel^b	Ref.^c
Istoric și evaluare clinică			
La toți pacienții cu sindrom aortic acut suspectat, este recomandată evaluarea probabilității pre-test, în funcție de condiția, simptomele și caracteristicile clinice ale pacientului	I	B	142
Teste de laborator			
În caz de suspiciune de sindrom aortic acut, interpretarea biomarkerilor ar trebui întotdeauna să țină cont de probabilitatea clinică pre-test	II a	C	
În cazuri cu probabilitate clinică mică de sindrom aortic acut, D-dimerii negativi ar trebui considerați ca și o infirmare a diagnosticului	II a	B	154-156, 159
În cazuri cu probabilitate clinică intermediară de sindrom aortic acut cu un test D-dimeri pozitiv, ar trebui considerate teste imagistice suplimentare	II a	B	154,159
La pacienții cu probabilitate mare (scor de risc 2 sau 3) de disecție aortică, testarea D-dimerilor nu este recomandată	III	C	
Imagistica			
ETT este recomandată ca investigație imagistică inițială	I	C	
La pacienții instabilid cu suspiciune de sindrom aortic acut, sunt recomandate următoarele modalități imagistice în funcție de disponibilitatea și expertiza locală:			
ETE	I	C	
CT	I	C	
La pacienții stabili cu suspiciune de sindrom aortic acut, sunt recomandate următoarele modalități imagistice (sau ar trebui luate în considerare) în funcție de disponibilitatea și expertiza locală			
CT	I	C	
IRM	I	C	
ETE	II a	C	
În caz de imagistică inițială negativă cu persistența suspiciunii de sindrom aortic acut, este recomandată repetarea imaginii (CT sau IRM)	I	C	
Radiografia toracică poate fi considerată în cazurile cu probabilitate mică de sindrom aortic acut	II b	C	
În cazurile de disecție aortică de Tip B necomplicată tratată medicamentos, se recomandă repetarea imaginii (CT sau IRM) ^e în primele zile	I	C	
^a Clasa de recomandare ^b Nivelul de evidență ^c Referințe ce suportă recomandările ^d Instabil înseamnă cu durere severă, tahicardie, tahipnee, hipotensiune, cianoză și/sau șoc ^e Preferabil IRM la pacienți tineri, pentru a limita expunerea la radiații CT - computer-tomografie; IRM - imagistică prin rezonanță magnetică; ETE - ecocardiografie transesofagiană			

pacienți cu Tip A de disecția aortică înrolați în registrul IRAD, cu vârsta până la 80 de ani, mortalitatea intraspitalicească a fost semnificativ mai mică după rezolvarea chirurgicală decât cu tratament medicamentos. La octogenari, mortalitatea intraspitalicească a fost mai mică după chirurgie decât după tratament conservativ (37,9% vs. 55,2%); cu toate acestea, diferența nu a ajuns la semnificație statistică, probabil datorită eșantionului mic de pacienți de peste 80 de ani¹⁹⁶. În timp de unii au raportat rezultate excelente chirurgicale și de calitate a vieții la vârstnici¹⁹⁷, alții au descoperit o rată mai mare de complicații neurologice postoperatorii¹⁹⁸. Bazat pe dovezile curente, vârsta în sine nu trebuie considerată un criteriu de excludere pentru tratamentul chirurgical.

Pentru repararea optimă a disecției acute de Tip A, în ceea ce privește rezultatele pe termen lung - incluzând riscul de deces tardiv sau reoperație tardivă - următoarele aspecte trebuie abordate. În majoritatea cazurilor de insuficiență aortică asociată disecției de Tip A, valva aortică este esențialmente normală și poate fi conservată utilizând o tehnică de reparare chirurgicală

la rădăcinii aortei cu păstrarea valvei¹⁹⁹⁻²⁰³. Alternativ, luând în considerare situație urgentă, se poate efectua înlocuirea valvulară aortică. În orice caz, este de preferat înlocuirea rădăcinii aortei dacă disecția interesează unul din sinusurile Valsalva, decât de a efectua numai o înlocuire a aortei ascendente deasupra coronarelor. Această din urmă situație este asociată cu o dilatare tardivă a sinusurilor aortice și recurența regurgitării aortice, ce necesită reintervenție cu risc înalt^{202,203}. Există tehnici variate pentru reimplantarea ostiilor coronare sau păstrarea ostiilor arterelor coronare. Un subiect de dezbatere actual este extensia reparării aortice; numai înlocuirea aortei ascendente sau a hemiarcului aortic este mai ușoară tehnic și închide eficient poarta de intrare, dar lasă o mare parte din aorta disecată netratată. Pacienții cu hipoperfuzie viscerală sau renală cu disecție aortică de Tip A au frecvent poarta de intrare la nivelul aortei descendente. Acești pacienți ar putea profita de tratament extins, cum ar fi repararea în „trompă de elefant înghețată” pentru a închide poarta de intrare și a decomprima lumenul adevărat. Importanța aortoscopiei intraoperatorii și a

imagisticii postoperatorii imediate - ideal într-o sală hibridă - pentru a confirma sau exclude eficacitatea terapiei, este evidentă. În schimb, repararea mai extinsă, incluzând înlocuirea cu graft a aortei ascendente și a arcului aortic împreună cu graft-stentarea aortei descendente^{103,105} („trompa de elefant înghețată”) ca și o procedură într-un singur timp este mai dificilă tehnic și prelungește timpul operator, cu un risc crescut de complicații neurologice²⁰⁴, dar care oferă avantajul unei reparări complete, cu o probabilitate mică de reintervenție tardivă²⁰⁵. Dacă disecția progresează la ramurile supra-aortice, ar putea fi considerată intervenția cu graft „cap-la-cap” a tuturor vaselor supraaortice utilizând grafturi individuale din proteza arcului aortic, în locul tehnicii clasice „insulare”²⁰⁶⁻²⁰⁸.

Încă există controversă dacă chirurgia ar trebui efectuată la pacienții cu disecție de Tip A cu deficite neurologice sau comă. Deși uzual asociată cu un prognostic mai nefavorabil postoperator, a fost raportată recuperarea când s-a reușit reperfuzia cerebrală rapidă^{114,209}, mai ales atunci când timpul între debutul simptomatologiei și intrarea în sala de operație este mai mic de 5 ore²¹⁰.

Un factor major ce influențează rezultatul operator este prezența ischemiei mezenterice la prezentare. Sindromul de hipoperfuzie se întâlnește în până la 30% din cazurile de disecție aortică. Ischemia viscerală și/sau de membru este cauzată de compresia dinamică a lumenului adevărat, datorată acumulării cu presiune înaltă în lumenul fals, ca un rezultat al infuxului proximal mare în lumenul fals al aortei toracice și evacuare insuficientă în aorta distală. Hipoperfuzia poate fi de asemenea cauzată de extensia faldului intimal la arterele de organ/periferice, rezultând într-o obstrucție de tip „stenoză”. În cele mai multe cazuri, hipoperfuzia este cauzată de o combinație de obstrucție statică și dinamică; de aceea, tratamentul hibrid/chirurgical ar trebui considerat la pacienții cu hipoperfuzie de organ. Fenestrarea faldului intimal este utilizată la pacienții cu sindrom de hipoperfuzie dinamică, pentru a crea o comunicare distală suficientă între lumenul fals și cel adevărat pentru a depresuriza lumenul fals. Tehnica clasică constă în punționarea faldului intimal dinspre lumenul adevărat înspre cel fals folosind un ac Brockenborough, printr-un abord transfemural^{211,212}. Puncția este efectuată la nivelul punctului de compresie maximă a lumenului adevărat în aorta abdominală. Ecografia intravasculară poate fi utilă pentru a ghida punționarea lumenului fals²¹³. Este folosit un cateter cu balon de 12-18 mm diametru pentru a crea una sau mai multe comunicări largi între cele două lumene. O

tehnică alternativă (tehnica „foarfecilor”)²¹⁴ pentru fenestrarea faldului intimal este bazată pe inserția a două ghiduri rigide, unul în lumenul fals și celălalt în lumenul adevărat, prin aceeași teacă femurală de 8F. Teaca este avansată pe cele două ghiduri din artera iliacă externă superior, către arterele viscerele, pentru a crea o comunicare largă.

Deși efectuată cu rate mari de succes procedural, simpla fenestrare ar putea să nu rezolve complet hipoperfuzia. Într-o serie recentă, 75% din pacienții supuși fenestrării au necesitat intervenții endovasculare suplimentare (ex. stentare) pentru ameliorarea ischemiei²¹⁵.

Terapia endovasculară singură a fost încercată în tratamentul unor cazuri selectate de disecție de aortă de Tip A, însă nu a fost încă validată^{216,217}.

6.3.7.2 *Tratamentul disecției de aortă de Tip B*

Evoluția disecției aortice de Tip B este de obicei necomplicată așa încât - în absența hipoperfuziei sau semnelor de progresie (timpurie) a bolii - pacientul poate fi stabilizat sigur numai cu tratament medicamentos, pentru controlul durerii și a tensiunii arteriale.

6.3.7.2.1 *Disecția aortică de Tip B necomplicată*

6.3.7.2.1.1. *Tratamentul medicamentos*

Pacienții cu disecție aortică Tip B necomplicată primesc terapie medicamentoasă pentru controlul durerii, a frecvenței cardiace și a tensiunii arteriale, cu monitorizare atentă pentru a identifica semne ale progresiei bolii/hipoperfuziei (vezi secțiunea 5.1). Imagistica repetată este necesară, preferabil prin CT sau IRM.

6.3.7.2.1.2. *Repararea endovasculară aortică toracică*

Repararea endovasculară aortică toracică (TEVAR) are scopul de a stabili aorta disecată, de a preveni complicațiile tardive inducând un proces de remodelare aortică. Obliterarea porții de intrare proximale prin implantarea unui stent-graft acoperit cu membrană redirecționează fluxul sanguin spre lumenul adevărat, îmbunătățind astfel perfuzia distală. Tromboza lumenului fals are ca rezultat îngustarea acestuia și, conceptual, previne degenerarea anevrismului și, în final, ruperea sa în timp. Până acum există puține date care să compare TEVAR cu terapia medicamentoasă la pacienții cu disecție aortică de Tip B. Studiul Investigarea Stent-Grafturilor la Pacienții cu Tip B de disecție aortică (INSTEAD) a randomizat în total 140 de pacienți cu disecție aortică de Tip B subacută (>14 zile) necomplicată²¹⁸. Rezultatele după o urmărire de 2 ani a indicat că TEVAR este eficientă (remodelare aortică la 91,3% din pacienții TEVAR vs. 19,4% din pacienții ce primesc

tratament medicamentos; $p < 0,001$); totuși, TEVAR nu a arătat nici un beneficiu clinic față de terapia medicală (rate de supraviețuire: $88,9 \pm 3,7\%$ pentru TEVAR vs. $95,6 \pm 2,5\%$ cu terapie medicală optimă; $p = 0,15$). Urmărirea extinsă a pacienților din acest studiu (INSTEAD-XL) a arătat recent că mortalitatea legată de aortă ($6,9\%$ vs. $19,3\%$, respectiv; $p = 0,04$) și progresia bolii ($27,0$ vs. $46,1\%$, respectiv; $p = 0,04$) au fost semnificativ mai mici după 5 ani în grupul pacienților TEVAR față de cei ce au primit doar terapie medicamentoasă²¹⁹. Nu a fost găsită nici o diferență în ceea ce privește mortalitatea totală. O observație similară a fost raportată recent în registrul IRAD, care, însă, a inclus și pacienți cu disecție de aortă complicată²²⁰.

6.3.7.2.2 Disecția aortică de Tip B complicată: terapia endovasculară

6.3.7.2.2.1 Repararea aortică toracică endovasculară

TEVAR este tratamentul de elecție la pacienții cu disecție acută de aortă de Tip B complicată¹¹. Obiectivele TEVAR sunt închiderea porții de intrare „primare” și a zonelor de perforație în aorta descendentă. Fluxul sanguin este direcționat spre lumenul adevărat, ducând la îmbunătățirea perfuziei distale prin decompresie. Acest mecanism poate rezolva hipoperfuzia arterelor viscerale sau periferice. Tromboza în lumenul fals va fi de asemenea promovată, care este procesul inițiator al remodelării și stabilizării aortice.

Termenul de „complicată” se referă la durerea persistentă sau recurentă, hipertensiunea necontrolată în ciuda medicației maxime, expansiunea aortică precoce, hipoperfuzia și semnele de ruptură (hemotorax, hematom periaortic sau mediastinal în expansiune). Factori suplimentari, cum ar fi diametrul lumenului fals, localizarea porții de intrare primare și prezența unei componente retrograde a disecției înspre arcul aortic sunt considerați a avea un impact semnificativ asupra prognosticului pacientului²²¹. Studiile viitoare vor trebui să clarifice dacă aceste subgrupuri vor beneficia de tratament TEVAR de urgență.

În absența unor studii randomizate, prospective, există dovezi din ce în ce mai numeroase că TEVAR are un avantaj semnificativ față de chirurgia deschisă la pacienții cu disecție aortică acută de Tip B complicată. Un registru european prospectiv, multicentric, incluzând 50 de pacienți, a demonstrat o mortalitate la 30 de zile de 8% și rate de accident vascular cerebral și ischemie medulară de 8% și respectiv 2% ²²².

6.3.7.2.2.2 Chirurgia

Boala arterială a membrilor inferioare, tortuozitatea severă a arterelor iliace, o angulație importantă a arcului aortic și absența unei zone de ancorare proximală pentru stent-graft sunt factori care indică chirurgia deschisă pentru tratamentul disecției acute de aortă de Tip B complicată. Scopul chirurgiei este de a înlocui aorta descendentă cu o proteză de Dacron® și de a direcționa fluxul sanguin în lumenul adevărat al aortei din aval închizând lumenul fals la locul de anastomoză distal, și de a îmbunătăți perfuzia și decompresie lumenului adevărat, care ar putea rezolva hipoperfuzia²²³.

Datorită faptului că, la majoritatea pacienților, poarta de intrare proximală este localizată aproape de originea arterei subclaviculare stângi, intervenția trebuie realizată în oprire circulatorie cu hipotermie profundă, printr-o toracotomie stângă. Tehnica chirurgicală oferă posibilitatea unei anastomoză proximale „deschise” cu arcul aortic distal nedisecat. Deși rezultatele chirurgicale s-au îmbunătățit în ultimele decenii, ele rămân suboptimale, cu rate de mortalitate intraspitalicească variind între $25-50\%$ ²²⁴. Ischemia medulară ($6,8\%$), accidentul vascular cerebral (9%), ischemia mezenterică ($4,9\%$) și insuficiența renală acută (19%) sunt toate complicații asociate cu chirurgia²²⁵.

În ziua de astăzi, chirurgia este rară în cazurile de disecție aortică de Tip B complicată, și a fost înlocuită în cea mai mare parte de terapia endovasculară. De obicei, aorta trebuie operată în oprire circulatorie cu hipotermie profundă printr-o toracotomie postero-laterală. Clamparea aortei distal de artera subclaviculă stângă poate fi nepractică în cele mai multe cazuri datorită zonei localizării porții de intrare, care este frecvent aproape de originea arterei subclaviculare stângi. Scopul reparării chirurgicale implică rezecția porții de intrare și înlocuirea aortei descendente disecate; ca o consecință, sângele este direcționat în lumenul adevărat, rezultând o perfuzie îmbunătățită și o decompresie a lumenului adevărat din aorta toraco-abdominală. Acest mecanism poate rezolva hipoperfuzia arterelor viscerale și periferice. În situații clinice particulare, tehnica „trompei de elefant înghețate” poate fi considerată în tratamentul disecției acute de aortă de Tip B când nu există o zonă de ancorare proximală, deoarece elimină de asemenea riscul disecției de aortă de Tip A retrograde²²⁶.

Recomandări pentru tratamentul disecției de aortă	Clasa ^a	Nivel ^b	Ref. ^c
La toți pacienții cu disecție aortică este recomandată terapia medicală incluzând antialgice și hipotensoare	I	C	
La pacienții cu disecție aortică Tip A este recomandată chirurgia de urgență	I	B	
La pacienții cu disecție aortică Tip A și hipoperfuzie de organ, ar trebui considerată o abordare hibridă (ex. înlocuirea aortei ascendente și/sau arcului aortic asociată cu orice procedură percutană aortică sau a ramurilor aortice)	II a	B	2,118, 202-204,227
În disecția de aortă Tip B necomplicată, ar trebui întotdeauna recomandată terapia medicală	I	C	
În disecția de aortă Tip B necomplicată, TEVAR ar trebui considerată	II a	B	218,219
În disecția de aortă de Tip B complicată, TEVAR este recomandată	I	C	
În disecția de aortă de Tip B complicată, chirurgia ar putea fi considerată	II b	C	

TEVAR - repararea endovasculară a aortei toracice
^a Clasa de recomandare
^b Nivelul de evidență
^c Referințe ce suportă recomandările

6.4 Hematomul intramural

6.4.1 Definiție

Hematomul intramural (HIM) aortic este o entitate din categoria sindromului aortic acut, în care se dezvoltă un hematom în media peretelui aortic, în absența unui lumen fals sau a unei rupturi intimale. Hematomul intramural este diagnosticat prin prezența unei îngroșări semilunare sau circulare de >5 mm a peretelui aortic, în absența unui flux sanguin detectabil. Această entitate poate reprezenta 10-25% din cazurile de sindrom aortic acut. Implicarea aortei ascendente și a crosei (Tipul A) reprezintă 30% respective 10% din cazuri, afectarea aortei descendente toracice (Tipul B) reprezentând 60-70% din cazuri^{228,229}.

6.4.2 Diagnostic

Pentru diagnosticul unui hematom intramural aortic acut, ecocardiografia transtoracică este inadecvată datorită sensibilității scăzute. Pentru un hematom intramural cu valoare prag de 5 mm²³⁰, sensibilitatea ETT este estimată a fi sub 40%. Din această cauză ETT nu poate fi folosită ca unic mijloc diagnostic imagistic la pacienții cu suspiciune de sindrom aortic acut²³¹.

CT și IRM sunt tehnicile de elecție pentru diagnosticul și clasificarea HIM. La evaluarea prin CT a aortei, o achiziție nativă este extrem de importantă în diagnosticul HIM. O îngroșare semilunară cu atenuare crescută ce se extinde longitudinal, dar nu spiralat, este patognomonică pentru această entitate. Spre deosebire de disecția aortică, lumenul aortic este doar rareori compromis în HIM și nu se observă un fald intimal sau o accentuare a peretelui aortic după administrarea substanței de contrast. Prin combinarea unei achiziții CT native cu o achiziție cu substanță de contrast crește sensibilitatea de diagnostic a HIM până la 96%²³².

Rareori, diferențierea HIM de îngroșarea aterosclerotică a aortei, tromboză sau o disecție trombozată poate fi dificilă folosind CT. În aceste cazuri, IRM poate fi de real folos mai ales când se folosesc secvențe cine gradient-echo dinamice^{79,233,234}. IRM poate de aseme-

nea determina vârsta hematomului pe baza semnalelor caracteristice diferiților produși de degradare a hemoglobinei^{88,187}. În HIM acut Tipul A și B, imagistica trebuie să includă o căutare amănunțită a (micro)porții de intrare primare care este deseori prezentă și care va determina conduita terapeutică, în special dacă se folosește tehnica TEVAR.

6.4.3 Evoluție naturală, modificări morfologice și complicații

Ratele mortalității la serii de pacienți din Europa și America tratați medical sunt ridicate^{228,229,235-238} spre deosebire de pacienții din Asia^{239,240}. În loturile din Registrul Internațional de Disecție Aortică (IRAD), mortalitatea intraspitalicească pentru Tipul A de HIM a fost similară cu din Tipul A de disecție aortică, și legată de proximitatea față de valva aortică²²⁹. Pe de altă parte, câteva studii au arătat ca 30-40% din cazurile de HIM Tip A au evoluat către disecție de aortă, riscul cel mai mare fiind în primele 8 zile după debutul simptomelor²³⁶. HIM de Tip B are un risc de mortalitate intraspitalicească de <10%, similar cu cel observat în Tipul B de disecție aortică²²⁸. Predictorii complicațiilor HIM în faza acută sunt descriși în Tabelul 8.

Prognosticul pe termen lung a pacienților cu HIM este mai favorabil decât al pacienților cu disecție aortică^{247,248}. Totuși, supraviețuirea la 5 ani în loturile cu HIM variază de la 43% la 90%, depinzând de caracteristici-

Tabelul 8. Predictorii complicațiilor hematomului intramural

Durere persistentă și recurentă în pofida tratamentului medicamentos agresiv ²⁴¹
Dificultatea de a controla tensiunea arterială ²²⁸
Implicarea aortei ascendente ^{228,237,242}
Diametrul aortic maxim ≥50 mm ^{178,242}
Grosimea progresivă maximă a peretelui aortic (>1 mm) ²⁴³
Diametrul aortic în creștere ²⁴¹
Colecție pleurală recurentă ²⁴¹
Ulcer penetrant sau proiecție ulcer-like secundară disecțiilor localizate în segmental implicat ^{241, 244-246}
Detectarea ischemiei de organ (creier, miocard, intestine, rinichi, etc.)

le populației^{178,228,236}. Întreruperea localizată, de aspect ulcerativ al aortei, numită proiecție ulcer-like (ULP – *ulcer-like projection*) poate apărea în primele zile sau câteva luni după debutul acut al simptomelor (Figura Web 14) și diferă de ulcerul aortic penetrant care e legat de ateroscleroza peretelui aortic^{241,248}. Chiar dacă proiecția ulcer-like la nivelul aortei ascendente are un prognostic prost²⁴⁸, evoluția este benignă în IMH Tipul B^{241,248}. Se pare că cu cât profunzimea inițială a proiecției ulcer-like e mai mare, cu atât riscul de complicații asociate este mai crescut^{247,249,250}.

6.4.4 Indicațiile tratamentului chirurgical și intervențional

Managementul terapeutic al HIM acut și al disecției aortice sunt similare.

6.4.4.1 HIM de Tip A

În cazurile complicate cu colecție pericardică, hematom periaortic sau în cazul anevrismului de dimensiuni mari este indicată intervenția chirurgicală de maximă urgență, iar în majoritatea cazurilor de HIM de Tip A este necesară intervenție chirurgicală de urgență (<24 de ore de la diagnostic). La pacienții vârstnici sau la cei cu multiple comorbidități, tratamentul inițial medical și o strategie de tip “așteaptă-și-observă” (tratament medical optim cu controlul tensiunii arteriale și al durerii, și imagistică repetată) poate fi o opțiune rezonabilă, în mod particular în absența dilatării aortice (<50 mm) și a grosimii HIM <11 mm^{239,240}.

6.4.4.2 HIM de Tip B

Inițial, abordarea potrivită este tratamentul medical. Terapia endovasculară sau chirurgicală are aceleași indicații ca în Tipul B de disecție aortică. Subgrupul de pacienți cu dilatare aortică sau proiecție ulcer-like trebuie urmărit cu atenție și tratat mai agresiv dacă simptomele persistă sau reapar sau dacă se observă progresia dilatării aortice²⁵⁰. Indicațiile pentru intervenție (TEVAR mai degrabă decât chirurgia) în faza acută sunt extensia HIM în ciuda tratamentului medical și ruptura intimei observată la CT cu contrast.

6.5 Ulcer aortic penetrant (UAP)

6.5.1 Definiție

Ulcerul aortic penetrant (UAP) este definit ca o ulcerare a unei plăci aortice aterosclerotice care penetrează lamina elastică internă până în medie²⁵¹. Asemenea leziuni reprezintă 2-7% din toate sindroamele aortice acute²⁵². Propagarea procesului ulcerativ poate conduce la HIM, la pseudoanevrism, la ruptura aortică sau anevrism aortic²⁵³. Istoria naturală a acestei leziuni

Recomandări de management al hematomului intramural		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
La toți pacienții cu HIM se recomandă terapia medicamentoasă de ameliorare a durerii și control al tensiunii arteriale	I	C
În cazul Tipului A de HIM, se recomandă intervenția chirurgicală de urgență	I	C
În cazul Tipului B de HIM, se recomandă terapie medicală inițială, sub supraveghere strictă	I	C
În cazul Tipului B de HIM necomplicat, se indică examinări CT sau IRM repetate.	I	C
În cazul Tipului B de HIM complicat, ar trebui luată în considerare TEVAR	Ila	C
În cazul Tipului B de HIM complicat ^c se poate lua în considerare intervenția chirurgicală	Ilb	C

^a Clasa de recomandare; ^b nivel de evidență
^c hematom intramural complicat/necomplicat înseamnă absența sau prezența durerii recurente, expansiunea hematomului intramural, hematom periaortic, disecție intimală
 CT = tomografie computerizată; HIM = hematom intramural; IRM = imagistică prin rezonanță magnetică; TEVAR = repararea aortei toracice prin abord endovascular

este caracterizată printr-o lărgire aortică progresivă și dezvoltarea unui anevrism sacular sau fusiform, care este în mod deosebit accelerată în aorta ascendentă (Tipul A de UAP)^{245,251,253,254}. UAP apare de cele mai multe ori pe leziuni aterosclerotice extensive în aorta toracică, poate avea localizări multiple și poate varia larg ca dimensiune și profunzime în pereții vasului²⁵⁵. Cea mai frecventă localizare a UAP este porțiunea mijlocie și inferioară a aortei toracice (Tipul B de UAP). Localizări mai puțin frecvente sunt arcul aortic sau aorta abdominală, în timp ce localizarea la aorta ascendentă este rară^{245,251,256,257}. Caracteristicile comune ale pacienților afectați de UAP sunt vârsta înaintată, sexul masculin, fumatul, HTA, boala coronariană, BPOC și anevrismul de aortă abdominală concomitent²⁵⁶⁻²⁵⁸. Simptomele pot fi similare cu ale pacienților cu disecție aortică chiar dacă apar de obicei mai frecvent la pacienții vârstnici și se manifestă rar cu semne de hipoperfuzie de organ²⁵⁹. Simptomele trebuie presupuse a indica o urgență fiindcă este atinsă adventicea și se poate aștepta ruptura aortică. CT este metoda de primă intenție pentru diagnosticul UAP, aceasta identificând scurgerea contrastului printr-o placă cu calcificări.

6.5.2 Diagnostic imagistic

Pe CT nativă, UAP seamănă cu HIM. CT cu contrast, cu reconstrucții multiplanare și axiale, este tehnica de elecție pentru diagnosticul UAP. Leziunea caracteristică este ulcerarea localizată, penetrantă prin intima aortică până în peretele aortic, la nivelul treimii mijlocii și distale a aortei descendente toracice. Îngroșările focale sau atenuarea crescută adiacentă peretelui aortic sugerează HIM asociat. Un potențial dezavantaj al IRM comparativ cu CT este imposibilitatea de a detecta

calcificările intimale care acompaniază frecvent UAP (Tabelul 9).

6.5.3 Management

În prezența sindromului aortic acut în relație cu UAP, scopul tratamentului este prevenirea rupturii aortice și progresia către disecție aortică acută. Indicațiile pentru intervenție includ durerea recurentă și refractară, și semne de ruptură acoperită precum creșterea rapidă a ulcerului, hematom periaortic asociat sau colecție pleurală^{241,258,259}. S-a sugerat că UAP asimptomatic cu diametru de >20 mm sau col de >10 mm are un risc mai crescut de progresie și că acești pacienți pot fi candidați pentru intervenție precoce²⁴¹. Dar legătura dintre dimensiune și indicația de intervenție nu este susținută de alte studii²⁵³. Valoarea PET/CT cu FDG este în prezent studiată pentru a determina gradul și extensia inflamației leziunii ca marker al instabilității aortice și ca potențial ghidaj al terapiei⁸⁶.

6.5.4 Terapie intervențională

La pacienții cu UAP nu există trialuri randomizate care să compare chirurgia deschisă cu tratamentul endovascular. Alegerea tipului de tratament se bazează de obicei pe caracteristicile anatomice, prezentarea clinică și comorbidități. Din moment ce acești pacienți nu sunt frecvent buni candidați pentru tratamentul chirurgical datorită vârstei înaintate și a comorbidităților – și faptul că leziunile aortice, prin natura lor segmentară, sunt potrivite pentru stentare – TEVAR este folosită

din ce în ce mai frecvent în această situație, cu rezultate încurajatoare^{255,259-261}.

6.6 Pseudoanevrismul aortic

Pseudoanevrismul aortic (fals anevrism) este definit ca o dilatare a aortei datorată întreruperii straturilor peretelui, care este delimitat doar de țesutul conjunctiv periaortic. Când presiunea din pseudoanevrism depășește presiunea maximă tolerată de țesutul conjunctiv se produce o ruptură fatală. Alte complicații amenințătoare de viață - datorate creșterii progresive a dimensiunilor pseudoanevrismului - includ formarea unei fistule și compresia sau eroziunea structurilor adiacente. Pseudoanevrismele aortei toracice sunt de obicei secundare contuziilor toracice ca urmare a decelerării rapide din accidente de autovehicule, căderi și accidente sportive²⁶². Etiologiile iatrogene includ chirurgia aortică și intervențiile transcater²⁶³⁻²⁶⁵. Rar, poate fi vorba de o etiologie infecțioasă (anevrism micotic) sau de un ulcer penetrant. La pacienții cu pseudoanevrism aortic - dacă este posibilă, fără a se ține cont de dimensiune - este recomandată terapia intervențională sau chirurgicală. Nu există trialuri randomizate care să compare rezultatele tratamentului endovascular cu cel chirurgical. În mod current, alegerea tipului de tratament se face în funcție de caracteristicile anatomice, prezentarea clinică și comorbidități.

6.7 Ruptura (acoperită) a anevrismului aortic

Ruptura intratisulară, acoperită, a anevrismului aortic ar trebui suspectată la toți pacienții care se prezintă

Tabelul 9. Valoarea diagnostică a diferitelor modalități imagistice în sindromul aortic acut

Leziunea	ETT	ETE	CT	IRM
Disecție de aortă ascendentă	++	+++	+++	+++
Disecție de arc aortic	+	+	+++	+++
Disecție de aortă descendentă	+	+++	+++	+++
Dimensiunea	++	+++	+++	+++
Tromb mural	+	+++	+++	+++
Hematom intramural	+	+++	++	+++
Ulcer aortic penetrant	++	++	+++	+++
Interesarea ramurilor aortei	+a	(+)	+++	+++

^a poate fi îmbunătățit prin combinare cu ultrasonografie vasculară (carotide, celiacă, mezenterice, renale)
+++ - excellent; ++ moderat; + slab; (+) = slab și inconstant.
CT = tomografie computerizată; IRM = rezonanță magnetică; ETE = ecocardiografie transesofagiană, ETT = ecocardiografie transtoracică.

Recomandări de management al ulcerului aortic penetrant

Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
La toți pacienții cu UAP se recomandă terapia medicală de ameliorare a durerii și control al tensiunii arteriale.	I	C
În UAP de Tip A, intervenția chirurgicală ar trebui luată în considerare.	IIa	C
În UAP de Tip B, se recomandă inițial terapie medicală sub supraveghere strictă.	I	C
În UAP de Tip B necomplicat, se indică CT sau IRM repetitive	I	C
În UAP de Tip B complicat, ar trebui luată în considerare intervenția endovasculară (TEVAR)	IIa	C
În UAP de Tip B complicat, intervenția chirurgicală poate fi luată în considerare	IIb	C

^a Clasa de recomandare; ^b nivel de evidență; IRM = imagistică prin rezonanță magnetică; CT = tomografie computerizată; TEVAR = repararea aortei toracice prin abord endovascular; UAP = ulcer aortic penetrant

cu durere acută, la care imagistica decelează un anevrism aortic cu integritatea pereților păstrată. În acest caz, durerea refractară sau recurentă, colecția pleurală sau peritoneală - mai ales în creștere – identifică pacienții cu risc crescut de ruptură. În momentul efectuării imagisticii, un pseudoanevrism cu ruptură intratisulară este greu de diferențiat de o ruptură aortică. Spre deosebire de ruptura evidentă a peretelui (în care toate straturile aortice sunt întrerupte cu formarea unui hematom), ruptura intratisulară (cu sau fără formare de pseudoanevrism) este “sigilată” de structurile periaortice ca pleura, pericardul, spațiul retroperitoneal și organele vecine. Din această cauză pacienții cu ruptură intratisulară sunt stabili hemodinamic.

6.7.1 Ruptura intratisulară a anevrismului aortic

6.7.1.1 Prezentare clinică

Pacienții cu ruptură intratisulară a unui anevrism al aortei toracice prezintă de obicei durere acută toracică și/sau dorsală. Durerile abdominale concomitente pot fi prezente la pacienții cu anevrism toraco-abdominal. Ruptura totală a anevrismului duce de obicei la hemoragie internă masivă și deces. Detresa respiratorie acută poate fi cauzată de ruptura anevrismului în hemitoracele stâng. Rareori, se poate produce hemoptizie datorită erodării structurilor mediastinale, fistulei aorto-bronșice sau hematemeza datorată fistulei aorto-esofagiene. Localizarea rupturii este esențială pentru prognostic și management. Ca o regulă generală, cu cât ruptura anevrismului e mai apropiată de valva aortică, cu atât gravitatea și posibilitatea de deces cresc. Mai puțin de jumătate din pacienții cu anevrism aortic rupt ajung la spital în viață; mortalitatea ajunge la 54% în primele 6 ore și la 76% la 24 ore de la evenimentul inițial¹²³.

6.7.1.2 Diagnostic

Dacă se suspectează ruptura (intratisulară) de anevrism aortic toracic, este indicată CT, după un protocol care include o primă fază fără contrast pentru a detecta HIM și apoi o fază cu substanță de contrast pentru a detecta o eventuală scurgere a contrastului care să indice ruptura. Pe lângă întreaga aortă, imagis-

tica ar trebui să cuprindă și arterele iliace și femurale, pentru a obține informațiile necesare tratamentului endovascular. Ruptura intratisulară de anevrism aortic toracic (numită și iminentă) are indicație de tratament de urgență datorită riscului iminent de hemoragie internă. Ca o regulă generală, în absența contraindicațiilor, pacienții simptomatici ar trebui tratați indiferent de mărimea anevrismului datorită riscului de ruptură²⁶⁶. Trebuie ales cu grijă între terapia endovasculară și chirurgicală în funcție de riscuri și beneficii, de la caz la caz, decizia depinzând și de expertiza locală. Planificarea și realizarea TEVAR pentru ruptura intratisulară ar trebui făcută, după consensul recent ESC/Asociația Europeană de Chirurgie Cardio-toracică¹¹. Factorii favorabili tratamentului endovascular includ zone de ancorare proximală și distală adecvate pentru proteza vasculară și vase femurale/iliace adecvate pentru abordul vascular.

6.7.1.3 Tratament

Ruptura intratisulară a anevrismului aortic toracic necesită tratament de urgență deoarece, odată ce s-a produs ruptura completă, majoritatea pacienților nu supraviețuiesc. În mod tradițional această patologie a fost tratată prin chirurgie deschisă, dar mai nou se folosește terapia endovasculară pentru pacienți selectați. O meta-analiză care cuprinde 28 de serii retrospective ce compară terapia endovasculară cu tratamentul chirurgical pe un total de 224 pacienți, a demonstrat o mortalitate la 30 de zile de 33% în grupul cu tratament chirurgical și de 19% la cei la care s-a efectuat TEVAR ($p=0,016$)²⁶⁷. Într-o analiză retrospectivă multicentrică pe 161 pacienți, mortalitatea la 30 de zile a fost de 25% la cei tratați chirurgical și de 17% la cei la care s-a practicat TEVAR ($p=0,26$)²⁶⁸. Endopointul compozit format din deces, AVC sau paraplegie permanentă s-a înregistrat în 36% din cazurile tratate chirurgical și în 22% din cazurile tratate prin TEVAR. O analiză a US Nationwide Inpatient Sample a identificat 923 pacienți cu ruptură de anevrism al aortei descendente toracice ce au fost supuși reparării între 2006 și 2008, și care nu aveau patologie aortică concomitentă. Dintre acești pacienți, 61% au fost supuși tratamentului chirurgical și

Recomandări pentru ruptura (acoperită) a anevrismului aortic toracic		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
La pacienții suspecți de ruptură a AAT se recomandă angio-CT de urgență pentru confirmarea diagnosticului	I	C
La pacienții cu ruptura acută acoperită a AAT, este recomandată intervenția chirurgicală de urgență	I	C
Dacă anatomia este favorabilă și expertiza disponibilă, TEVAR ar trebui să fie preferată intervenției chirurgicale clasice.	I	C

^a Clasa de recomandare; ^b nivel de evidență. CT = tomografie computerizată; TEVAR = repararea aortei toracice prin abord endovascular; AAT = anevrism aortic toracic

39% terapiei endovasculare cu o mortalitate intraspitalicească neajustată de 29% pentru chirurgie respectiv 23% pentru TEVAR ($p=0,064$)²⁶⁹. După ajustări multivariate, ratele de mortalitate, complicații și imposibilitatea de a preveni o invaliditate permanentă au fost similare pentru cele două tipuri de tratament.

6.8 Leziuni aortice traumatice (LAT)

6.8.1 Definiție, epidemiologie și clasificare

Leziunile aortice consecutive contuziilor toracice se produc cel mai adesea datorita decelerării bruște ce rezultă din coliziunile frontale sau laterale din accidente rutiere de mare viteză sau căderii de la înălțime. Decelerația rapidă produce torsiunea și forfecarea zonelor relativ imobile ca baza aortei, zona din proximitatea ligamentului arterial și a diafragmului. O combinație între compresia și propulsarea în sus a mediastinului, creșterea bruscă a tensiunii arteriale și întinderea aortei pot explica de asemenea patogeniza LAT. LAT este localizată în 90% din cazuri la nivelul istmului aortic^{270,271}. A fost propusă o schemă de clasificare a LAT: Tipul I (ruptură intimală), Tipul II (HIM), Tipul III (pseudoanevrism) și Tipul IV (ruptură)²⁷². LAT este, după leziunile cerebrale, a doua cea mai frecventă cauză de deces în cazurile de traumatism prin contuze; mortalitatea pe loc poate depăși 80%. Datorită tehnicilor de salvare și detectării rapide a LAT, pacienții care supraviețuiesc inițial pot beneficia mai probabil de reparare cu succes.

6.8.2 Simptomatologie și diagnostic

Prezentarea clinică variază de la simptome minore nespecifice până la durere mediastinală sau interscapulară. Într-un studiu multicentric retrospectiv pe 640 pacienți a fost dezvoltat un scor într-un grup, validat ulterior în alt grup. CT de urgență ar trebui efectuat; acesta este rapid și reproductibil, cu sensibilitate și specificitate de aproape 100% pentru LAT. Predictorii LAT au fost lărgirea mediastinului, hipotensiune <90 mmHg, fractura oaselor lungi, contuzia pulmonară, fractura scapulară stângă, hemotoracele și fractura pelvină. Sensibilitatea a atins 93% și specificitatea 86% în grupul de validare²⁷³. De asemenea CT oferă simultan și imagini ale altor organe (creier, viscere și oase). Alte leziuni asociate LAT includ hematumul mediastinal, hemotoracele și, la nivelul peretelui aortic, pseudoanevrismul, ruptura intimală sau formarea de tromb. CT permite de asemenea reconstrucția 3D și multiplanară care sunt esențiale pentru tehnica TEVAR. Ca alternativă, ecocardiografia transesofagiană este larg disponibilă, relativ non-invazivă și poate fi efectuată rapid la patul pacientului sau în sala de operații. Într-un subset

de 101 pacienți cu LAT, ETE a atins o sensibilitate de 100% și o specificitate de 98% în detectarea leziunii de perete aortic, dar efectuarea ei a fost posibilă la doar 93 pacienți (92%). LAT a fost descoperită la 11 pacienți (12%) din 93 și confirmată de necropsie²⁷⁴. Într-o serie mai mică pe 32 pacienți au fost de asemenea observate valori similare ale sensibilității (91%) și specificității (100%) pentru LAT cu lezare subadventicială. Doar o singură leziune intimală a fost omisă²⁷⁵. În ciuda acestor rezultate excelente, ETE are o valoare limitată în evaluarea leziunilor toracice sau abdominale asociate.

6.8.3 Indicații de tratament în LAT

Momentul potrivit pentru tratamentul pacienților cu LAT este în continuare controversat. La pacienții stabili hemodinamic, se crede că majoritatea rupturilor aortice asociate LAT se petrec în primele 24 ore. Din acest motiv, tratamentul imediat a fost considerat pentru mulți ani standardul terapeutic. Câteva studii au sugerat însă o reducere a incidenței paraplegiei și mortalității în tratamentul întârziat al rupturii aortice asociată LAT la pacienți selecționați ce necesită tratament pentru leziuni asociate extinse²⁷⁶. La acești pacienți tratamentul leziunii aortice trebuie efectuat cât mai repede (de exemplu în primele 24 ore). Recent a fost introdus un sistem de clasificare²⁶⁸.

Tipul de leziune aortică este un factor critic în determinarea timpului potrivit pentru intervenție. Pacienții cu ruptură liberă de aortă sau cu hematom periaortic mare trebuie tratați de urgență. Pentru toate celelalte cazuri, intervenția poate fi întârziată până la 24 ore pentru a permite stabilizarea pacientului și obținerea celor mai bune condiții pentru intervenția de reparare aortică. Un management inițial conservativ, cu imagistică repetată, a fost propus pentru pacienți cu leziuni aortice minime (ruptură intimală/leziuni de Tip I) pentru că majoritatea leziunilor rămân stabile sau se rezolvă^{277,278}.

6.8.4 Terapia medicamentoasă în LAT

La pacienții politraumatizați, managementul multidisciplinar este vital pentru a stabili timpul potrivit pentru intervenții și prioritățile terapeutice. Administrarea agresivă de fluid ar trebui evitată deoarece ar putea exacerba hemoragia, coagulopatia și hipertensiunea; pentru a reduce riscul de ruptură aortică, presiunea arterială medie nu ar trebui să depășească 80 mmHg^{272,279,280}.

6.8.5 Tratamentul chirurgical în LAT

Pentru a facilita accesul, chirurgia de reparare a LAT la nivelul istmului aortic necesită expunerea aortei printr-o toracotomie în al patrulea spațiu intercostal

stâng, însoțit de ventilație dreaptă selectivă. Aorta este clampată proximal de originea arterei subclaviculare stângi și distal de segmentul lezat. Până la mijlocul anilor 1980, cele mai multe intervenții erau completate print-o tehnică de clampare și sutură rapidă. O meta-analiză a acestei metode a raportat rate de mortalitate și paraplegie de 16-31% și respectiv 5-19%^{262,281,282}. Au fost utilizate metode variate de perfuzie a aortei distale pentru a proteja vascularizația măduvei spinării. Utilizarea circulației extracorporeale a fost asociată cu un risc mai redus de mortalitate și paraplegie peroperatorie. O meta-analiză și studii mari de cohortă pe perfuzie activă vs. perfuzie pasivă a arătat o scădere a riscului de paraplegie postoperatorie de la 19% la 3% și o reducere a mortalității de la 30% la 12% asociate perfuziei active^{283,284}.

6.8.6 Terapie endovasculară în LAT

Datele disponibile arată că TEVAR, în cazurile cu anatomie corespunzătoare, ar trebui să fie tratamentul de ales în LAT^{262,268,269,278,281,285-295}. Într-o trecere în revistă a 139 studii (7768 pacienți), majoritatea fiind serii de cazuri noncomparative, retrospective, nefiind nici unul randomizat, a fost raportată o rată semnificativ mai scăzută a mortalității pentru TEVAR, spre deosebire de chirurgie (9% vs. 19%, $p=0,01$)²⁷⁶. În mod similar, majoritatea altor analize sistematice au sugerat un avantaj al TEVAR în ceea ce privește supraviețuirea precum și o rată mai scăzută a incidenței paraplegiei comparativ cu chirurgia. În cazul TEVAR au fost raportate rate de până la 5,2% de endoleak și o rată de colabare a stentului de până la 2,5%, cu rate de mortalitate de 12,9% asociată cu această din urmă complicație^{276,289}.

6.8.7 Urmărirea pe termen lung în LAT

CT este considerată modalitatea standard de diagnostic imagistic pentru urmărirea pacienților tratați prin TEVAR; cu toate acestea, datorită vârstei tinere a pacienților cu LAT se ridică probleme datorită expunerii cumulative la radiații și substanță de contrast⁸³. Din aceste motive IRM este metoda alternativă cea mai bună când sunt folosite stenturi compatibile cu rezonanța magnetică. Din aceste motive pare rațional să

se utilizeze o combinație dintre radiografia toracică și IRM în loc de CT pentru urmărirea pe termen lung a pacienților ținându-se cont de compoziția metalică a stentului. Prin aceste două metode pot fi detectate endoleak-urile, pseudoanevrismele și complicațiile legate de materialul stent-graftului.

6.9 Disecția aortică iatrogenă (DAI)

Disecția aortică iatrogenă (DAI) poate fi produsă în (1) intervențiile de cateterism coronarian, (2) în chirurgia cardiacă, (3) ca o complicație a tratamentului endovascular al coarctației aortice^{269,297}, (4) în graft-stentarea aortică²⁶⁸, (5) în intervențiile periferice, (6) în contrapulsția aortică cu balon, și, mai recent, (7) în implantarea de valvă aortice transcatereter²⁹⁹. Legat de procedurile coronariene transcatereter, DAI reprezintă o complicație rară raportată în mai puțin de 4 din 10 000 de angiografii coronariene și în mai puțin de 2 din 1000 de intervenții coronariene percutane²⁹⁹⁻³⁰³. O serie a raportat o incidență de 7,5 la 1000 de intervenții coronariene³⁰⁴. DAI poate fi produsă când cateterul este împins în vas la introducerea unui cateter-ghid sau cateter diagnostic, și este de obicei localizată la aorta abdominală. DAI poate fi de asemenea rezultatul extensiei retrograde în aorta ascendentă unei leziuni de perete, cel mai frecvent localizată lângă ostiul arterei coronare drepte care este situat anterior de convexitatea aortei ascendente, unde disecțiile de extind cu ușurință în sus³⁰⁰⁻³⁰⁴. Propagarea leziunii poate fi favorizată de injectarea de substanță de contrast și poate duce la disecția aortei ascendente, arcului aortic, vaselor supraaortice și chiar a aortei descendente. Extinderea leziunii către valvele aortice poate fi cauza unei regurgități aortice semnificative, a unui hemopericard și a unei tamponade cardiace.

De obicei diagnosticul DAI este evident în timpul angiografiei, fiind caracterizat prin stagnarea substanței de contrast la nivelul rădăcinii aortice și a aortei ascendente. Dacă este necesar, extensia leziunii poate fi investigată și prin ecografie transesofagiană sau CT. Manifestările clinice pot varia de la absența simptomelor până la durere atroce toracică, dorsală sau abdominală, în funcție de localizarea disecției aortice. Pot apărea hipotensiunea, instabilitatea hemodinamică și șocul. Uneori diagnosticul DAI poate fi dificil datorită prezentării atipice și a lipsei semnelor imagistice clasice de disecție³⁰⁵. Managementul DAI produsă prin cateterism nu este standardizat. Un tratament conservativ este în mod frecvent aplicat, mai ales în disecțiile post-cateterism ale aortei abdominale sau arterelor iliace și în cele localizate la nivelul cuspelelor coronare. În timp ce o DAI localizată la nivelul ostiului corona-

Recomandări în afectarea aortică traumatică		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
În suspiciunea de LAT se recomandă CT	I	C
Dacă CT nu este disponibilă, ar trebui luată în considerare ETE	IIa	C
În caz de LAT cu anatomie favorabilă ce necesită intervenție, TEVAR ar trebui să fie preferată față de chirurgie	IIa	C

^a Clasa de recomandare; ^b Nivel de evidență; CT = tomografie computerizată; TEVAR = repararea aortei toracice prin abord endovascular; LAT = leziune aortică traumatică

rei drepte poate compromite circulația coronariană și necesită intervenție de urgență, răsunetul asupra peretelui aortic este benign atunci când complicația este prompt recunoscută și injectările suplimentare sunt evitate. Tratamentul este conservativ în majoritatea cazurilor cu vindecare spontană completă observată de cele mai multe ori. Ruptura este extrem de rară dar există raportări izolate de disecții secundare de Tip A extinse pentru care se recomandă monitorizare atentă. Disecțiile care se extind mai mulți centimetri în aorta ascendentă sau cele cu propagare progresivă necesită chirurgie de urgență.

Cea mai mare serie de pacienți, într-un singur centru cu volum procedural mare, pe DAI (n=48) post-cateterism sau post-chirurgie care au fost tratate chirurgical de urgență a sugerat o incidență ușor mai crescută a DAI post-chirurgie cardiaca³⁰³. Mortalitatea precoce a fost de 42%, fără diferențe între DAI post-cateterism sau chirurgie. DAI post-chirurgicală se produce cel mai frecvent în timpul canulării aortei, inserției canulei de cardioplegie, sau a manipulării pensei de clampare aortică³⁰³. Într-un raport din IRAD mortalitatea în Tipul A de DAI (n=34) a fost similară cu disecția aortică spontană, pe când mortalitatea în Tipul B de DAI a fost mai crescută decât în cazul DA de Tip B spontane³⁰⁵. Au fost raportate câteva cazuri de DAI post-implantare valvulară aortică transcater²⁹⁹. Incidența acestei complicații nu este cunoscută deoarece, în registrele mari și în trialurile randomizate este inclusă în "complicații vasculare majore" și nu este raportată separat.

7. ANEVRIȘMUL AORTIC (AA)

Anevrismul aortic este a doua cea mai frecventă patologie aortică după ateroscleroză. În aceste Ghiduri, managementul AA pune accentul pe leziuni și este împărțit în aneurisme aortice toracice (AAT) și AA abdominale (AAA). Această clasificare este cea mai frecvent folosită deoarece specialiști diferiți sunt implicați în tratamentul unor segmente diferite. Patogeneza celor două tipuri de AA poate de asemenea fi diferită, chiar dacă această particularitate nu a fost studiată extensiv, și asemănările între cele două localizări ar putea contrabalansa diferențele. Înainte de prezentarea următoarelor secțiuni, trebuie subliniate câteva aspecte.

În primul rând, separarea în AAT și AAA este oarecum artificial, nu numai datorită existenței aneurismelor toraco-abdominale, dar și posibilitatea localizărilor tandem. Într-un studiu recent, 27% din pacienții cu AAA au prezentat de asemenea și un AAT, majoritatea fiind de sex feminin și vârstnici³⁰⁶. Într-un alt mare studiu pe mai mult de 2000 de pacienți cu AAA, mai mult de 20%

au avut AAT sincron sau metacron³⁰⁷. Într-un studiu multicentric de screening pentru AAA în timpul ETT, la cei cu AAA aorta ascendentă a fost cu dimensiuni mai crescute, cu o incidență semnificativ mai mare a bolii valvulare aortice (bicuspidie aortică și/sau regurgitare aortică de grad 3 sau mai mare: 8% vs. 2,6% la cei fără AAA; p=0,017)³⁰⁸. Pe de altă parte, pacienții cu disecție aortică sunt la risc de a dezvolta AAA, de cele mai multe ori fără legătură cu disecția aortei abdominale³⁰⁹. Aceste date subliniază importanța examinării întregului traiect aortic, precum și a valvei la pacienții cu aneurisme aortice, atât la diagnostic cât și în urmărire.

În al doilea rând, prezența unui aneurism aortic poate fi asociată cu aneurisme cu alte localizări. Aneurismele iliace sunt de obicei diagnosticate în timpul imagisticii aortice, dar alte locații, precum aneurismele popliteale, pot trece neobservate. Există unele discrepanțe între existența concomitentă a aneurismelor periferice la pacienții cu AAA, dar a fost raportată o prevalență de 14% a aneurismelor femurale sau popliteale³¹⁰. Aceste localizări sunt accesibile ecografiei și ar trebui evaluate în mod constant la pacienții cu AAA, la fel ca screening-ul pentru boala arterială periferică, comorbiditate frecventă în această situație. Datele despre coexistența aneurismelor periferice la cei cu TAA sunt foarte limitate.

În al treilea rând, pacienții cu aneurisme aortice au un risc crescut de evenimente cardiovasculare, de obicei nelegate de aneurism, ci de factorii de risc prezenți (de exemplu fumat sau hipertensiune) și de patogeneza (de exemplu inflamația), și o incidență crescută a comorbidităților cardiovasculare la momentul diagnosticării aneurismului³¹¹. Într-adevăr, riscul de mortalitate la 10 ani de alăuză cardiovasculară (de exemplu IMA sau AVC) poate fi și de 15 ori mai mare decât decesul de cauze aortice la pacienții cu AAA⁵⁴. Chiar și după tratament cu succes, pacienții cu AAT sau AAA rămân cu un risc crescut de a dezvolta evenimente cardiovas-

Recomandări pentru pacienții cu aneurism aortic		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
Când este identificat un aneurism aortic la orice nivel, este recomandată o evaluare a întregii aorte și a vavei aortice, atât inițial cât și pe timpul urmăririi.	I	C
În cazul unui aneurism de aortă abdominală, trebuie luată în considerare efectuarea ultrasonografiei pentru screening-ul bolii arteriale periferice și aneurismelor periferice	Ila	C
Pacienții cu aneurism aortic sunt expuși unui risc crescut de boală cardiovasculară: trebuie luate în considerare principiile generale de prevenție cardiovasculară	Ila	C

^a Clasa de recomandare; ^b Nivel de evidență

culare³¹¹. Încă nu există un trial clinic randomizat care să studieze tratamentul acestor pacienți și modalitatea de a îmbunătăți prognosticul cardiovascular, însă de obicei se aplică tratamentul folosit în prevenția cardiovasculară secundară, pe lângă terapia specifică pentru aorta anevrismală, cum este detaliat mai jos.

7.1 Anevrismul de aortă toracică

AAT include o mare varietate de localizări și etiologii, cel mai frecvent fiind întâlnit anevrismul aortei ascendente de etiologie degenerativă.

7.1.1 Diagnostic

Pacienții cu AAT sunt de cele mai multe ori asimptomatici iar diagnosticul este descoperit la imagistica folosită pentru screening sau în diagnosticul altor afecțiuni. Scening-ul pacienților la risc este foarte important la cei cu boală Marfan. La pacienții cu bicuspidie aortică, screening-ul rudelor de gradul I este de dezbatut, dar poate fi luat în considerare³¹². AAT este rar evidențiat de simptome datorate compresiunii, ca durerea toracică, suflu aortic sau datorită complicațiilor (de exemplu embolism, disecție aortică sau ruptură).

7.1.2 Anatomie

La cei cu sindrom Marfan, dilatarea aortei este de obicei maximă la nivelul sinusurilor Valsalva, ceea ce duce la ectazie anulo-aortică. Acest aspect poate fi întâlnit și la pacienți fără fenotip marfanoid. La pacienții cu bicuspidie aortică, dilatarea este descrisă de obicei la nivelul sinusurilor Valsalva, la nivelul aortei ascendente supracoronare sau la nivelul joncțiunii sino-tubulare (forma cilindrică). Există o relație între morfologia aortei ascendente și modelul de fuziune a valvelor³¹³.

7.1.3 Evaluare

Odată ce dilatarea aortică este suspectată, pe baza imaginilor obținute prin ecocardiografie și/sau radiografie,) sunt necesare examinări CT sau IRM (cu sau fără contrast) pentru vizualizarea întregii aorte și identificarea părților afectate. Deciziile terapeutice în managementul anevrismelor aortice depind de mărimea acestora. De aceea trebuie avută grijă în măsurarea diametrului perpendicular pe axul longitudinal. De asemenea trebuie identificată coexistența HIM, ulcerului aortic penetrant și implicarea ramurilor vasculare în boala anevrismală. Ecocardiografia transtoracica, CT și IRM ar trebui efectuate cu tehnică potrivită și rezultatele obținute trebuie verificate. Aceste aspecte sunt foarte importante la anevrismele cu diametre la limită pentru decizia terapeutică, și în urmărirea anevrismelor pe termen lung (vezi Secțiunea 4). Metodele de urmărire sunt detaliate în Secțiunea 13.

7.1.4 Istorie naturală

Dimensiunile și ratele de creștere a aortei sunt descrise în Secțiunea 3.

7.1.4.1 Ritmul de creștere în AAT familiale

AAT familiale au un ritm rapid de creștere de până la 2,1 mm/an (medie combinată pe anevrismele de aortă toracică ascendentă și descendentă). Ritmul de creștere a AAT sindromic variază de asemenea. La pacienții cu sindrom Marfan, creșterea este de 0,5-1 mm/an, pe când la cei cu sindrom Loays-Dietz creșterea poate fi de peste 10 mm/an ducând la deces la o vârstă medie de 26 ani^{85,314-316}.

7.1.4.2 Ritmul de creștere al anevrismelor aortei descendente

În general, AAT localizate pe aorta descendentă cresc mai rapid (3 mm/an) decât cele localizate pe aorta ascendentă (1 mm/an)³¹⁷. La pacienții cu sindrom Marfan și AAT, rata de creștere după chirurgia de înlocuire a aortei ascendente și a valvei aortice este de $0,58 \pm 0,5$ mm/an pentru aorta descendentă distală. Disecția, hipertensiunea și procedura de urgență au fost asociate cu diametre aortice mai crescute la urmărirea pe termen lung, și cu rate de creștere mai ridicate în timp³¹⁸.

7.1.4.3 Riscul de disecție aortică

Riscul de disecție sau ruptură crește accelerat atunci când diametrul aortei ascendente este mai mare de 60 mm și cel al aortei descendente mai mare de 70 mm²⁶⁶. Deși disecția poate apărea la pacienți cu aortă îngustă, riscul individual este foarte mic.

7.1.5 Intervenții

7.1.5.1 Anevrismele de aortă ascendentă

Indicațiile de tratament chirurgical se bazează în principal pe diametrul aortic, și sunt derivate din istoria naturală a bolii privind riscul de complicații versus riscul chirurgiei electivă. Chirurgia ar trebui efectuată la pacienții cu sindrom Marfan, cu diametru aortic maxim ≥ 50 mm³¹⁹. Un prag mai redus, de 45mm poate fi luat în considerare la pacienții cu factori de risc adiționali, incluzând istoricul familial de disecție, creșterea diametrului cu >3 mm/an (la examinări repetate folosind aceeași tehnică și confirmată printr-o altă metodă imagistică), insuficiența aortică severă sau dorința unei sarcini³¹². Pacienții cu manifestări Marfanoide datorate bolilor de țesut conjunctiv, fără a îndeplini toate criteriile de sindrom Marfan, ar trebui tratați ca pacienții

care au sindrom Marfan. Intervenții mai timpurii au fost propuse în cazul pacienților cu sindrom Loeys-Dietz și diametre aortice >42 mm⁸. Cu toate acestea, dovezile sunt contradictorii iar Grupul de Lucru a ales să nu reeкоменde un prag diferit pentru cei cu sindrom Marfan^{320,321}. Pacienții cu sindrom Ehlers-Danlos sunt expuși unui risc ridicat de complicații aortice, dar nu există date disponibile care să propună un alt prag pentru intervenție.

Tratamentul chirurgical ar trebui efectuat la pacienții cu bicuspidie aortică cu un diametru aortic maxim ≥ 55 mm; această patologie are un risc mai scăzut de complicații decât în cazul sindromului Marfan³²². Un prag mai scăzut, de 50 mm, poate fi luat în considerare la pacienții cu factori adiționali de risc, precum istoric familial, HTA, coarctăție de aortă sau creșterea diametrului aortic cu >3 mm/an, și de asemenea în funcție de vârstă, dimensiunea corporală, comorbidități și tipul de chirurgie propus. Indiferent de etiologie, chirurgia trebuie efectuată la pacienții cu diametru aortic maxim ≥ 55 mm.

Rata de creștere peste care ar trebui luată în considerare chirurgia este un subiect de dezbatere. Ar trebui puse în balanță implicațiile prognostice contra acurateții măsurătorilor și reproductibilitatea acestora. Este necesară bazarea deciziilor pe tehnici de investigație potrivite, cu măsurători efectuate la același nivel aortic, mai degrabă decât pe rate de progresie fixe. Aceasta se poate verifica analizând imaginile obținute și nu doar luând în considerare dimensiunile menționate în raport. Atunci când ratele de progresie a dilatării au un impact asupra deciziei terapeutice, trebuie folosite tehnici alternative de imagistică (de exemplu ETT, CT sau IRM) și consecvența lor verificată.

În cazuri limită trebuie luate în considerare istoricul personal și familial, vârsta și riscul anticipat al procedurii. La pacienții cu dimensiuni corporale reduse, în mod particular la cei cu sindrom Turner, un diametru aortic de 27,5 mm/m² suprafață corporală trebuie luat în considerare³²³. Limite mai scăzute a diametrului aortic pot fi luate de asemenea în considerare la pacienții cu risc scăzut, dacă se poate efectua înlocuire valvulară în centre cu experiență³⁴. În aceste cazuri limită, decizia trebuie luată de pacient împreună cu echipa chirurgicală, după o discuție cu argumente pro și contra intervenției precoce și o prezentare transparentă a rezultatelor echipei chirurgicale.

La pacienții la care este indicată chirurgia valvulară aortică, se pot lua în considerare limite mai reduse ale diametrului aortic (>45 mm) pentru înlocuire concomitentă a valvei și aortei, ținându-se cont de vârstă,

dimensiune corporală, etiologia afectării valvulare și forma și grosimea intraoperatorie a aortei ascendente. Indicațiile chirurgicale pentru valva aortică sunt discutate în ghidul specific³¹². Alegerea între înlocuirea totală a aortei ascendente – incluzând rădăcina aortei – și reimplantare coronariană, și înlocuirea unui segment al aortei deasupra zonei sino-tubulare depinde de diametrele la diferite nivele ale aortei, mai ales la nivelul sinusurilor Valsalva. În cazurile cu înlocuire totală, alegerea între o intervenție cu păstrarea valvei și înlocuire valvulară cu proteză depinde de analiza funcției și anatomiei valvulare, de dimensiunea și localizarea AAT, de speranța de viață, de dorința de anticoagulare și de experiența echipei chirurgicale.

7.1.5.2 Aneurismele arcului aortic

Indicațiile chirurgicale pentru aneurismele de arc aortic ridică probleme deosebite, datorită pericolelor asociate protecției cerebrale. De asemenea există puține date disponibile despre istoria naturală a aneurismelor arcului aortic, de obicei acestea fiind asociate cu aneurisme adiacente de aortă ascendentă sau descendentă.

Chirurgia ar trebui luată în considerare la pacienții cu un aneurism de arc aortic cu diametru maxim ≥ 55 mm sau care prezintă simptome sau semne de compresie locală. În adoptarea deciziei trebuie cântărite riscurile perioperatorii deoarece înlocuirea arcului aortic este asociată cu un risc mai crescut de mortalitate și AVC decât chirurgia aortei ascendente și descendente. Indicațiile pentru înlocuirea totală sau parțială a arcului aortic sunt mai frecvente la pacienții care au indicație operatorie stabilită pentru un aneurism adiacent al aortei ascendente sau descendente.

Transpoziția vaselor arcului aortic și TEVAR ar putea fi luate în considerare ca alternative la chirurgia convențională în anumite situații, mai ales atunci când există rețineri în a expune pacientul la oprire cardiacă în hipotermie; totuși, mai ales după transpoziția vaselor arcului aortic, precum și la pacienții cu un diagnostic stabilit de disecție aortică acută Tip B, riscul de producere a disecției acute retrograde Tip A ca o consecință directă a procedurii este crescut și ar trebui pus în balanță cu riscul chirurgiei convenționale^{105,117,324,325}.

7.1.5.3 Aneurismele de aortă descendentă

Tratamentul aneurismelor de aortă descendentă a fost reorientat odată cu apariția tehnicii TEVAR folosind stent-grafturi. Nu există trialuri randomizate care să ghideze alegerea între TEVAR și chirurgie. Din meta-analize și comparații nerandomizate s-a observat o

Recomandări pentru intervenții în anevrismul de aortă ascendentă		
Recomandări	Clasa^a	Nivel^b
Intervenția chirurgicală este indicată la pacienții cu anevrism de rădăcină aortică cu diametru ≥ 50 mm, la pacienții cu sindrom Marfan	I	C
Chirurgia trebuie luată în considerare la pacienții care au anevrism de rădăcină aortică, cu diametrul maxim al aortei ascendente: <ul style="list-style-type: none"> ≥ 45 mm pentru pacienții cu sindrom Marfan și factori de risc^d ≥ 50 mm la pacienții cu valve aortice bicuspidă și factori de risc^{e,f} ≥ 55 mm pentru alți pacienți fără elastopatii^{g,h} 	IIa	C
Praguri mai mici pentru intervenție pot fi luate în considerare în funcție de suprafața corporală la pacienții de statură mică sau în caz de progresie rapidă, regurgitare valvulară aortică, sarcină programată și preferința pacientului	IIb	C
Intervențiile în anevrismele arcului aortic		
Intervenția chirurgicală ar trebui luată în considerare la pacienții care au anevrism izolat de arc aortic, cu un diametru maxim ≥ 55 mm	IIa	C
Repararea arcului aortic poate fi luată în considerare la pacienții cu anevrism de arc aortic care au deja indicație chirurgicală pentru un anevrism adiacent localizat pe aorta ascendentă sau descendentă.	IIb	C
Intervențiile în anevrismele de aortă descendentă		
Intervenția endovasculară (TEVAR) ar trebui luată în considerare în locul chirurgiei, cînd anatomia este potrivită	IIa	C
Intervenția endovasculară (TEVAR) ar trebui luată în considerare la pacienții care au un anevrism de aortă descendentă cu un diametru maxim ≥ 55 mm.	IIa	C
Cînd intervenția endovasculară (TEVAR) nu este tehnic posibilă, intervenția chirurgicală ar trebui luată în considerare la pacienții care au un anevrism de aortă descendentă cu un diametru maxim ≥ 60 mm.	IIa	C
Cînd intervenția este indicată, în caz de sindrom Marfan sau alte elastopatii, chirurgia este ar trebui indicată în locul TEVAR	IIa	C

^a Clasa de recomandare; ^b nivel de evidenta. ^c deciziile trebuie să țină de asemenea cont de forma diferitelor semgente ale aortei. Praguri mai joase pot fi folosite pentru a combina intervenția chirurgicală pe aorta ascendentă la pacienții care au indicație chirurgicală pe valve aortice.
^d Istoric familial de boală aortică și/sau o creștere >3 mm/an a diametrului aortic (la măsurători repetate folosind aceeași tehnică imagistică, la același nivel al aortei, și confirmate de o altă tehnică), regurgitare aortică sau mitrală severă, sau dorința unei sarcini
^e coarctarea de aortă, hipertensiune sistemică, istoric familial de disecție, sau o creștere >3 mm/an a diametrului aortic (la măsurători repetate folosind aceeași tehnică imagistică, la același nivel al aortei, și confirmate de o altă tehnică).
^f comorbiditățile vârstnicilor
^g vezi textul în Secțiunea 8
^h la pacienții cu sindrom Loeys-Dietz sau sindrom Ehlers-Danlos vascular tipul IV, pot fi luate în considerare praguri mai scăzute, posibil chiar mai joase decît în sindromul Marfan. Nu există date care să ofere cifre și o abordare sensibilă de la caz la caz este singura opțiune
TEVAR = repararea aortei toracice prin abord endovascular.

mortalitate precoce mai redusă în cazul TEVAR³²⁶⁻³³⁰. Mortalitatea precoce depinde de extinderea înlocuirii și de caracteristici legate de pacient, mai ales de vîrstă și comorbidități. Supraviețuirea pe termen mediu nu diferă între cele două opțiuni de tratament^{327,328}. În timpul urmăririi postterapeutice, există o discrepanță între mortalitatea joasă legată de complicațiile aortice și cea relativ înaltă de cauză cardiopulmonară^{331,332}.

TEVAR trebuie luată în considerare la pacienții care au un AAT descendent cu diametru maxim ≥ 55 mm. Cînd chirurgia este singura opțiune, ar trebui considerată la pacienți cu diametru maxim ≥ 60 mm. Limite mai scăzute pot fi luate în considerare la pacienții cu sindrom Marfan. Indicațiile de tratament și alegerea între TEVAR și chirurgie ar trebui făcute de o echipă multidisciplinară cu experiență în ambele metode, luînd în considerare vîrsta pacientului, comorbiditățile, speranța de viață și efectuînd o analiză minuțioasă a arborelui arterial pentru a determina fezabilitatea și riscurile presupuse fiecărei tehnici: extinderea și localizarea anevrismului, ateroamele asociate, colateralele, dimensiunile și lungimea zonei de ancorare a protezei și accesul vascular^{11,333}. Lipsa informațiilor despre rezultatele pe termen lung a TEVAR ar trebui considerată, mai ales la pacienții tineri. Uneori TEVAR și chirurgia pot fi combinate în abordări hibride.

În cazurile de sindrom Marfan, chirurgia ar trebui preferată TEVAR. Nu există nici o dovadă a eficacității TEVAR la cazurile cu boală de țesut conjunctiv, cu excepția situațiilor de urgență în care este folosită pentru stabilizarea inițială, ca o punte în pregătirea pentru tratamentul chirurgical^{334,335}.

7.2 Anevrismul de aortă abdominală (AAA)

7.2.1 Definiție

Dacă anevrismul este definit, în general, ca o dilatare arterială cu pierderea paralelismului straturilor pereților arteriali, anevrismul aortic abdominal (AAA) – aproape exclusiv infrarenal – este de obicei definit ca un diametru ≥ 30 mm. Cîțiva autori au propus o definiție alternativă și anume creșterea $>50\%$ în diametru, dar aceasta nu poate fi determinată întotdeauna, în special cînd limita dintre zonele anevrismale și zonele neafectate de boală nu este bine delimitată. Etiologia principală a acestei boli este cea degenerativă, deși se asociază frecvent cu boala aterosclerotică.

7.2.2 Factori de risc

Vîrsta, sexul masculin, istoricul personal de boală cardiovasculară aterosclerotică, fumatul și hipertensiunea, toate sunt asociate cu prezența AAA³³⁶. Dislipidemia este considerată ca factor de risc cu o asociere

mai slabă, în timp ce pacienții diabetici au un risc de AAA mai scăzut³³⁶. Istoricul familial de AAA este un predictor puternic pentru prevalența crescută a AAA și riscul pentru acesta crește exponențial cu numărul de rude afectate^{336-338,339}.

7.2.3 Istorie naturală

AAA mari și amenințătoare de viață sunt precedate de o perioadă lungă de creștere subclinică în diametru a anevrismului, estimată la $<1-6$ mm/an^{95,340}. Aceste rate medii acoperă o gamă largă de variabilitate în progresia diametrului, care poate fi dependentă de factori genetici sau de mediu – printre care continuarea fumatului este cel mai potent factor determinant pentru o creștere rapidă. De asemenea, cu cât este mai mare AAA, cu atât este mai crescută rata de creștere³⁴⁰. Riscul de ruptură crește exponențial cu diametrul maxim al anevrismului și este mai ridicat la femei decât la bărbații cu diametre similare; femeile prezintă rupturi ale AAA în medie la diametre cu 10 mm mai mici decât ale bărbaților.

7.2.4 Diagnostic

7.2.4.1 Prezentare

Înainte de prezentarea cataclismică prin ruptură, AAA este în cele mai multe cazuri silențios. Cel mai frecvent mod de a-l detecta este incidental, în timpul unei examinări imagistice abdominale pentru altă indicație. Durerea abdominală atipică sau durerea dorsală pot fi prezente dar nu ar trebui să se aștepte până acestea apar pentru a stabili diagnosticul. Palparea sistematică a abdomenului în timpul examenului cardiovascular poate detecta o masă abdominală pulsatilă, dar sensibilitatea acestei metode este slabă. Durerea abdominală acută și șocul sunt prezente în mod obișnuit în caz de ruptură a AAA, uneori precedate de o durere abdominală de intensitate mai scăzută în caz de disecție acoperită.

7.2.4.2 Diagnosticul imagistic

Ultrasonografia este o metodă excelentă de screening și supraveghere, fără riscuri și cu costuri mici. Măsurarea diametrului ar trebui efectuată perpendicular pe axul arterei, pentru a evita orice supraestimare a diametrului actual (vezi Secțiunea 4).

Considerată ca "standardul de aur" în trecut, aortografia face posibilă obținerea de imagini potrivite pentru a evidenția lungimea leziunii aorto-iliace, colateralele sau variantele anatomice, localizarea și severitatea bolii ocluzive și anevrismele asociate la nivelul arterelor viscerale sau iliace. Limitele sale sunt doza mare de radiație, utilizarea substanței de contrast și caracterul invaziv al metodei. De asemenea, tehnica nu furnizează

informații despre trombi sau despre sacul anevrismal și poate să ducă la erori privind aproximarea diametrului aortic.

Datorită îmbunătățirilor tehnice, a naturii lor relativ non-invazive și a costului redus, CT și IRM s-au conturat ca fiind "standardele de aur" actuale în evaluarea pre- și postoperatorie a AAA. Experiența echipei operatorii și disponibilitatea echipamentului poate determina alegerea modalității preferate. Tomografia computerizată vizualizează cu acuratețe leziunile aorto-iliace, incluzând calcificările, dar presupune iradiere și substanță de contrast iodată. IRM dinamic, cu contrast, în apnee, permite achiziții rapide ale imaginilor în orice plan, independent de flux. Dezavantajele sunt că nu se vizualizează calcificările și contraindicațiile obișnuite ale metodei (de exemplu prezența implantelor metalice).

Evaluarea preoperatorie a AAA include măsurarea diametrului transvers maxim perpendicular, și relația anevrismului cu arterele renale (Figura Web 15). Lungimea și diametrele AAA, angulările și tortuozitățile sunt în mod deosebit importante pentru tratamentul endovascular al anevrismului la nivelul segmentului unde aorta este de calibru normal, sub arterele renale ("coletul proximal") și arterele iliace ("coletul distal"). Imagistica pre-operatorie descoperă de asemenea anevrisme iliace sau hipogastrice, boala ocluzivă la nivelul arterelor iliace sau renale și prezența anomaliilor vasculare.

7.2.4.3 Screening-ul anevrismului aortic abdominal în populația la risc

Prognosticul nefast al rupturii de AAA (mortalitate $>60-70\%$) este în contrast cu rata de supraviețuire excelentă ($>95\%$) după operația programată a AAA. Această observație, împreună cu evoluția silențioasă a AAA și posibilitatea detectării acestora cu ușurință prin ecografie, au condus la ideea unui screening în masă în cadrul subgrupurilor la risc (bărbați ≥ 65 ani, fumători și cei cu istoric familial de AAA). Folosind ecografia abdominală, patru trialuri randomizate (>125 000 participanți; trei exclusiv pe bărbați) au comparat rezultatele obținute pe populații – cu sau fără screening al AAA. Prevalența AAA în aceste studii a fost în medie de 5,5%. În general, screeningul AAA la bărbații >65 ani s-a asociat cu scăderea semnificativă de 45% a riscului de mortalitate la 10 ani legat de AAA, cu o scădere totală la limită, de 2%, a riscului de mortalitate ($p=0,05$)³⁴¹. Puține (aprox. 9300) femei au fost incluse, limitat doar la un singur trial, care nu a arătat nici un beneficiu al screening-ului ultrasonografic.

Pe baza acestor trialuri, sunt propuse actualmente în câteva țări programe de screening larg populațional al AAA³⁴², cu rezultate variabile datorate dificultăților de implementare³⁴⁰. Câteva țări nu au implementat un astfel de program, în pofida ghidurilor naționale care au promovat screeningul AAA³⁴². Într-adevăr, unele dubii au apărut cu privire la rezultatele bune ale tralurilor realizate în perioada anilor 1990, de vreme ce epidemiologia AAA este în schimbare, cu scăderea incidenței AAA atribuită în mare măsură scăderii frecvenței fumatului în țările vestice. Într-o cohortă recentă de bărbați suedezi >65 ani, prevalența AAA a fost estimată la 2,2%³⁴⁴.

În absența unui program de screening populațional sistematic, screeningul oportunist poate fi o alternativă pentru detectarea AAA. Într-adevăr, într-o serie de pacienți cu AAA rupt care a fost studiată în Scoția, trei sferturi nu cunoșteau faptul că sunt purtători ai unui aneurism aortic abdominal, deși trei sferturi s-au adresat serviciilor medicale în ultimii 5 ani anteriori evenimentului³⁴⁵. Un screening oportunist este definit aici ca utilizarea ecografiei pentru a detecta AAA (în timp ce imagistica abdominală nu este planificată specific) în situațiile când atât ecograful cât și expertiza sunt ușor accesibile. Cea mai bună ocazie pentru cardiolog este în timpul ecocardiografiei, când imagistica aortei abdominale se poate realiza utilizând aceeași sondă. Câteva studii monocentrice au raportat detectarea AAA în timpul ETT în 0,8-6,0% din cazuri, cu discrepanțe datorate criteriilor de includere sau de definire, dar și factorilor specifici dependenți de fiecare centru³⁴⁶. Într-un studiu recent de amploare națională realizat în Franța, prevalența AAA la screeningul efectuat imediat după ETT a fost de 3,7%, la un cost suplimentar scăzut, corelat cu timpul necesar screeningului³⁴⁷.

7.2.5 Managementul anevrismelor mici ale aortei abdominale

Definiția AAA „mici” variază în literatura de specialitate, fiind de obicei între 30-49 mm sau 30-54 mm, limita superioară depinzând de pragul stabilit pentru intervenție; cu toate acestea, diametrul AAA nu poate fi considerat drept singurul criteriu pentru a interveni.

În acest document, AAA „mici” cuprind situațiile în care nu este luată încă în considerare o intervenție chirurgicală sau endovasculară. Într-adevăr, două studii, *Aneurysm Detection And Management (ADAM)* și *UK Small Aneurysm Trial (UKSAT)*, au comparat beneficiile chirurgiei precoce pentru AAA cu diametrul de 40-55 mm față o strategie de supraveghere^{348,349}. O meta-analiză recentă a acestor două studii a demonstrat un beneficiu de supraviețuire în grupul de supraveghe-

re (datorită mortalității în lotul chirurgical) fără diferențe semnificative de supraviețuire pe termen lung (mortalitatea la 6 ani: odds ratio (OR) 1,11; Interval de încredere 95% [CI] 0,91-1,34)³⁵⁰. În ton cu aceste trialuri, Comparația între supraveghere vs Endografting Aortic pentru Aneurisme Mici a arătat ca nu sunt beneficii ale EVAR pentru AAA de 41-54 mm diametru față de strategia de supraveghere care combină urmărirea imagistică regulată și intervenția promptă în caz de îndeplinire a criteriilor predefinite (simptome, sau AAA >55 mm sau extinderea >10 mm /an)³⁵¹. Cu toate acestea, managementul acestor pacienți nu ar trebui să se limiteze la o strategie de simplă urmărire («watchful waiting»): ei au risc mai mare de a deceda din cauza evenimentelor cardiovasculare majore (de ex. infarct miocardic) decât de o ruptură a AAA. Participanții la *The Cardiovascular Health Study* cu un AAA >30 mm au avut un risc de infarct miocardic fatal la 10 ani de 38%, comparativ cu mortalitatea legată de AAA de 2%⁵⁴. Totodată, în UK Small Aneurysm Trial, diametrul aneurismului a fost un factor predictiv independent al mortalității cardiovasculare (rata hazardului 1,34 pentru fiecare extindere de 8 mm în timpul supravegherii și respectiv de 1,31 după intervenția chirurgicală). Prin urmare, terapia medicamentoasă în AAA mici are trei obiective: de a preveni evenimentele cardiovasculare, de a limita creșterea AAA, precum și de a pregăti optim pacientul în vederea reducerii riscului perioperator odată ce intervenția este indicată. Acești pacienți trebuie clasificați ca fiind cu risc ridicat, astfel încât se pot aplica toate acțiunile pentru prevenția secundară, deși nu există încă un studiu specific pentru pacienții cu AAA mici. Măsurile enumerate mai jos se vor referi numai la acțiuni de reducere a ratei de creștere a AAA, dar sunt utile și pentru realizarea celorlalte două obiective menționate.

7.2.5.1 Managementul factorilor de risc

Într-o meta-analiză recentă, folosind date de la 15 475 de pacienți cu AAA >30 mm, fumatul activ a fost asociat cu o rată crescută a expansiunii aneurismale de 0,35 mm/an, ceea ce este de două ori mai rapid decât creșterea AAA în al doilea grup (nefumători)³⁵². În mod similar, studiile populaționale au indicat că fumatul de țigarete a fost cel mai important factor predictiv al prognosticului în cazul anevrismelor aortice ulterioare³⁵³.

Nu există dovezi pentru un efect benefic al dietei sau prescrierii exercițiului fizic asupra creșterii AAA, dar ambele sunt rezonabile la pacienții cu risc ridicat de AAA. Într-un studiu recent care implică 140 de pa-

cienți cu AAA mici (<55 mm), antrenamentele fizice la domiciliu pe parcursul a 3 ani a dus la îmbunătățirea funcției aparatului cardiorespirator, fără să existe o rată mai mare de creștere față de grupul celor îngrijii obișnuit³⁵⁴. Exercițiile izometrice intense sunt de regulă de descurajate.

7.2.5.2 *Terapia medicală*

Câteva studii mici de calitate inegală au evaluat diferite clase de medicamente cu scopul de a reduce creșterea AAA, ipotetic prin reducerea fie a forței de forfecare asupra peretelui, fie a inflamației, ambele având un rol cheie în creșterea AAA. O meta-analiză³⁵⁵ a acestor studii a condus la următoarele rezultate: în timp ce studiile de cohortă au sugerat potențiale beneficii ale beta-blocantelor (diferența ratei de creștere cumulată -0,62 mm/an; 95%CI -1,00-0,24) această constatare nu a fost confirmată în trei RCT (trialuri randomizate controlate) (diferența ratei de creștere cumulată -0,05 mm/an; 95% CI -0,16 la 0,05). Rezultatele unei alte meta-analize au fost consecvente cu aceste constatări³⁵⁶. Două studii de cohortă au sugerat că statinele au fost benefice (diferența ratei cumulată de creștere de -2,97; 95%CI -5,83-0,11), consecvent cu o altă meta-analiză a cinci studii longitudinale³⁵⁷. Doxiciclina și roxitromicina au fost evaluate în două RCT fără a se observa beneficii semnificative (diferența ratei de creștere cumulată -1,32 mm/an; 95% CI -2,89-0,25). În ceea ce privește IECA (inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei), un studiu caz-control pe o populație mare a sugerat un efect benefic al acestei terapii pentru a preveni ruptura (odds ratio 0,82; 95% CI 0,74-0,90), în timp ce această asociere nu a fost găsită cu alte medicamente antihipertensive, inclusiv beta-blocante³⁵⁸. Două studii recente au dat rezultate contradictorii: în timp ce utilizarea de IECA a fost asociată cu creșterea AAA în UKSAT (studiul nu a fost conceput pentru a evalua această terapie)³⁵², studiul Chichester a sugerat efecte benefice ale inhibitorilor de renină-angiotensină, cu rezultate semnificative pentru blocații receptorilor de angiotensină³⁵⁹. În principiu, aceste date necesită investigații suplimentare bine concepute, RCT mari; cu toate acestea, și statinele și IEC ar trebui să fie luate în considerare la acești pacienți, pentru a reduce riscul de boli cardiovasculare. Potrivit celor mai recente Ghiduri ESC de hipertensiune arterială, din 2013, beta-blocantele ar trebui să fie incluse ca tratament de primă linie pentru pacienții cu hipertensiune arterială și AAA⁸².

Extinderea unui AAA este de obicei asociată cu dezvoltarea unui tromb mural intraluminal. Prezența,

dezvoltarea și ruptura anevrismului au fost legate de dimensiunea trombului, astfel încât utilizarea terapiei antiplachetare a fost sugerată pentru a reduce rata complicațiilor în AAA³⁶⁰. În absența vreunui RCT, câteva studii de cohortă au analizat beneficiile potențiale ale aspirinei la pacienții cu AAA, în special la cei cu leziune suficient de mare pentru dezvoltarea unui tromb mural. În cadrul studiului Viborg³⁶¹ riscul perioperator a fost de peste două ori mai mare la non-utilizatorii de aspirină vs utilizatori, chiar și după ajustarea în funcție de fumat și comorbidități. Într-un studiu suedez³⁶² utilizarea concomitentă de aspirină și statine a fost semnificativ asociată cu cele mai mici rate de creștere a AAA. În contrast cu acesta, o analiză secundară a UKSAT³⁶³ precum și un alt studiu³⁶⁴ nu au găsit o diferență semnificativă în ceea ce privește creșterea AAA între utilizatorii de aspirină și non-utilizatori. În general, datele privind beneficiile aspirinei în reducerea creșterii AAA sunt contradictorii; cu toate acestea, majoritatea pacienților cu AAA au un risc crescut de evenimente cardiovasculare nelegate de AAA. Având în vedere asocierea puternică între AAA și alte boli aterosclerotice, utilizarea aspirinei poate fi luată în considerare în prezența altor comorbidități cardiovasculare.

Se așteaptă analiza studiului colaborativ RESCAN pentru a oferi perspective cu privire la beneficiile acestor clase diferite de medicamente în încetinirea progresiei AAA³⁶⁵.

7.2.5.3. *Urmărirea anevrismelor aortice abdominale mici*

Câteva studii au încercat să găsească intervalul optim de urmărire ultraonografică a AAA mici. După o primă imagistică a aortei abdominale, cei cu un diametru al aortei <25 mm pot fi considerați ca având un risc foarte scăzut pentru un AAA mare în următorii 10 ani⁵⁴, în timp ce o aortă inițială de 26-29 mm necesită o nouă evaluare după 4 ani^{54,366}.

Pe durata a 13 ani de urmărire a participanților la Studiul Multicentric de Screening al Anevrismului (MASS), jumătate din AAA rupte au avut un diametru aortic de până la 25-29 mm³⁶⁷. Bazat pe o meta-analiză recentă individuală și studii observaționale cu măsurători repetate ale AAA de-a lungul timpului, pot fi propuse intervale de 3, 2, și 1 an(i) în condiții de siguranță pentru AAAs de 30-39, 40-44 și respectiv 45-54 mm diametru, cu un risc de <1% de ruptură, la bărbați³⁶⁵.

În același raport, femeile au avut rate similare de creștere, dar au prezentat un risc de ruptură de patru ori mai mare. Tabelul Web 2 prezintă creșterea medie, riscul de a necesita intervenție chirurgicală și riscul de

Recomandări pentru screeningul anevrismului de aortă abdominală			
Recomandări	Clasa^a	Nivel^b	Ref^c
Screening populațional ecografic pentru AAA			
• Este recomandat la toți bărbații peste 65 ani	I	A	335,367
• Poate fi luat în considerare la femeile peste 65 ani cu istoric de fumat actual/în antecedente	IIb	C	
• Nu se recomandă la femeile nefumătoare fără istoric familial	III	C	
Screeningul ecografic țintit pentru AAA ar trebui luat în considerare la rudele de gradul I a pacienților cu AAA	IIa	B	338,339
Screeningul oportunist pentru AAA în timpul ETT			
• Ar trebui luat în considerare la toți bărbații cu vârsta peste 65 ani	IIa	B	346,347
• Poate fi luat în considerare la femeile peste 65 ani cu istoric de fumat actual/în antecedente	IIb	C	
^a Clasa de recomandare; ^b nivel de evidență ^c dovezi care susțin recomandările AAA = anevrismul aortei abdominale, ETT = ecocardiografie transtoracică			

ruptură la bărbați și femei în funcție de diametrul AAA. Femeile cu AAA de 45 mm au avut un risc de ruptură echivalent cu cel al bărbaților cu un AAA de 55 mm, deci ar trebui luat în considerare un prag mai mic pentru intervenția chirurgicală, mai degrabă decât intervalele mai scurte de urmărire.

7.2.6 Repararea anevrismului de aortă abdominală

7.2.6.1 Evaluarea cardiovasculară pre-operatorie

Boala coronariană este principala cauză de mortalitate precoce după o intervenție chirurgicală pentru AAA. Dovada angiografică a bolii coronariene poate fi găsită la aproximativ două treimi dintre pacienții cu AAA, dintre care o treime sunt asimptomatici^{336,367,368}. Durata lungă a procedurilor reparatorii a AAA, nevoia de clampare aortică și stresul fiziologic provocat de pierderea de sânge și schimburile de fluide pot fi factori declanșatori puternici pentru evenimente ischemice acute. Astfel, repararea deschisă a AAA este asociată cu un risc ridicat (>5%) pentru complicații cardiovasculare perioperatorii (deces, infarct miocardic, accident vascular cerebral)³⁶⁹. Procedurile endovasculare de reparare a AAA pot avea totuși un risc mai scăzut (1-5%) decât chirurgia deschisă³⁷⁰. Necesitatea pentru stratificarea riscurilor pre-operator (și valoarea clinică a acesteia) înainte de repararea AAA depinde de riscul procedurii (de ex. operația deschisă vs. reparații endovasculare) și factori de risc clinici, specifici pacientului³⁷¹. Pentru o descriere mai detaliată a algoritmilor de stratificare a riscului, cititorul este îndrumat către Ghidurile ESC recent actualizate³⁷².

7.2.6.2 Reparația aortică în anevrismul aortic abdominal asimptomatic

Managementul AAA depinde de diametrul anevrismului. Indicația pentru repararea AAA trebuie să echilibreze riscul supravegherii anevrismului și riscul asociat de ruptură față de riscul chirurgical la un anumit

diametru prag. Astăzi, supravegherea ultrasonografică periodică a anevrismului - până când aceasta ajunge la 55 mm sau devine simptomatic sau crește rapid (>10 mm/an) - este privită ca o strategie sigură pentru pacienții cu AAA mici. Aceasta se bazează pe rezultatele a două mari RCT multicentrice (UKSAT și ADAM), ambele lansate la începutul anilor 1990^{348,373}. Puține femei au fost incluse în aceste studii și nici unul nu a avut puterea de a detecta diferențe în ce privește mortalitatea de orice cauză în acest subgrup specific; cu toate acestea, există dovezi că femeile sunt mai susceptibile la ruptura AAA sub supraveghere și au tendința de a suferi ruptura AAA la un diametru aortic mai mic decât bărbații^{348,365,374}. Deși dovezile pentru stabilirea unui diametru prag la femei sunt insuficiente, intervenția la un diametru mai mic (>50 mm) poate fi justificată.

7.2.6.3 Repararea deschisă a anevrismului aortic

De la prima sa utilizare de către Dubost et al. la începutul anilor 1950, repararea deschisă a AAA a fost considerată ca intervenția chirurgicală standard pentru AAA³⁷⁵, dar aceasta presupune un anumit risc de mortalitate și morbiditate, în special în ceea ce privește evenimentele cardiovasculare. Mortalitatea operatorie în chirurgia deschisă electivă pentru repararea AAA a fost estimată într-o multitudine de studii, dar cifrele variază considerabil între centre și țări - diferențe legate de tipul și design-ul studiului - și este cuprinsă între 1% (centrele selectate de excelență) și 8% (cohortele populaționale)³⁷⁶. Există chiar și o discrepanță între mortalitatea operatorie citată de diferite RCT. De exemplu, UKSAT și trialul ADAM au citat o rată de mortalitate la 30 de zile de 5,6% respectiv 2,7%, dar nu trebuie să uităm că ambele studii au inclus toate AAA, indiferent de anatomie, cu excepția cazurilor când s-a anticipat reimplantarea arterelor renale^{348,373}. O trece-re în revistă care combină rezultate de la 64 studii a constatat o rată medie de mortalitate de 5,5%³⁷⁷.

Starea generală de sănătate a pacientului este un predictor important și mulți autori au încercat să estimeze riscul operator individual pentru a identifica subgrupuri la niveluri de risc diferite. Prezența bolilor cardiace și respiratorii, precum și disfuncția renală crește mortalitatea perioperatorie în repararea deschisă a AAA, în timp ce impactul vârstei ca factor independent este controversat^{378,379}. Alți predictorii ai rezultatelor sunt experiența chirurgicală și volumul procedural al centrului, cum s-a mai amintit în acest document.

Rezultatele reparării deschise a AAA rupte sunt mult mai rele decât cele pentru repararea elective a AAA, și din nou rezultatele variază substanțial între centre și țări. Bown et al. au combinat datele din 171 de studii într-o meta-analiză pentru a determina rezultatele rupturii AAA³⁸⁰. Estimarea ratei de mortalitate operatorie a fost de 48%, deși centre individuale au raportat mortalități prospective apropiate de 15%³⁸¹. O meta-regresie ce a analizat datele fiecărui studiu a arătat o reducere de 3,5% a ratei mortalității operatorii pe deceniu, în timp ce rata mortalității intraoperatorii a rămas stabilă la 15%, sugerând că rezultatele obținute nu s-au datorat factorilor chirurgicali³⁸⁰.

7.2.6.4 Repararea endovasculară a anevrismului aortic

Repararea endovasculară a anevrismului aortic a fost introdusă la începutul anilor 1990. Cel mai mare avantaj al EVAR este natura sa mai puțin invazivă, care permite un timp mai scurt de convalescență post-operatorie. O meta-analiză a 161 de studii a raportat o rată a mortalității procedurale cumulate de 3,3% (95% CI 2,9-3,6); cu toate acestea, rezultatele s-au îmbunătățit rapid de-a lungul timpului, cu rate de mortalitate mai mici, de 1,4%, în studii recente³⁸².

Pe de altă parte, eficacitatea pe termen lung a EVAR rămâne un motiv de îngrijorare. Supravegherea ulterioară imagistică pe tot parcursul vieții este în prezent necesară pentru a monitoriza apariția complicațiilor tardive, inclusiv endoleak-urile, migrația, și ruptura. Complicațiile tardive, incluzând rupturi secundare ale sacului, sunt strâns legate de creșterea sacului aortic în timp. Un studiu recent a evaluat conformitatea curentă cu ghidajele anatomice pentru EVAR și relația dintre valoarea inițială anatomică aorto-iliacă și extinderea sacului post-EVAR. Acest studiu din SUA a arătat că incidența extinderii sacului AAA >5 mm după EVAR a fost de 41% la 5 ani, iar această rată a crescut în perioada studiului, probabil din cauza utilizării EVAR în afara indicațiilor³⁸³.

Caracteristica cheie a EVAR este introducerea ghidată fluoroscopic a endograftului prin arterele femu-

rale, în scopul de a retapeta aorta. Fezabilitatea acesteia depinde de mai mulți factori, incluzând anatomia aortică, gândirea în context clinic individual, precum și indicațiile producătorului.

Proporția de AAA potrivite pentru EVAR variază între diferite studii, situându-se între 15-68%³⁸⁴. Un studiu recent care a inclus 241 pacienți și trei dispozitive diferite a arătat o proporție de 49,4% - compatibilitate globală pentru EVAR. Autorii acestui studiu au presupus că utilizarea de dispozitive noi, cu profil ameliorat, ar permite EVAR în până la 60% din cazurile de AAA³⁸⁵.

7.2.6.5 Considerații comparative ale managementului anevrismului aortic abdominal

Repararea aortică endovasculară este o alternativă viabilă reparării chirurgicale a AAA; cu toate acestea, la pacienții cu morfologie aortică mai complexă –incluzând cei cu aneurisme în imediata apropiere - sau care implică arterele renale, care sunt neadecvate pentru EVAR - chirurgia deschisă rămâne standardul terapeutic. Există strategii de tratament endovascular pentru a aborda astfel de aneurisme, de exemplu folosind endografturi ramificate sau fenestrate, dar rezultatele comparative cu repararea deschisă sunt încă așteptate din RCT.

Pentru un subgrup de pacienți cu AAA, toți fiind anatomic și fiziologic eligibili pentru ambele metode, EVAR convențional și repararea deschisă, o comparație „cap-la-cap” a celor două tehnici a fost demarată la sfârșitul anilor 1990. Primul și cel mai mare RCT (studiu randomizat controlat) comparând repararea deschisă cu repararea endovasculară pentru AAA de mari dimensiuni a început în Marea Britanie în 1999, UK Endovascular Aneurysm Repair Trial (EVAR)³⁸⁶⁻³⁸⁸. Studii similare au urmat în Olanda: trialul Dutch Randomizat Aneurysm Management (DREAM)³⁸⁹⁻³⁹¹. În Statele Unite a fost trialul Open Vs. Endovascular Repair (OVER)^{392,393} și, în Franța, Anévrisme de l'aorte abdominale: trialul Chirurgie vs Endoprothèse³⁹⁴. Rezultatele acestora, incluzând două studii mai mici din Canada și Olanda, au fost combinate într-o meta-analiză recentă rezultând 1470 de pacienți distribuiți pentru EVAR și 1429 pentru repararea deschisă³⁹⁷. Studiile au avut perioade diferite de urmărire raportate, numai studiile EVAR-I și DREAM având o durată mai mare (>6 ani). Rezultatele obținute pe termen scurt (30 zile), pe termen mediu (până la 2 ani), și pe termen lung (≥3 ani) au fost analizate în meta-analiză. Mortalitatea de orice cauză la 30 de zile a fost mai mică la procedura EVAR [risc relativ (RR) 0,35;95%CI 0,19-0,64]³⁹⁷. Această scădere de 66% a fost prezentă în toate studiile cu

excepția studiului „*Anévrisme de l'aorte abdominale: Chirurgie vs. Endoprothèse*” care a obținut o mortalitate operatorie similară pentru EVAR și pentru repararea deschisă (1,3% vs. 0,6%)³⁹⁴. Cu toate acestea, beneficiul precoce în favoarea EVAR a fost pierdut treptat în timpul urmăririi (din cauza rupturii secundare de sac după EVAR), rezultând un RR de 0,78 (95% CI 0,57-1,08) la urmărire pe termen mediu (≤ 2 ani după procedură) și 0,99 (95% CI 0,85-1,15) pe termen lung de urmărire (> 2 ani)³⁹⁷. În mod similar, rezultatele pe termen lung din studiul OVER au sugerat o „recuperare” a mortalității în grupul EVAR după 3 ani³⁹³. Rata de intervenții secundare a fost considerabil mai mare în grupul EVAR, atât pe termen intermediar de urmărire (RR 1,48; 95% CI 1,06-2,08) cât și pe termen lung (RR 2,53; 95% CI 1,58-4,05). Rezultate similare au fost raportate de o altă meta-analiză care a inclus datele din studiile randomizate controlate menționate anterior și alte două baze de date mari (Medicare data și Swedish Vascular Database)³⁹⁸.

Tratamentul optim pentru pacienții care nu sunt potriviți pentru intervenția deschisă a fost abordat doar în EVAR 2, un studiu pereche al EVAR 1. Pacienții au fost distribuiți fie în brațul EVAR și cea mai bună îngrijire medicală sau doar cea mai bună îngrijire medicală. Mortalitatea în urma intervenției EVAR a fost de 7,3%. Mortalitatea legată de anevrism a fost semnificativ mai

mică în urmărirea pe termen lung, dar acest avantaj nu a scăzut mortalitatea globală³⁸⁸. Aceste constatări sunt confirmate și de un studiu observațional publicat recent care a inclus un total de 1652 de pacienți tratați prin EVAR, dintre care 309 (18,7%) au fost considerați inadecvați pentru repararea pe cale deschisă³⁹⁹.

În concluzie, la pacienții cu anatomie convenabilă, EVAR este asociată cu o reducere de 66% a mortalității operatorii, un beneficiu care se pierde cu urmărirea în timp, și care aduce în schimb o creștere a ratei de re-intervenție. Pentru toate celelalte AAA care nu se încadrează pentru EVAR, repararea deschisă rămâne metoda de referință.

7.2.7 Ruptura (acoperită) a anevrismului aortic abdominal

7.2.7.1 Prezentare clinică

Prezentarea clasică a rupturii de AAA, care include durere abdominală, hipotensiune arterială, și masă abdominală pulsatilă, poate fi prezentă în până la 50% din cazuri. Pacienții cu ruptură acoperită de AAA pot prezenta dureri abdominale sau de spate. Având în vedere că prezentarea clinică a rupturii AAA poate mima alte urgențe abdominale și recunoașterea timpurie a acesteia este imperativă, diagnosticul nu se poate baza doar pe semne și simptome clinice iar accesul la imagistica imediată trebuie facilitat.

Recomandări pentru managementul pacienților asimptomatici cu ectazie de aortă sau anevrism al aortei abdominale			
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b	Ref ^c
La pacienții cu diametrul aortei abdominale între 25-29 mm, ar trebui considerat controlul ecografic la 4 ani	IIa	B	367
Supravegherea este indicată și sigură la pacienții cu AAA cu diametrul maxim < 55 mm și cu o creștere încetinită (< 10 mm/an)	I	A	340,373
La pacienții cu AAA mici (30-55 mm), ar trebui considerat următorul interval pentru reevaluare ^d : • La fiecare 3 ani pentru AAA cu diametrul între 30-39 mm • La fiecare 2 ani pentru AAA cu diametrul între 40-44 mm • Anual pentru AAA cu diametrul > 45 mm ^e	IIa	B	365
Este recomandată renunțarea la fumat pentru a încetini creșterea AAA	I	B	351
Pentru a reduce complicațiile la pacienții cu AAA de mici dimensiuni, folosirea statinelor și IECA ar putea fi luată în considerare	IIb	B	355,345
Intervenția asupra AAA este indicată dacă: • Diametrul depășește 55 mm ^f • Viteza de creștere depășește 10 mm/an	I	B	373,363
Dacă un anevrism mare este anatomic potrivit pentru EVAR, atunci sunt recomandate fie chirurgia, fie intervenția endovasculară la pacienți cu risc chirurgical acceptabil	I	C	397,398
Dacă un anevrism mare nu este anatomic potrivit pentru EVAR, atunci se recomandă intervenția chirurgicală	I	C	
La pacienții cu AAA asimptomatic care nu sunt eligibili pentru intervenția deschisă, EVAR împreună cu tratamentul medicamentos optimal pot fi luate în considerare.	IIb	B	388,399

^a clasa de recomandare; ^b nivel de evidență; ^c cazuri care susțin recomandările
^d cu $< 1\%$ risc de ruptură între două evaluări imagistice a AAA
^e acest interval poate fi scurtat la femei sau în cazul creșterii rapide față de o evaluare anterioară
^f ar trebui luate decizii particulare de corecție a anevrismului aortic în funcție de sexul pacientului. La o anumită dimensiune, AAA la femei sunt de 4 ori mai predispușe spre ruptură în cazul supravegherii stricte decât dacă intervenția este luată în calcul la un prag mai mic de 50 mm. Sperața de viață a pacientului trebuie de asemenea luată în calcul pentru o intervenție asupra AAA.
^g deoarece are loc o îmbunătățire doar asupra mortalității legate de AAA și nu asupra mortalității generale, trebuie luată în considerare decizia informată pacientului
AAA = anevrism al aortei abdominale; IECA = inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei; EVAR = reparare aortică endovasculară.

7.2.7.2 Evaluarea diagnostică

În prezența rupturii libere a AAA, sângerarea masivă periaortică implicând spațiile perirenale sau pararenale, precum și lichidul liber din spațiul peritoneal, permite un diagnostic ușor chiar folosind ultrasonografia. Tomografia computerizată este metoda imagistică de elecție în evaluarea pacienților cu suspiciune de AAA acoperit sau ruptură acoperită de AAA. Semnele care sugerează această situație sunt: o dilatare mare a anevrismului, creșterea în dimensiune a anevrismului, un tromb și semnul atenuării crescute în semilună, discontinuitate focală a calcificării peretelui și «semnul aortei înfășurate»⁴⁰⁰. Acest termen se referă la îmbinarea unui perete aortic posterior neclar, care se află în imediata apropiere a corpului vertebral adiacent, adesea cu pierderea stratului normal de grăsime. Aceasta poate indica insuficiența de perete aortic și scurgeri de conținut, chiar în absența sângerării retroperitoneale⁴⁰¹.

7.2.7.3 Tratament

Strategia preferată de tratament pentru AAA rupte este investigată în prezent în numeroase studii clinice⁴⁰². Rezultatele publicate recent din studiul *Amsterdam Acute Aneurysm (AJAX)* nu au arătat o diferență semnificativă în ce privește endpointul combinat de decesul și complicație severă la 30 de zile, între EVAR și repararea deschisă (42 vs 47%, reducerea riscului absolut de 5,4%; 95% CI -13-23%)⁴⁰³. Date foarte recente obținute din cel mai mare studiu "Immediate Management of the Patient with Rupture: OpenVs. Endovascular repair trial" a dat rezultate similare de mortalitate la 30 de zile în urma metodei endovasculare ca primă strategie și tratamentul convențional cu reparare imediată (35,4 vs. 37,4%, OR 0,92; 95% CI 0,66-1,28; p = 0,62). Toți pacienții care au urmat tratament endovascular de primă intenție au efectuat CT de urgență pentru a determina dacă au anatomie adecvată pentru repararea endovasculară. Pacienții eligibili au beneficiat de reparare endovasculară imediată iar restul intervenție deschisă⁴⁰⁴.

În ceea ce privește sexul pacientului, pentru anevrismele netratate riscul de ruptură este de aproape patru ori mai mare la femei decât la bărbați pentru diametre egale ale anevrismului aortic. Comparativ cu bărbații, femeile au o mortalitate periprocedurală mai mare la intervenția deschisă și repararea endovasculară a anevrismului⁴⁰⁵. Același lucru este valabil și pentru repararea AAA rupt prin intervenție deschisă, de urgență⁴⁰⁶. În schimb, o analiză sistematică recentă nu a demonstrat o creștere semnificativă statistic a riscului de mortalitate la femeile ce au prezentat AAA rupt în timpul reparării endovasculare⁴⁰⁷. Acest lucru este sprijinit de rezultatele din studiul IMPROVE, care sugerează că femeile ar putea beneficia în mod particular de o abordare endovasculară³⁹⁶.

7.2.8 Prognosticul pe termen lung și urmărirea reparării anevrismului de aortă

Cei mai mulți pacienți necesită o perioadă de convalescență de până la 3 luni după repararea deschisă a AAA, după care scorurile de calitate a vieții sunt similare pentru repararea endovasculară și deschisă, chiar ușor mai favorabile pentru repararea chirurgicală deschisă, la 1 an⁴⁰⁸. Repararea chirurgicală deschisă este considerată ca fiind durabilă și mai târziu, complicațiile legate de graft sunt rare. Conradet al. au raportat o rată a complicațiilor legate de graft de 5,4% la 10 de ani, în timp ce Hallett și colab. un procent de 9,4%, la o urmărire medie de 5,8 ani^{409,410}. Cele mai frecvente complicații au fost pseudoanevrismul anastomotic și tromboza de graft la nivelul membrilor; infecția graf-tului, totuși, are loc la mai puțin de 1% din cazuri.

Rupturile aortice secundare după repararea chirurgicală deschisă sunt extrem de rare; nu a fost raportată nici una în timpul urmăririi pe termen lung în studiul EVAR-1³⁸⁸. Din contră, rupturi după EVAR au fost descrise în mai multe rapoarte și prezintă un risc ridicat de mortalitate. Aceste rupturi secundare de sac, care apar la un număr de 0,7 din 100 pacienți pe an, au fost investigate în continuare în cohortele EVAR 1 și EVAR-2 și au fost mai probabil cauza de convergență

Recomandări în managementul pacienților cu anevrism aortic abdominal simptomatic

Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b	Ref. ^c
La pacienții cu suspiciune de AAA rupt, se recomandă efectuarea imediată a ecografiei abdominale sau CT	I	C	
În cazul rupturii AAA, se indică repararea de urgență a acestuia	I	C	
În cazul AAA simptomatic dar fără ruptură, se indică repararea acestuia în semi-urgență	I	C	
În cazul AAA simptomatic, fezabil EVAR, se recomandă fie intervenția chirurgicală fie repararea aortică endovasculară ^d	I	A	403

^a clasa de recomandare; ^b nivel de evidență; ^c dovezi care susțin recomandările
^d în funcție de expertiza echipei intervenționale și de nivelul de risc al pacientului
AAA = anevrism al aortei abdominale
CT = tomografie computerizată
EVAR = reparare aortică endovasculară

observată în timp în ceea ce privește mortalitatea legată de anevrism, între repararea chirurgicală deschisă și EVAR⁴¹¹.

Unii factori specifici „grupați” cum ar fi endoleak-urile de Tip 1, Tip 2, și Tip 3, toate împreună cu expansiunea sacului anevrismal, răsucirea, sau migrarea au fost asociate cu rupturi mai târzii de sac anevrismal⁴¹¹.

Există unele dovezi că anticoagularea orală poate influența negativ rezultatul EVAR datorită unui risc mai mare al tuturor tipurilor de endoleak-uri, incluzând Tipul II persistent, și o pierdere a sigilării endograft-ului. Prin urmare, este indicată supravegherea atentă a pacienților tratați prin EVAR cu tratament anticoagulant pe termen lung^{412,413}.

8. BOLILE GENETICE CARE AFECTEAZĂ AORTA

Bolile genetice care afectează aorta sunt împărțite în două categorii: sindromice și non-sindromice, ambele categorii cu transmitere esențialmente autozomal dominantă. În ultima decadă, au fost descoperite defecte genetice care stau la baza patologiilor din ambele categorii, ducând la constituirea grupurilor moleculare omogene de anevrisme și disecții aortice toracice (ADAT). Cercetările clinice și imagistice extensive au descoperit implicarea vascularizației arteriale, nu doar la nivelul aortei toracice. De asemenea, au fost descoperite alterări specifice neraportate până acum, unele împărțite între mai multe entități moleculare. În cele din urmă, o variabilitate clinică largă este observată la familiile ce poartă aceeași genă mutantă cât și prezența penetranței incomplete (“salt peste o generație”). Ambele categorii, cât și ADAT cromozomiale și moleculare, prezintă necroza chistică a mediei ceea ce exclude folosirea anatomopatologiei ca mijloc de diagnostic.

8.1 ADAT cromozomiale și sindromice

8.1.1 Sindromul Turner

Sindromul Turner (ST) este cauzat esențialmente de o monosomie completă sau parțială a cromozomului X (cariotip 45XO). Diagnosticul este bazat pe modificări clinice și analiza citogenetică. Femeile afectate prezintă statură scundă, defecte cardiace congenitale variate, anomalii aortice, alterări metabolice și hormonale care duc la obezitate, toleranță alterată la glucoză, hiperlipidemie și insuficiență ovariană. Hipertensiunea și întârzierea pulsului brahiofemural se datorează coarctăției de aortă prezentă la 12% din femeile cu ST, de obicei identificată în copilărie. Bicuspidia aortică este prezentă la 30% din pacienți⁴¹⁴. Aproximativ 75% din pacienții cu ST au anomalii cardiovasculare^{415,416}. Este observată

o dilatare generalizată a marilor vase, mai ales la nivelul aortei, arterelor brahiale și carotide. Elongarea arcului aortic transvers și dilatarea aortei sunt observate în 30%, respectiv 33% din cazuri, cea din urmă localizată tipic la nivelul rădăcinii aortei ascendente. Determinarea diametrului aortic la adulții cu ST este însă dificilă în absența valorilor de referință la pacienți control pentru sex și vârstă la aceeași suprafață corporală. Incidența disecției aortice la femeile cu ST este de 100 de ori mai mare decât a femeilor în general, ce apare în decadele a treia și a patra⁴¹⁶. Managementul femeilor adulte cu ST asociază imagistica (ecocardiografie și IRM toracică) cu evaluarea riscului cardiovascular. urmărirea se face în funcție de categoriile de risc (absența sau prezența unui număr standard de factori de risc cardiovascular) cu ETT la fiecare 3-5 ani pentru cele cu risc scăzut, cu IRM toracică la 3-5 ani la cele cu risc moderat și prin control cardiologic și IRM toracică la 1-2 ani sau anual la cele cu risc crescut⁴¹⁴. Baza genetică a bolii este încă necunoscută în termeni de fenotipuri cardiovasculare și metabolice, pe când statura scundă a fost asociată cu haploinsuficiența genei SHOX⁴¹⁷.

8.1.2 Sindromul Marfan

Sindromul Marfan (SM) este cea mai frecventă patologie moștenită a țesutului conjunctiv. Transmis după model autozomal dominant, SM este asociat în principal cu mutația genei FBN1 care codifică fibrilina I, componentă majoră a microfibrilelor izolate sau asociate cu elastina⁴¹⁸. Într-un model de SM la șoareci, cu fibrilina deficitară, a fost identificată o creștere a semnelor beta-TGF (*transforming growth factor*) și inhibarea beta-TGF cu anticorpi neutralizanți sau cu inhibitori ai receptorilor de tip I ai angiotensinei II a demonstrat reversul complicațiilor vasculare⁴¹⁹. Acest rezultat a fost unul important deoarece a descoperit primul mijloc terapeutic în 20 de ani de la raportarea de către Shores et al. a efectelor betablocantelor în încetinirea ratei de dilatare a aortei, ceea ce a dus la folosirea acestui tratament în SM⁹⁸. Există câteva trialuri clinice randomizate care testează sartanii și include populații de pacienți cu SM (copii și adulți tineri sau adulți) cu designuri diferite (atenolol vs. losartan sau losartan vs. Placebo în plus față de terapia optimă)⁴²⁰⁻⁴²². Rezultatele primelor două trialuri (cu 20 pacienți pediatrici/adolescenți și 233 adulți⁹⁶) arată că losartanul are efect în scăderea ratei de dilatare a rădăcinii aortei. Rezultatele celorlalte trialuri sunt așteptate în anul 2014.

SM a fost deja discutat și recomandările pot fi găsite în Ghidul managementului adultului cu patologie cardiacă congenitală⁴²⁴.

8.1.3 Sindromul Ehlers-Danlos tip IV sau de tip vascular

Sindromul Ehlers-Danlos tip IV (SEDIV) este o patologie rară cu transmitere autozomal dominantă cauzată de mutația genei COL3A1 care codifică Tipul III de procologen. Diagnosticul este bazat pe modificări clinice, imagistica non-invazivă și identificarea mutației genetice. Caracteristicile clinice sunt: piele subțire și translucență, echimoze extensive, dismorfism craniofacial (un nas pensat aplatizat, buze subțiri, urechi proeminente, obraji aplatizați și o întindere a pielii la nivelul feței) și îmbătrânirea prematură a pielii. Indivizii cu SEDIV au o speranță de viață semnificativ mai scurtă (50% mortalitate până la 48 ani) datorită rupturilor spontane a diferitelor viscere (colon,uter) și a vaselor de sânge⁴²⁵. Este afectat întreg sistemul vascular și inima. A fost raportată prezența anevrismelor fusiforme. Complicațiile vasculare au tendința de a se dezvolta la nivelul vaselor de sânge cu calibru mare sau mediu. Boala implică frecvent aorta toracică și abdominală, arterele renale, mezenterice, iliace și femurale, precum și cele vertebrale sau carotide⁴²⁶. Disecția arterială se poate produce fără o dilatare prealabilă și din acest motiv este imprevizibilă. Într-un trial randomizat pe 53 pacienți afectați s-a observat o reducere de 64% a riscului de disecție sau ruptură la 4 ani⁴²⁷. Imagistica non-invazivă este de preferat pentru evaluarea alterărilor vasculare; chirurgia este avută în vedere doar în complicațiile potențial fatale datorită fragilității capilare, tendinței la hemoragie și tendinței la vindecare slabă care conferă un risc chirurgical adițional. Este necesară monitorizarea postoperatorie pe termen lung⁴²⁸. Nu există date pe baza cărora să se poată stabili un diametru limită la care să se intervină chirurgical în cazul AAT, astfel decizia trebuie luată de la caz la caz în urma unei discuții multidisciplinare.

8.1.4 Sindromul Loeys-Dietz

Descris pentru prima dată în 2005, sindromul Loeys-Dietz (SLD) este o sindrom autozomal dominantă de anevrism aortic ce combină triada: artere tortuoase și anevrisme vasculare în tot arborele arterial, hipertelorism și lueta bifidă; în plus prezintă și trăsături marfanoide^{320,429}. Unele forme prezintă suprapunere puternică cu SEDIV. SLD este asociat cu mutații în genele ce codifică tipul I sau II de receptori pentru beta-TGF (TGFBRI sau TGFB2). Deoarece arterele tortuoase sunt diagnosticate prin observații calitative, un index de tortuozitate al arterelor vertebrale, măsurate pe o angio-IRM volumetrică toracică cu contrast, a fost propus de Morris et al.⁴³⁰ și s-a dovedit a fi un marker

reproductibil pentru complicațiile cardiovasculare, nu doar la cei cu SLD, ci și la pacienții cu alte boli de țesut conjunctiv unde există artere tortuoase, dar cu incidență mai redusă (SM și SED).

Severitatea clinică extremă este observată la copiii cu dismorfism craniofacial prominent (despicătură de palat, craniosinostoză, retrognație, exotropie și exoftalmie) asociat cu o afectare mai severă a aortei. Observațiile unei game variate de arteriopatii agresive, atât la copii cât și la adulți, au dus la recomandarea intervenției chirurgicale dacă diametrul aortei ascendente ≥ 42 mm³²⁰. Tratamentul chirurgical agresiv al anevrismelor se poate face asociat cu o rată scăzută a complicațiilor în absența fragilității capilare^{320,431}. Totuși, un diametru limită la care să fie indicată intervenția chirurgicală în cazul anevrismelor de aortă toracică nu poate fi propus, fiind necesare astfel cercetări amănunțite. De notat că, mutația genei TGFB2 este întâlnită și la pacienții cu fenotip marfanoid care însă nu prezintă dismorfism craniofacial și arteriopatie agresivă larg răspândită cum este raportat în SLD⁴³². În contrast cu studiile inițiale care raportau un prognostic sumbru pentru pacienții cu SLD cu mutație a genei TGFB2, s-a dovedit că prognosticul este similar cu cel al pacienților cu mutația FBN1 odată ce diagnosticul confirmat a fost urmat de tratament. În contrast, evoluția spontană a pacienților nesupravegheați medical a arătat un prognostic prost în absența tratamentului. Managementul pacientului este condus în funcție de imagistica vasculară și istoricul familial de evenimente vasculare.

8.1.5 Sindromul tortuozității arteriale

Caracterizat de artere tortuoase, elongație, stenoze și anevrisme la nivelul arterelor de calibru mare și mijlociu, sindromul arterelor tortuoase (STA) este o boală autozomal recesivă foarte rară. Pot fi de asemenea întâlnite stenoze focale la nivelul aortei și arterelor pulmonare. Pacienții prezintă dismorfism craniofacial (fața alungită, blefarofimoză și fante palpebrale înclinate în jos, un nas ascuțit, palat ogival și micrognație) și semne variate de boală de țesut conjunctiv mai generalizată (piele fină cu hiperlaxitate) și afectări scheletale (arahnodactilie, malformații ale pieptului, laxitate articulară, contractură) care se suprapun peste cele prezente în SM. Inițial prognosticul a fost unul prost cu mortalitate de 40% până la vârsta de 5 ani⁴³³. Un studiu recent pe familii europene cu pacienți adulți a raportat frecvența mai scăzută a anevrismelor și gravitatea mai scăzută a fenotipului vascular⁴³⁴. Inițial raportat în familii din Italia, Maroc și Estul Mijlociu, STA este asociat cu mutații ale genei SLC2A10 care codifică transportorul

facilitativ al glucozei GLUT10⁴³⁵. Managementul pacienților necesită imagistică vasculară a întregului corp iar urmărirea trebuie efectuată după un model individual bazat pe rata de dilatare a diametrelor vasculare și pe istoricul familial.

8.1.6 Sindromul anevrisme-osteoartrită

Sindromul anevrisme-osteoartrită (SAO) este un tip nou de ADAT, reprezentând un procent de aproximativ 2% din formele familiale de ADAT⁴²⁶. Această patologie autozomal dominantă combină anormalități articulare cu debut precoce (inclusiv osteoartrită și osteocondrită disecantă) și anevrisme și disecții aortice. Tortuozitatea, anevrismele și disecțiile sunt raportate la nivelul întregului arbore arterial^{436,437}. Ușoare modificări la nivelul craniului, feței, pielii și scheletului pot fi întâlnite, suprapunându-se peste cele existente în SM și SLD⁴³⁷. Boala este asociată cu mutații ale genei SMAD3 care codifică un efector intracelular al beta-TGF⁴³⁸. Diagnosticul este bazat pe modificările clinice și pe identificarea mutației genetice. Nu există un consens în ceea ce privește managementul. Beta-blocanțele pot fi benefice din moment ce există modificări aortice identice cu cele prezente în SM și SLD pentru care acest tratament este eficient⁴³⁶. Datorită faptului că există date limitate despre rata de creștere a anevrismelor, unii autori recomandă terapie chirurgicală agresivă ca și cea pentru SLD⁴³⁹.

8.1.7 ADAT non-sindromice familiale

Majoritatea pacienților cu ADAT nu au un sindrom genetic cunoscut. La acești pacienți agregarea familială cu o rudă de gradul I afectată este prezentă în 19% din cazuri. Aceste forme non-sindromice pot fi asociate cu bicuspidie aortică și/sau duct arterial persistent⁴⁴⁰ și prezintă în mod tipic necroză chistică a mediei⁴⁴¹. ADAT non-sindromice prezintă o transmitere autozomal dominantă cu o mare variabilitate clinică (mai ales la femei) și penetranță scăzută⁴⁴². Mutațiile care sunt prezente în ADAT sindromice sunt rar prezente în familii sau la pacienți sporadici (FBNI, TGFBR1 și TGFBR2)^{432,443}. Mutațiilor identificate în formele noi de ADAT non-sindromice sunt următoarele:

- Mutația genei MYH11 (care codifică un lanț greu al miozinei produsă în celulele musculare netede) asociată cu ADAT și duct arterial patent⁴⁴⁴;
- Mutația genei ACTA2 (care codifică alfa actina specifică mușchiului neted) este întâlnită la pacienții cu ADAT care prezintă boală coronariană, AVC și boala Moyamoya⁴⁴⁵.
- Mutația genei MYLK (ce codifică kinaza lanțului ușor de miozină) duce la disecție aortică însoțită sau nu de dilatare aortică⁴⁴⁶.

- Mutația genei TGFB2 (care codifică tipul 2 de beta TGF) duce la ADAT care prezintă suprapuneri cu SM în ceea ce privește modificările tegumentare și scheletale⁴⁴⁶.
- Mutația genei PRKGI (care codifică PKG I, tipul I de kinază dependent de cGMP care controlează relaxarea mușchiului neted) duce la anevrism aortic și disecție acută de aortă la pacienți tineri⁴⁴⁷.

Toate aceste noi entități moleculare de ADAT non-sindromice și defectelor genetice cunoscute a formelor sindromice conferă o imagine comprehensivă a evenimentelor inițiale în ADAT, fie cu defecte la nivelul țesutului conjunctiv, defecte în semnalizarea produsă de beta TGF sau alterarea funcției contractile a celulelor musculare netede. Clinic, aceste forme moleculare prezintă multe suprapuneri și o gravitate continuă a bolii aortice însoțită de arteriopatie generalizată. Puține date sunt actual disponibile legate de istoria naturală a noilor ADAT moleculare. Diagnosticul se bazează în primul rând pe excluderea formelor genetice, apoi pe investigarea rudelor de gradul I. Strategiile curente de management combină imagistica la momentul diagnosticului cât și în urmărire cu istoricul familial al evenimentelor vasculare.

8.1.8 Genetica și ereditatea anevrismului de aortă abdominală

De la prima raportare de către Clifton a trei frați cu AAA, în 1977⁴⁴⁷, mai multe studii au raportat o agregare familială a AAA între rudele celor afectați de boală⁴⁴⁸. Există o probabilitate de 24% ca un geamăn monozigot cu AAA să dezvolte un anevrism⁴⁴⁹. Cu toate acestea, proporția pacienților cu AAA care au rude de

Recomandări pentru teste genetice în afecțiuni ale aortei		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
Se recomandă investigarea rudelor de gradul I la indivizii cu anevrism / disecție ale aortei toracice pentru a identifica o formă familială prin care rudele au 50% șanse să fie purtătoare ale mutației sau chiar să aibă boala	I	C
Dacă o formă familială ce predispune la anevrism/disecție aortică este înalt suspionată, se recomandă pacientului consultarea unui genetician pentru investigare familială și teste genetice	I	C
Variabilitatea vârstei de debut justifică screeningul la fiecare 5 ani al rudelor "sănătoase" dar la risc, până când diagnosticul clinic sau molecular este confirmat sau exclus.	I	C
În anevrismul/disecția de aortă toracică neîncadrate într-un sindrom familial, screeningul pentru un anevrism trebuie luat în considerare nu numai pentru aorta toracică ci pentru întregul arbore arterial, inclusiv arterele cerebrale	Ila	C

^a clasa de recomandare; ^b nivel de evidență

gradul I afectate de boală este de obicei mică în studiile de cohortă, deși poate varia între 1% și 29%⁴⁵⁰.

În numărul mic de familii cu cazuri multiple de AAA au fost efectuate analize de segregare care au condus la elaborarea de modele de ereditate autozomal dominantă sau autozomal recesivă^{451,452}. În ciuda rapoartelor despre astfel de familii rare, dezvoltarea AAA este în general puțin probabil de a fi în relație cu o mutație genică unică, și sunt implicați factori genetici multipli. Astfel este probabil să fie mai importante genele de susceptibilitate, mai degrabă decât mutațiile genice ocazionale, mai ales acele gene ce regulează mediatori inflamatorii, proteazele tisulare și biologia celulelor musculare netede. Ar trebui adăugată o notă de precauție, cu privire la descrierea recentă de forme familiale de AAT, în care sunt observate AAA. De aceea, dacă apare un AAA la un subiect tânăr fără factori de risc evidenți și fără a avea alți membri ai familiei afectați ce pot fi investigați, ar trebui să se efectueze screening-ul pentru o posibilă boală arterială mai extinsă, mai ales la nivelul aortei toracice.

8.2 Bolile aortei asociate cu bicuspidia aortică

Problemele valvulare asociate valvelor aortice bicuspidate sunt discutate în Ghidurile ESC despre managementul bolii cardiace valvulare, versiunea 2012³¹².

8.2.1 Epidemiologie

8.2.1.1 Bicuspidia valvei aortice

Bicuspidia valvei aortice (BVA) este cea mai frecventă anomalie congenitală cardiacă, cu o prevalență la naștere de 1-2%. Frecvența este mai mare la sexul masculin, cu un raport ce variază între 2:1 la 4:1⁴⁵³⁻⁴⁵⁶. În 70% din cazuri, BVA este rezultatul fuziunii între cuspa coronară stângă (CCS) și cuspa coronară dreaptă (CCD); în 10-20% din cazuri apare ca urmare a fuziunii cuspei coronare drepte (CCD) și a cuspei non-coronare (CNC); iar în 5-10%⁴⁵⁷ din cazuri a fuziunii CCS cu CNC. Bicuspidia aortică adevărată și valva unicomisurală sunt foarte rare.

8.2.1.2 Dilatarea aortei ascendente în bicuspidia aortică

Dilatarea aortei, definită printr-un diametru >40 mm independent de suprafața corporală⁴⁵⁸⁻⁴⁶⁰, sau >27,5 mm/m² pentru persoanele de statură mică, este frecvent asociată BVA. Probabil că riscul de apariție a dilatării aortei ascendente este mult mai ridicat la pacienții cu BVA³¹³, dar la momentul actual nu există studii populaționale de încredere asupra incidenței acesteia. Există unele indicii cu privire la diferențele rasiale în ceea ce privește gradul de dilatare aortică la pacienții cu BVA⁴⁶¹.

Diferite subtipuri de BVA sunt asociate cu diferite forme de dilatare aortică⁴⁶². La pacienții cu valvă aortică bicuspidă CCS – CCD, dilatarea aortei ascendente este comună, dar de asemenea s-a constatat și dilatarea rădăcinii aortei⁴⁶³. În tipul CCD-CNC, rădăcina aortei este rar afectată, observându-se doar dilatarea aortei ascendente. Dilatarea aortei este maximă nivelul aortei tubulare, cu o rată medie de 0,5 mm/an, valoare similară cu cea întâlnită la pacienții cu boală Marfan³¹⁶. Cu toate acestea, în această populație, pe o perioadă de 3 ani, 50% din pacienți nu prezintă dilatare a aortei³¹⁶, pe când alții o dezvoltă, subliniind caracterul heterogen al pacienților cu BVA. Arcul aortic este rareori afectat⁴⁶⁴. Nu sunt disponibile date care să cuantifice puterea acestor asocieri.

Dincolo de dilatarea aortei și formarea de anevrism, BVA este un factor de risc pentru disecția și ruptura de aortă⁴⁶⁵. Pacienții cu BVA, incluzându-i și pe cei cu o valvă normofuncțională hemodinamic, prezintă dilatări ale rădăcinii aortei și aortei ascendente, în comparație cu subiecții din grupul de control, de aceeași vârstă și sex⁴⁶⁶.

În rândul adulților cu BVA și fără patologie valvulară semnificativă de bază, 27% vor necesita intervenție chirurgicală cardio-vasculară în următorii 20 de ani⁴⁶⁷. Rata medie de creștere a anevrismului de aortă ascendentă proximală este mai mare la pacienții cu BVA și stenoză aortică este mai mare decât la cei cu valvă aortică tricuspă (1,9 vs. 1,3 mm/an)^{316,466,469}. Într-un alt studiu pe pacienți cu valvă aortică bicuspidă normofuncțională, s-a raportat o creștere anuală de 0,77 mm. Modificările anuale medii ale aortei ascendente la pacienții cu BVA pot varia între 0,2 și 1,2 mm/an. Rata de dilatare a aortei este mai mare în aorta ascendentă tubulară decât la nivelul sinusurilor Valsalva, modificări ce diferă față de cele din sindromul Marfan³¹⁶. La pacienții cu BVA care au prezentat dilatare aortică netratată la momentul înlocuirii valvei aortice, s-a raportat o rată a complicațiilor sau de chirurgie aortică de până la 86%, atunci când diametrul inițial aortic a fost de 40 mm, 81% când diametrul a fost între 40-44 mm, și doar 43% pentru un diametru între 45-49 mm⁴⁷⁰. Un alt studiu a constatat un risc scăzut al evenimentelor adverse aortice după înlocuirea izolată a valvei aortice la pacienți cu valvă bicuspidă stenotică și dilatare concomitentă a aortei ascendente ușoară spre moderată (40-50 mm), cu doar 3% dintre pacienți necesitând chirurgie a aortei proximale în decursul a 15 ani de urmărire⁴⁷¹.

8.2.1.3 Disecția de aortă

Un studiu a raportat o incidență cumulativă de 6% a disecției de aortă Tipul A la pacienții cu BVA și dilatare

de aortă netratate, urmăriți pe o perioadă medie de 65 luni⁴⁶⁵ dar acum, în era chirurgiei precoce preventive acest lucru este dificil de evaluat. Nu există date istorice sigure. Prevalența BVA variază între 2-9% în Tipul A de DA și 3% în DA Tipul B⁴⁷², ambele fiind doar ușor crescute față de prevalența BVA în populația generală (1-2%).

8.2.1.4 Valva aortică bicuspidă și coarctația

Doar tipul CCS-CCD de BVA este asociat cu coarctația de aortă^{473,474}. Datele despre prevalența coarctației de aortă în rândul pacienților cu BVA sunt limitate; un raport enunță o cifră de 7%³¹³. În contrast, în rândul pacienților cu coarctație, 50-75% prezintă BVA (tipul CCS-CCD). La pacienții cu coarctație și BVA, riscul de a dezvolta dilatare aortică și disecție este mult mai mare decât la pacienții care prezintă doar BVA^{475,476}.

8.2.2 Istorie naturală

Rapoartele cu privire la creșterile dimensiunilor aortice variază. Progresia medie este raportată ca fiind 1-2 mm/an^{65,469}, dar ocazional apare o creștere mai rapidă. Progresia rapidă de >5 mm/an și diametrele mai mari sunt asociate cu un risc crescut de disecție de aortă sau ruptură, cu o creștere alarmantă a riscului la un diametru de 60mm. Un gradient mai mare la nivelul valvei aortice bicuspidă stenotice și o regurgitare aortică mai severă sunt asociate cu o creștere mai accelerată în dimensiuni a aortei⁴⁷⁷. Dilatarea severă poate să apară și în absența stenozei sau regurgitării, în special la adulții tineri^{478,479}.

Datele referitoare la creșterea în dimensiuni a aortei după înlocuirea valvulară arată că este rareori necesară reintervenția chirurgicală asupra unei rădăcini aortice cu diametru de 40-50 mm, pe o perioadă de urmăriri de >10 ani. În acest grup disecția este foarte rară^{471,480}.

8.2.3 Fiziopatologie

Mutația genei Notch1 este asociată cu BVA⁴⁸¹. A fost observată o incidență crescută a agregării familiale, compatibilă cu o transmitere autozomal dominantă cu penetranță incompletă. Diferitele orientări ale cuspeilor (fuziunea CCS cu CCD, sau CCD cu CNC), par să aibă etiologii diferite în etapa embrionară⁴⁸². Diferitele tipuri de BVA sunt asociate cu diferite forme de patologie aortică, dar fiziopatologia ce stă în spatele apariției modificărilor rămâne necunoscută³¹³. Ar putea fi fie genetică, având la bază o cale comună pentru dilatarea de aortă și BVA^{483,484}, fie consecința unui flux aortic modificat în BVA⁴⁸⁵⁻⁴⁸⁷ sau o combinație a celor două.

8.2.4 Diagnostic

8.2.4.1 Prezentare clinică

BVA cu stenoză sau regurgitare poate da naștere unor simptome și semne clinice (sufluri cardiace), care pot fi observate la examenul clinic. Dilatarea aortei este rar simptomatică. Semnele atipice ale unei dilatări de aortă pot fi durerea cronică toracică, de gât și dorsală. Dispneea, stridorul inspirator și infecțiile recurente de tract respirator pot indica compresia căilor aeriene principale. Răgușeala poate indica compresiunea nervului laringeal. Prima manifestare clinică a dilatării progresive a aortei netratată asociată BVA este frecvent ruptura aortică sau disecția de aortă. Un subgrup mic de pacienți cu BVA (<15%), aproape exclusiv bărbați tineri, se prezintă predominant cu dilatare a rădăcinii aortei fără stenoză sau regurgitare valvulară substanțială, fiind asimptomatici sau cu foarte puține acuze clinice. Acești pacienți sunt la risc, dar sunt foarte dificili de identificat în lipsa măsurilor de screening.

8.2.4.2 Imagistica

Nu există comentarii specifice cu privire la imagieria aortei în acest context.

8.2.4.3 Screening-ul rudelor

Din cauza puternicei asocieri familiale a BVA^{453,483,488} poate fi luat în considerare screening-ul în rândul rudelor de gradul I. Încă nu există date cu privire la eficacitatea (de exemplu, numărul de pacienți care trebuie screenați în vederea diagnosticării unui singur pacient, care în alte condiții ar rămâne nedagnosticat) sau cost-eficiența screening-ului.

8.2.4.4 Urmărirea pacienților

La fiecare pacient nou diagnosticat cu BVA, rădăcina aortică și aorta ascendentă trebuie să fie vizualizate prin ETT (ca unică metodă de explorare imagistică) sau asociată unei alte explorări, preferabil IRM.

Dacă ETT este fezabilă, există o corelație bună între IRM și TTE; atunci când aorta nu este dilată, controlul anual poate fi făcut prin ETT, la intervale care depind de rata de dilatare și/sau istoricul familial. În cazul unei creșteri în diametru de >3 mm/an sau în cazul unui diametru de >45 mm măsurat prin ETT, este indicată o măsurare printr-o altă modalitate imagistică (IRM sau CT). În cazul în care prin ETT nu se poate vizualiza cu precizie aorta ascendentă, este indicat IRM anuală (sau CT dacă IRM nu este disponibilă)⁴⁸⁹.

8.2.5 Tratament

Deși nu există studii care să ofere dovezi că tratamentul medicamentos al dilatării de aortă are vreun

efect asupra creșterii diametrului aortei ascendente și a rădăcinii aortei la pacienții cu BVA, se obișnuiește în practica clinică administrarea de beta-blocante la pacienții cu dilatare a aortei. Indicațiile tratamentului chirurgical al dilatării de aortă în BVA sunt similare cu cele ale altor cauze de dilatare, exceptând sindromul Marfan. Atunci când este indicată intervenția chirurgicală pentru BVA, stenoză sau regurgitare, ar trebui luată în considerare înlocuirea rădăcinii aortei, dacă aceasta are un diametru >45 mm⁴⁷⁰ din cauza riscului ridicat de dilatare aortică (sau disecție sau ruptură), care va necesita intervenție în anii următori operației.

8.2.6 Prognostic

Riscul de disecție și de ruptură crește odată cu creșterea în diametru a aortei, cu o creștere alarmantă la un diametru de 60 mm. Când este tratată conform ghidurilor, prognosticul este favorabil, mult mai bun decât în cazul sindromului Marfan, și similar cu cel al grupului de populație normală, de aceeași vârstă^{313,485}.

8.3 Coarctația de aortă

8.3.1 Istoric

Coarctația de aortă este considerat a fi o boală complexă a vascularizației și nu doar o îngustare circumscrisă a aortei. Ea apare ca o stenoză discretă sau ca un segment aortic lung de hipoplazie. Coarctația de aortă este de obicei localizată în zona de inserție a canalului arterial și apare ectopic (aorta ascendentă, descendentă, abdominală) în cazuri rare. Coarctația de

aortă reprezintă 5-8% dintre toate defectele cardiace congenitale. Prevalența formei izolate este 3 din 10 000 de nou-născuți vii.

8.3.2 Elaborarea diagnosticului

Caracteristicile clinice includ hipertensiunea sistolică a jumătății superioare a corpului, hipotensiune arterială a jumătății inferioare a corpului, un gradient de presiune între extremitățile superioare și inferioare (peste 20 mmHg indică o coarctație de aortă semnificativă), o întârziere între pulsul radial și cel femural și colaterale palpabile. Ecocardiografia oferă informații cu privire la localizarea, structura, precum și gradul coarctației de aortă, funcția și hipertrofia ventriculului stâng, anomalii cardiace asociate și diametrele vaselor aortice și supraaortice. Gradienții evaluați Doppler nu sunt utili pentru cuantificare, nici pre, nici postchirurgical. IRM și CT sunt tehnicile neinvazive preferate pentru a evalua întreaga aortă la adulți. Ambele descriu localizarea, mărimea, precum și gradul de îngustare aortică, arcul aortic pre- și post- stenotic și colateralele. Ambele metode decelează complicații cum ar fi aneurisme, restenoza sau stenoz reziduală. Cateterizarea cardiacă cu manometrie (un gradient „vârf-la-vârf” de peste 20 mmHg indică o coarctație de aortă semnificativă hemodinamic în absența colateralelor bine dezvoltate) și angiografia sunt încă „standardul de aur” pentru evaluarea acestei afecțiuni în multe centre, înainte și după tratamentul chirurgical sau intervențional.

Recomandări pentru managementul dilatării de rădăcină aortică la pacienții cu bicuspidie valvulară aortică		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
Pacienții cunoscuți cu BVA trebuie să efectueze o ecocardiografie transtoracică pentru a evalua diametrul rădăcinii aortice și a aortei ascendente	I	C
IRM cardiacă sau CT sunt indicate la pacienții cu BAV când morfologia rădăcinii aortice și a aortei ascendente nu pot fi descrise cu acuratețe la ETT	I	C
Sunt indicate măsurători seriate ale rădăcinii aortice și aortei ascendente la orice pacient cu BVA, la un interval care depinde de diametrul aortei, creșterea în diametru și istoricul familial.	I	C
În cazul diametrului rădăcinii aortice sau aortei ascendente >45 mm, sau o creștere >3 mm/an măsurată ecocardiografic, se indică măsurarea anuală a diametrului aortic.	I	C
În cazul diametrului aortic >50 mm sau o creștere >3 mm/an măsurată ecocardiografic se indică confirmarea dimensiunilor prin alte tehnici imagistice, precum CT, IRM.	I	C
În cazul BVA, se indică intervenția chirurgicală pe aorta ascendentă în caz de: <ul style="list-style-type: none"> • Rădăcina aortică sau aorta ascendentă cu diametru >55mm • Rădăcina aortică sau aorta ascendentă >50 mm în prezența altor factori de risc • Rădăcina aortică sau aorta ascendentă >45 mm când se impune protezarea aortică. 	I	C
Betablocantele pot fi luate în considerare la pacienții cu BVA și dilatare a rădăcinii aortice >40 mm	II	B
Datorită agregării familiale, ar trebui luat în considerare screening-ul rudelor de gradul I	IIa	C
La pacienții cu orice fel de elastopatie sau BVA cu rădăcină aortică dilatăată (>40 mm), exercițiile izometrice cu încărcătură statică mare (ridicarea de greutate) nu sunt indicate și ar trebui descurajate.	III	C

^a clasă de recomandare
^b nivel de evidență
^c coarctație de aortă, hipertensiune sistemică, istoric familial de disecție sau creștere în diametru a aortei >3 mm/an (la măsurări repetate, folosind aceeași tehnică, măsurată la același nivel, comparată și confirmată cu alte tehnici imagistice)
BVA = bicuspidia valvei aortice, CT = tomografie computerizată, IRM = imagistică prin rezonanță magnetică

Recomandări de intervenție în coarctația de aortă		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
Este indicată o intervenție la toți pacienții cu o diferență a presiunii măsurată non-invaziv de >20 mmHg între membrele superioare și cele inferioare, indiferent de simptome, dar cu hipertensiune la membrele superioare (>140/90 mmHg la adulți), răspuns presor anormal în timpul efortului sau hipertrofie ventriculară stângă semnificativă.	I	C
Independent de gradientul presional, ar trebui luată în considerare o intervenție la pacienții hipertensivi cu îngustare aortică >50% raportată la diametrului aortei la nivelul diafragmului (pe IRM, CT sau angiografie invazivă).	IIa	C
Independent de gradientul de presiune și de prezența hipertensiunii, poate fi luată în considerare o intervenție la pacienții cu îngustare aortică >50% raportată la diametrului aortei la nivelul diafragmului (pe IRM, CT sau angiografie invazivă).	IIb	C

^a Clasa de recomandare
^b Nivel de evidență
IRM = Imagistică prin rezonanță magnetică; CT = tomografie computerizată.

8.3.3 Tratamentul chirurgical sau intervențional

În coarctația de aortă nativă cu anatomie corespunzătoare, stentarea a devenit tratamentul de primă linie, la adulți, în multe centre.

Întrebarea dacă să se utilizeze stenturi acoperite sau neacoperite rămâne fără răspuns. În mod notabil, în ciuda intervenției, medicamentele antihipertensive pot fi încă necesare pentru controlul hipertensiunii arteriale.

9. LEZIUNI ATEROSCLEROTICE ALE AORTEI

9.1 Afecțiunile tromboembolice ale aortei

Ca rezultat al procesului aterosclerotic, placa aortică este formată din acumularea de lipide în intima-media aortei⁴⁹⁰. Inflamația secundară, depunerea de țesut fibros și eroziunea de suprafață, cu apariția ulterioară a trombului, poate provoca fie embolie trombotică (tromboembol), fie aterosclerotică (cristale de colesterol)⁴⁹¹.

Tromboembolii sunt de obicei mari și de cele mai multe ori ocluzează arterele medii-mari, cauzând accident vascular cerebral, atac ischemic tranzitor, infarct renal și tromboembolism periferic. Embolii de cristale de colesterol au tendința de a ocluză arterele mici și arteriolele și pot provoca sindromul „degetelor albastre”, agrava sau induce insuficiență renală și ischemia mezenterică.

9.1.1 Epidemiologie

Factorii de risc sunt similari cu cei pentru ateroscleroza altor paturi vasculare, incluzând vârsta, sexul, hipertensiune arterială, diabetul zaharat, hipercolesterolemia, stilul de viață sedentar, fumatul și inflamația. În studiul *Offspring Framingham Heart Study*, placa aortică a fost identificată prin IRM în 46% dintre persoanele normotensive, cu o prevalență mai mare la femei. Hipertensiunea arterială a fost asociată cu o placă aortică mai mare. O placă și mai mare a fost prezentă la subiecții cu boli cardiovasculare cu manifestare clinică⁴⁹².

Plăcile aortice sunt asociate cu evenimente embolice cerebrovasculare și periferice. Asocierea dintre evenimentele cerebrovasculare și embolice rezultă din studiile necroptice⁴⁹³, studii pe pacienții cu evenimente cerebrovasculare sau periferice nefatale⁴⁹⁴, precum și din cele pe pacienții cu risc ridicat adresați ETE sau ecografiei intraoperatorii⁴⁹⁵⁻⁴⁹⁶. În studiul *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation*, pacienții cu placă aortică complexă (definită prin placă cu trombi mobili, ulcerare sau o grosime ≥ 4 mm la ETE) au avut un risc de accident vascular cerebral de patru ori mai mare comparativ cu pacienții fără plăci⁴⁹⁷. În studiul *The French Study of Aortic Plaques in Stroke*⁴⁹⁸, placa aortică ≥ 4 mm a fost factor predictor independent de infarct cerebral recurent (risc relativ 3,8) și orice evenimente vasculare (risc relativ 3,5). Prevalența ateromatozei severe la nivelul arcului aortic la pacienții cu accident vascular cerebral ischemic acut este >20%, similar cu fibrilația atrială și ateroscleroza carotidiană⁴⁹⁹. În plus, multe studii remarcă faptul că progresia ateromatozei a fost asociată cu mai multe evenimente vasculare⁵⁰⁰.

Evenimentele embolice pot fi induse de asemenea de intervenții, inclusiv cateterism cardiac, contra-pulsație aortică cu balon și chirurgie cardiacă. Pentru cateterism cardiac, riscul global de accident vascular cerebral este redus. Într-o meta-analiză recentă, rata de accident vascular cerebral a avut tendința de a fi mai mică prin abordul radial vs femural, fără a atinge semnificație statistică (0,1 vs. 0,5%, $p=0,22$)⁵⁰¹. Ateroscleroza aortei ascendente este un factor major de risc pentru accidentul vascular cerebral după intervenții chirurgicale cardiace. Nivelul de risc depinde de prezența, localizarea și gradul de extindere al bolii când aorta ascendentă este manipulată chirurgical. Într-un studiu de 921 de pacienți supuși unei intervenții chirurgicale cardiace, incidențele de accident vascular cerebral la pacienții cu și fără boală aterosclerotică a aortei ascendente a fost de 8,7% și respectiv 1,8%, ($p < 0,0001$)⁵⁰². Diagnosticul intraoperator (ultrasonografie epiaortică) sau preoperator și tehnici chirurgicale, precum filtrele intraaortice, by-pass coronarian off-pump, clamparea aortei unică sau fără clampare și tehnica by-pass-ului coronarian ‘no-touch’ (fără atingere) off-pump, pot preveni evenimentele embolice⁵⁰³. În prezent, implantarea valvei

aortice transcater este cea mai indicată la vârstnici cu multiple comorbidități și acești pacienți sunt cu risc ridicat de plăci aortice, care sunt în parte responsabile pentru accidente vasculare cerebrale legate de procedură, cum a fost demonstrat prin rate mai mici de AVC atunci când se evită cateterizarea aortică, folosind un abord transapical⁵⁰⁴.

9.1.2 Diagnostic

Ateromatoza aortei poate fi subdivizată în ateroscleroză ușoară, moderată și severă, sau chiar semicantitativ în patru grade (vezi Tabelul 3)^{505,506}. ETT oferă imagini bune ale rădăcinii aortice și a aortei ascendente proximale. ETE este o metodă sigură și reproductibilă de evaluare a ateromatozei aortice⁵⁰⁷. ETE multiplanară tridimensională în timp real poate oferi alte avantaje. Ecografie epiaortică (2D sau 3D)⁵⁰⁸ poate oferi date valoroase intraoperator. CT multislice poate oferi o imagistică excelentă a ateroamelor aortice și oferi date valoroase privind anatomia și calcificarea. IRM poate da detalii cu privire la compoziția plăcii. Limitele fiecărei tehnici sunt detaliate în Secțiunea 4.

9.1.3 Terapie

9.1.3.1 Antitrombotice (antiagregante vs antivitaminice K)

Din cauza riscului tromboembolic, tratamentul antiplachetar sau anticoagulant este indicat⁴⁹⁸. Cu toate acestea, sunt puține studii ce compară ambele opțiuni și ele sunt în mare parte mici și nerandomizate⁴⁸². Warfarina a fost utilizată pentru profilaxia primară sau secundară la pacienții cu placă aortică. Într-un studiu observațional incluzând 129 pacienți⁵⁰⁹, a fost găsită o incidență mai mică de evenimente vasculare și fatale în cazul plăcilor complexe la pacienții tratați cu antagoniști ai vitaminei K în raport cu terapia antiplachetară (aspirină sau ticlopidină). Alte studii au raportat, de asemenea, rezultate favorabile^{510,511}. Cu toate acestea, alte studii nu au raportat nici un beneficiu la utilizarea warfarinei: într-un studiu de 519 pacienți cu placă aortică severă OR (odds ratio) pentru evenimente embolice a fost de 0,7 (95%CI 0,4-1,2) pentru warfarină și 1,4 (95%CI 0,8-2,4) pentru agenții antiplachetari⁵¹². În studiul „Patent Foramen Ovale in Cryptogenic Stroke” (PICSS), bazat pe studiul „Warfarin-Aspirin Recurrent Stroke (WARSS)”⁵¹³, ratele de evenimente pentru întreaga populație (n = 516, dintre care 337 au avut plăci aortice) au fost similare în grupurile cu warfarină și aspirină (16,4% vs. 15,8%; p= 0,43) și nu a fost observată nici o corelație între tratamentul cu warfarină și mărimea plăcii, cu privire la riscul de evenimente (HR 0,42; 95%CI 0,12-1,47).

Sunt necesare mai multe date pentru a permite o mai bună selecție a pacienților și pentru a stabili reco-

mandări sigure. Trialul promițător „Aortic Arch Related Cerebral Hazard” (ARCH), care a comparat warfarina (INR țintă 2-3) cu aspirină plus clopidogrel, a fost oprit prematur din cauza lipsei de putere pentru a da un rezultat clar. În studiul „Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III”⁵¹⁴, coexistența plăcii aortice la pacienții cu fibrilație atrială a crescut în mod dramatic riscul de evenimente embolice. Placa aortică este considerată ca fiind „boală vasculară” și crește, cu un punct, scorul CHA₂DS₂-VAS_c utilizat pentru a evalua riscul de accident vascular cerebral în fibrilația atrială⁵¹⁵.

9.1.3.2 Agenții hipolipemianți

Nici un trial randomizat nu susține utilizarea de statine pentru pacienții cu accident vascular cerebral cauzat de ateroembolism. Într-o serie miă de pacienți cu hipercolesterolemie familială, care au fost studiați cu ETE, pravastatina a dus la progresie la 19% din cazuri și regresie în 38% din cazuri, timp de 2 ani⁵¹⁶. Statinele au ca rezultat regresia încărcării ateromatoase, evaluată prin IRM⁵¹⁷, sau atenuarea inflamației evaluată prin PET⁵¹⁸. Sunt necesare mai multe cercetări pentru a clarifica valoarea statinelor și riscul de accident vascular cerebral la pacienții cu plăci aortice mari. Într-un studiu retrospectiv pe 519 pacienți cu plăci aortice severe, numai tratamentul cu statine a fost asociat un risc de evenimente mai mic cu 70%⁵¹².

9.1.3.3 Abordarea chirurgicală și intervențională

Exista date limitate - în principal din studiile de caz - și nu există dovezi clare pentru a recomanda endarterectomia profilactică sau stentarea arcului aortic pentru prevenția accidentului vascular cerebral. Chirurgia pentru boala aterosclerotică la nivelul arcului aortic este cu grad ridicat de risc și nu poate fi recomandată⁵¹⁹.

Recomandări privind managementul plăcii aortice		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
În prezența aterosclerozei aortice, sunt indicate măsuri generale de prevenție pentru controlul factorilor de risc.	I	C
În cazul detectării de plăci aortice în cursul evaluării diagnostice după un accident vascular cerebral sau o embolie periferică, ar trebui luate în considerare anticoagularea sau terapia antiplachetară. Alegerea între cele două strategii depinde de comorbidități și de alte indicații pentru aceste tratamente.	IIa	C
Chirurgia profilactică pentru îndepărtarea plăcilor aortice cu risc înalt nu este recomandată.	III	C

^a Clasa de recomandare
^b Nivel de evidență

9.2 Tromboza aortică mobilă

Au fost raportați trombi mobili în aorta pacienților tineri fără ateroscleroză difuză, din momentul utilizării de rutină a ETE la pacienții cu emboli cerebrali sau periferici, localizați mai ales la nivelul arcului aortic. Fiziopatologia acestor leziuni este neclară, din moment ce nu se găsesc frecvent stări trombofilice⁵²⁰. În cea mai mare serie, de 23 pacienți (din 27 855 examinări), cu trombi mobili la nivelul arcului aortic, doar patru cazuri au prezentat status trombofilic. Trombii se pot prezenta ca o embolie paradoxală printr-un foramen ovale patent. Trombii au fost atașați fie pe o mica placă aortică, fie pe un perete normal din punct de vedere vizual. Au fost propuse tratamentul medical (heparinizare), stentarea endovasculară sau chirurgia, dar nu sunt disponibile date comparative.

9.3 Ocluzia aortică aterosclerotică

Ocluzia aortei abdominale este rară și are ca rezultat o amenințare majoră de amputare a membrului inferior sau deces. Colateralizarea extinsă previne de obicei simptomele de ischemie acută⁵²⁰. Ocluzia aortei poate fi, de asemenea, precipitată prin statusul de hipercoagulabilitate. Factorii etiopatogenici ai bolii includ dimensiunea mică a vasului, tromboembolism cardiac, disecția de aortă, și coarctarea aortică distală. Această afecțiune poate fi asimptomatică sau să se prezinte cu debut brusc al claudicației intermitente. Simptomele se pot agrava progresiv de la debit scăzut până la obstrucția vascularizației colaterale, cauzând ischemie severă la nivelul membrurelor inferioare, măduvei spinării, intestin și rinichi, în funcție de localizarea și extinderea obstrucției. Diagnosticul se pune de cele mai multe ori cu ajutorul ecografiei Doppler. Alte tehnici imagistice (CT sau IRM) dau informații mai detaliate care pot ghida planificarea tratamentului. Tratamentul poate fi realizat prin grafturi de by-pass sau endarterectomie aorto-iliacă. A fost propusă și terapia endovasculară.

9.4 Aorta calcificată

Calcificarea apare la nivelul mediei, și extinderea calcificării este direct proporțională cu extinderea aterosclerozei. Prezența aterosclerozei severe la nivelul aortei determină un aspect „de coajă de ou” vizualizată pe radiografia toracică („aortă de porțelan”). Calcifierea interferează semnificativ cu canalizarea aortei, clamparea și plasarea de grefe de by-pass coronarian, crescând semnificativ riscul de accident vascular cerebral și embolie distală. Bypass-ul coronarian off-pump și implantarea de valve cardiace transcateret aortic pot fi o soluție la pacienții care necesită by-pass co-

ronarian cu greafă și respectiv înlocuirea valvei aortice cu și a aortei de porțelan [15,1% dintre pacienții din trialul „Placement of AoRtic TranScathetER Valves” (PARTNER) cohorta B, cu stenoza aortică erau inoperabili din cauza aortei de porțelan⁵²¹.

9.5 Aorta în „recif de corali”

Aorta în recif de corali este o boală stenozană calcifiantă foarte rară a aortei juxtarenale și suprarenale. Există doar raportări de cazuri, cu excepția unui grup de >80 de cazuri, cele mai multe femei cu vârsta peste 24 ani⁵²². Aorta în recif de corali este descrisă ca având calcificări de consistență pietroasă în porțiunea viscerală a aortei. Aceste plăci puternic calcificate protrud în lumen și pot cauza stenoze semnificative, ce pot duce la ischemie intestinală, insuficiență renală, hipertensiune arterială indusă de ischemie renală. Etiologia și patogeniza sunt încă incerte, deși s-a propus calcificarea unui tromb de fibrină-trombocite ca și cauză a acestei leziuni. Acesta poate să apară la locul unei leziuni inițiale a endoteliului aortic. Chirurgia vasculară a fost utilizată în trecut, dar, recent, intervențiile endovasculare joacă un rol mai important, mai ales la persoanele cu risc ridicat cu multiple comorbidități⁵²³.

10. AORTITELE

10.1 Definiție, tip și diagnostic

Aortita este termenul general utilizat pentru a defini inflamarea peretelui aortic. Cele mai frecvente cauze de aortită sunt vasculita inflamatorie neinfecțioasă și arterita cu celule gigante (sau arterita temporală) (GCA) și arterita Takayasu (vezi Tabelul 4)^{524,525}. Aortita neinfecțioasă a fost de asemenea descrisă în alte condiții inflamatorii, cum ar fi boala Becet⁵²⁶, boala Buerger, boala Kawasaki, spondiloartrita anchilozantă și sindromul Reiter⁵²⁷. Deși mai puțin comune, infecțiile cu *Staphylococcus*, *Salmonella* și micobacterii au fost raportate ca și cauză de boala aortică infecțioasă, înlocuind infecția cu *Treponema pallidum* din trecut⁵²⁸.

10.1.1 Arterita cu celule gigante

Arterita cu celule gigante (ACG) tinde să afecteze populația mai în vârstă, mult mai frecvent la femei decât la bărbați. În cazul în care aorta este afectată, se poate produce aneurism al aortei toracice. Deși, clasic, arterele temporale și/sau alte artere craniene sunt implicate, aorta și ramurile sale majore sunt afectate în aproximativ 10-18% din cazuri^{514,524-528}. Dilatarea rădăcinii aortei și a aortei ascendente sunt frecvente și pot duce la DA sau ruptură⁵²⁴. Dacă se suspectează diagnosticul de arterită cu celule gigante extratempo-

rală, sunt recomandate ecocardiografia, CT sau IRM⁵²⁹. Un perete aortic îngroșat la CT sau IRM indică inflamația peretelui aortic și deci boală activă⁵³⁰. Studii cu PET au sugerat că inflamația subclinică a aortei este adesea prezentă la pacienții cu arterită cu celule gigante⁵³¹. Împreună cu markerii inflamatori obișnuiți, doza interleukinei-6 (IL-6) ar putea fi utilă la pacienții cu suspiciune de ACG.

10.1.2 Arterita Takayasu

Arterita Takayasu este o vasculită rară a vaselor mari, de etiologie necunoscută, care apare de obicei la femei tinere⁵³². Apare cel mai frecvent în populația din Asia. Incidența globală este de 2,6 la un milion de locuitori⁵³³. Aorta toracică și ramurile sale majore sunt cele mai frecvente localizări ale bolii, urmate de aorta abdominală. Deși inițial stadiile bolii includ semne și simptome de inflamație sistemică, faza cronică reflectă complicații vasculare. Tabloul clinic al arteritei Takayasu prezintă un spectru variabil de simptome și semne clinice, de la dureri abdominale sau dorsale cu febră, la insuficiență aortică severă acută, sau la o depistare întâmplătoare a unui anevrism mare de aortă toracică^{525,528,532}.

Claudicația la nivelul extremităților superioare, accidentul vascular cerebral, vertijul, sincopa, indică, de obicei, obstrucția vaselor supraaortice. Hipertensiunea arterială este uneori malignă și sugerează îngustarea aortei sau arterelor renale. Pot să apară sindroame aortice acute, inclusiv DA și ruptură. A fost raportată, de asemenea, formarea trombului asociată inflamației în lumenul aortic, cu embolizare periferică^{528,532}.

În caz de suspiciune de arterită Takayasu, este de o importanță critică imagistica întregii aorte, pentru a stabili diagnosticul. Toate modalitățile imagistice joacă un rol important în diagnosticul și urmărirea arteritei Takayasu. Angiografia cu substracție digitală a aortei și a ramurilor sale oferă doar informații cu privire la modificările lumenului, o modificare apărută tardiv în cursul bolii⁵³⁰. Ecocardiografia, IRM și CT sunt utile în a demonstra îngroșarea circumferențială omogenă a peretelui aortic, cu o suprafață interioară netedă⁵²⁹. Acest aspect poate fi confundat cu un HIM. Comparativ cu ecografia, CT și IRM asigură o mai bună evaluare a întregii aorte și a ramurilor sale proximale, precum și a arterelor pulmonare distale care sunt uneori afectate. IRM poate arăta edemul peretelui arterial, un marker de boală activă^{528,530}. În stadiul cronic, peretele aortic poate fi calcifiat, fiind cel mai bine evaluat prin CT. O examinare PET poate fi deosebit de utilă în detectarea inflamației vasculare atunci când este combinată cu metode tradiționale de imagistică secțională⁵³¹. Bio-

markerii inflamației, precum proteina C-reactivă și VSH sunt crescute la aproximativ 70% dintre pacienți în faza acută și 50% în faza cronică a bolii⁵²⁸. Pentraxina-3 ar putea avea o precizie mai bună în diferențierea fazei active de faza inactivă în arterita Takayasu.

10.2 Tratament

În aortita neinfecțioasă, corticosteroizii sunt terapia inițială standard⁵³⁴. În general, se prescrie o doză inițială de 0,5-1 mg/kg prednison/zi. De obicei este necesară urmarea acestui tratament pentru 1-2 ani pentru a evita recurența, deși doza poate fi redusă treptat la 2-3 luni de la inițiere. În ciuda acestui regim prelungit, aproape jumătate din pacienți vor prezenta recădere în timpul terapiei și vor necesita terapie imunosupresoare suplimentară⁵³⁵. În plus față de simptomele recurente, o nouă creștere a markerilor inflamatori poate fi un semn ajutător pentru a indica recăderea, în special în rîndul pacienților cu ACG. Valoarea IRM ponderat de edem și a PET cu 18F-FDG în diagnosticul de recădere în arterita Takayasu este un domeniu investigat continuu. Agenții de linia a doua includ metotrexat, azatioprină și agenți anti TNF-alfa⁵³⁶.

O examinare vasculară completă ar trebui să fie efectuată la fiecare vizită, în combinație cu redozarea biomarkerilor inflamației și imagistica periodică pentru depistarea dezvoltării anevrismului aortei toracice sau abdominale, fiind cunoscut riscul acestor complicații^{524,528}. Indicațiile de revascularizare pentru stenoza de aortă sau anevrism aortic sunt similare cu cele din bolile neinflamatorii⁵³⁷⁻⁵³⁹. Riscul de incompetență a graftului este mai mare la pacienții cu inflamație locală activă. În mod ideal, pacienții ar trebui să fie în remisie clinică înainte de repararea electivă a unui anevrism legat de aortită⁵²⁸⁻⁵³⁴.

Aortita infecțioasă suspionată necesită diagnostic rapid și antibiotice intravenoase cu spectru larg ce acoperă cele mai probabile organisme patogene implicate (în special pentru stafilococi și speciile gram-negative).

11. TUMORILE AORTEI

11.1 Tumorile primare maligne ale aortei

Tumorile primare maligne ale aortei sunt o clasă extrem de rară de sarcoame și prezintă o heterogenitate histopatologică largă. Sarcoamele intinale, cele mai comune, sunt derivate din celule endoteliale (angiosarcom) sau din miofibroblaste. Leiiosarcoamele și fibrosarcoamele provin din media sau adventicea peretelui aortic⁵⁴¹.

Simptomele asociate cu tumorile aortice sunt nespecifice și imită ateroscleroza aortei, boli arteriale

periferice, sindroame dureroase gastrointestinale sau renale, sau hernia unui disc intervertebral. Cea mai caracteristică și frecvent raportată manifestare clinică a unui angiosarcom intimal al aortei este ocluzia embolică a arterei mezenterice sau periferice. Cel mai adesea diagnosticul *ante mortem* se face prin examen imunohistopatologic din specimene obținute prin endarterectomie sau rezecție aortică. Numai într-un număr foarte mic de cazuri diagnosticul este suspectat pe IRM preoperator de aortă.

Datorită simptomatologiei sale atipice și foarte variate, această afecțiune foarte rară este cel mai adesea diagnosticată doar într-un stadiu avansat. La pacienții cu embolie periferică sau splanhnică, un sarcom aortic trebuie inclus în diagnosticul diferențial, în special la pacienții cu boală aterosclerotică ușoară sau absentă. După ce se exclude o cauză cardiacă de embolie ar trebui efectuată o examinare IRM cu substanță de contrast a aortei toracice și abdominale, această metodă fiind cea mai sensibilă pentru detectarea unei tumori aortice. În cazul în care se constată o leziune aortică sugestivă pentru un sarcom, o examinare suplimentară ultrasonografică ar putea demonstra inomogenitatea leziunii, care este atipică pentru un tromb mural. Dacă se suspectează diagnosticul de sarcom aortic, se recomandă scintigrafia osoasă, ca urmare a prevalenței înalte a metastazelor osoase.

Bazat pe cazurile raportate, tratamentul recomandat implică rezecția în bloc a porțiunii tumorale a aortei cu margini chirurgicale de siguranță, urmată de interpoziția unei grefe; cu toate acestea, din cauza diagnosticul tardiv - frecvent într-un stadiu deja complicat de metastaze, localizarea leziunii aortice sau prezența comorbidităților - această intervenție este de cele mai multe ori nefezabilă. Alte abordări pot fi endarterectomia sau grefarea endovasculară a segmentului implicat al aortei. În cazuri selectate au fost utilizate chimioterapia adjuvantă sau paliativă și iradierea, care pot duce la o supraviețuire prelungită.

Prognosticul pentru sarcoamele aortice este nefast, cu deces într-un timp scurt la majoritatea pacienților, în prezența bolii metastatice. Media de supraviețuire de la momentul diagnosticului este de $16 \pm 2,4$ luni⁵⁴¹. Supraviețuirea generală la 3 ani este de 11,2%. După rezecția chirurgicală, ratele de supraviețuire la 3 ani au crescut la 16,5%⁵⁴².

12. URMĂRIREA PE TERMEN LUNGA BOLILOR AORTICE

Pacienții cu boală aortică necesită de obicei supraveghere pe toată durata vieții, indiferent de strategia ini-

țială de tratament (medical, intervențional sau chirurgical). Această supraveghere constă din evaluare clinică, reevaluarea terapiei medicamentoase ale pacientului și obiectivele tratamentului, precum și imagistica aortei. Această secțiune include faza cronică a DA după externare precum și aspecte specifice ale urmăririi la pacienții care au beneficiat de o intervenție aortică.

12.1 Disecția cronică de aortă (DA)

12.1.1 Definiție și clasificare

Supraviețuitorii unei disecții acute de aortă vor intra în cele din urmă într-o fază cronică de boală. În trecut, DA a fost considerată cronică după 14 zile de la debutul simptomelor. Se acceptă acum în practică de a împărți în continuare evoluția în timp a DA în faza acută (<14 zile), subacută (15-90 zile) și cronică (>90 zile). DA cronică poate fi fie necomplicată, cu o evoluție stabilă a bolii, fie complicată de degenerare progresivă anevrismală, malperfuzie cronică viscerală sau la nivelul membrelor și durere persistentă sau recurentă sau chiar ruptură. Pacienții cu DA cronică îi includ de asemenea pe cei operați anterior pentru o DA de Tipul A, cu disecție persistentă de aortă descendentă.

12.1.2 Prezentare

Ar trebui să se facă distincție între două modele clinice: pacienții cu DA acută inițial care intră în faza cronică a bolii, și cei la care primul diagnostic este de DA cronică. Pacienții cu diagnostic nou de DA cronică sunt adesea asimptomatici. Leziunea este descoperită întâmplător, prin lărgirea mediastinului sau un buton aortic proeminent pe radiografia toracică. La acești pacienți stabilirea momentului exact al disecției este de multe ori dificilă. Pacienții trebuie chestionați cu atenție despre prezența în antecedente a unui episod dureros acut. Rareori, pacienții pot prezenta de asemenea simptome legate de extinderea disecției aortei (disfonie, durere toracică) sau de malperfuzia cronică (dureri abdominale, claudicație, funcție renală alterată) sau durere acută toracică indicând ruptura.

12.1.3 Diagnostic

Diagnosticul trebuie să fie confirmat de imagistica secțională precum CT cu substanță de contrast, ETE sau IRM. Cronicitatea DA este sugerată de caracteristici imagistice: fald intimal imobil și îngroșat, prezența trombului în lumenul fals sau anevrism al aortei toracice secundar DA cronice, localizat de cele mai multe ori la arcul aortic distal. La pacienți simptomatici, pot fi prezente semne de ruptură (acoperită), cum ar fi hematomul mediastinal sau revărsatul pleural.

12.1.4 Tratament

La pacienții cu DA de Tip B cronică, necomplicată, este recomandată o abordare inițială cu terapie medicamentoasă și reevaluare clinică și imagistică. Ar trebui descurajate competițiile sportive sau exercițiul izometric de ridicare de greutăți mari, pentru a reduce stresul de forfecare asupra peretelui aortic cauzat de creșterea bruscă a tensiunii arteriale în timpul unor astfel de exerciții. Activitățile sportive de contact, ar trebui de asemenea descurajate, în timp ce activitățile de agrement, cu stres dinamic/static scăzut sunt acceptabile.

Tensiunea arterială ar trebui redusă la <130/80 mmHg. Activitățile cu ridicare de greutăți ar trebui interzise pentru a evita vârfurile tensionale. Betablocantele au fost asociate cu o degenerare anevrismală redusă a aortei disecate și reducerea incidenței procedurilor aortice legate de disecție, în studii nerandomizate⁵⁴³. O analiză contemporană a bazei de date IRAD, însumând un total de 1301 pacienți cu DA acută Tip A și B, a arătat că betablocantele (prescrise la 88,6% din pacienți) reprezintă medicația cea mai utilizată și că utilizarea lor a fost asociată cu îmbunătățirea supraviețuirii⁵⁴⁴. Blocantele canalelor de calciu au fost asociate cu prelungirea supraviețuirii selectiv, la cei cu DA Tip B, în timp ce inhibitorii sistemului renină-angiotensină nu au fost asociați semnificativ cu supraviețuirea⁵⁴⁴. Antagoniștii angiotensinei-I (losartan) sunt conceptual atractivi și s-au dovedit a încetini lărgirea aortei la pacienții cu sindrom Marfan^{96,545}. Nu există date privind utilizarea de blocanți de angiotensină-I în DA cronică. Astfel, blocantele de angiotensină I pot fi luate în considerare în terapia antihipertensivă combinată dacă betablocantele în monoterapie nu ating tensiunea arterială țintă.

În trialul „Investigation of STEnt-grafts in Aortic Dissection” nu se arată niciun beneficiu de supraviețuire a TEVAR față de tratamentul medical optim la pacienții cu DA subacută/cronică asimptomatică, timp de 2 ani de urmărire^{218,219}. Mortalitatea la 5 ani legată de aortă a fost de 0% vs 16,9% pentru TEVAR plus terapie medicală vs doar terapie medicală. Mortalitatea de orice cauză la 5 ani a fost de 11,1% vs 19,3%, ($p =$ nesemnificativ), și progresia 27% vs. 46,1% ($p = 0,04$). Rezultatele morfologice au fost însă îmbunătățite în mod semnificativ de TEVAR (remodelare aortică 91,3% cu TEVAR vs. 19,4%). Trebuie remarcat faptul că 16% dintre pacienții randomizați inițial pe tratament optim medical au necesitat trecere la TEVAR din cauza evoluției cu complicații în urmărire. TEVAR ulterioară ar putea fi efectuat cu succes la acești pacienți, fără mortalitate

creșcută sau complicații. Un studiu multicentric recent din China, care cuprinde 303 pacienți cu DA cronică, a arătat mortalitate mai redusă legată de aorta inferioară pentru TEVAR față de terapia medicală, dar nu a reușit să îmbunătățească rata de supraviețuire globală sau să reducă rata de evenimente adverse legate de aortă⁵⁴⁶.

Pacienții cu DA cronică Tip B care este complicată cu dilatarea progresivă a aortei toracice (>10 mm/an), anevrism de lumen fals (cu diametru aortic total >60 mm), sindrom de malperfuzie, sau durere recurentă, necesita tratament TEVAR sau chirurgical. Tratamentul optim la pacienții cu DA cronică este, cu toate acestea, neclar. Nu există comparații randomizate între TEVAR și chirurgia convențională. Repararea endovasculară a aortei toracice poate fi utilizată pentru a exclude anevrismul, care este de obicei situat în arcul aortic distal, și pentru a preveni ruperea; cu toate acestea, nu se poate aștepta remodelarea aortei, din cauza prezenței faldului intimal îngroșat și imobil. Serii de cazuri mai mici au arătat că TEVAR este fezabilă la pacienții cu anevrism al aortei toracice descendente secundară DA cronice, cu un rezultat acceptabil pe termen mediu⁵⁴⁷. Remodelarea aortică completă a fost observată la doar 36% din pacienți după TEVAR⁵⁴⁷. Într-o trecere în revistă a 17 studii, incluzând 567 pacienți⁵⁴⁸, rata de succes procedural a fost de 89,9%, cu mortalitate pe termen mediu de 9,2%. Endoleak-urile s-au întâlnit în 8,1%, iar 7,8% au dezvoltat anevrism al aortei distale sau continuarea perfuziei lumenului fals, cu dilatări anevrismale¹¹⁵.

Chirurgia aortei descendente are risc operator ridicat. Mai recent, înlocuirea chirurgicală a arcului aortic cu stentare anterogradă a aortei toracice descendente s-ar putea dovedi a fi o alternativă valoroasă la pacienți selectați.

12.2 Urmărirea după intervenția asupra aortei toracice

Pentru pacienții care au beneficiat de TEVAR sau reparare chirurgicală a aortei toracice, primul control ar trebui efectuat la o lună după tratament pentru a exclude prezența complicațiilor precoce. Supravegherea ar trebui să se repete la 6 luni, 12 luni și apoi anual. Pentru pacienții care au primit inițial tratament medical, supravegherea ar trebui să fie efectuată la 6 luni de la diagnosticul inițial.

12.2.1 Urmărirea clinică

Supravegherea clinică regulată este necesară, mai frecvent în primul an după diagnosticare sau după intervenție și apoi anual. Tensiunea arterială trebuie monitorizată atent, pentru că >50% din cazuri pot avea

hipertensiune rezistentă⁵⁴⁹. Simptomele de boală aortică cronică sunt rare și nespecifice. Disfonia nou instalată sau disfagia poate însemna extinderea progresivă a anevrismului. Pacienții cu DA cronică pot prezenta simptome ale sindromului de malperfuzie periferică cronică (claudicație, dureri abdominale). Dureri toracice sau dorsale pot indica progresia bolii aortice până la ruptura (acoperită) a aortei.

12.2.2 Imagistica după TEVAR

Pentru urmărirea imagistică după TEVAR, CT este metoda de elecție. Pentru evitarea expunerii la radiații, IRM ar putea fi utilizată pe scară mai largă în viitor, dar nu este compatibilă cu endografturi din oțel inoxidabil, din cauza artefactelor importante¹¹. IRM poate fi efectuată în condiții de siguranță pentru supravegherea stent-grafturilor pe bază de nitinol; totuși, îi lipsește capacitatea de a vizualiza scheletul stentului metalic⁵⁵⁰ și, prin urmare, ar trebui să fie completată de radiografia toracică pentru a detecta dezintegrarea structurală a scheletului stentului metalic. ETE în combinație cu radiografia toracică, poate fi utilizată la pacienții cu disfuncție renală severă care nu pot efectua CT sau IRM.

După TEVAR, examinarea imagistică a aortei este recomandată la 1 lună, 6 luni, 12 luni și apoi anual. În cazul în care, după TEVAR pentru TAA, pacienții prezintă o evoluție stabilă, fără dovezi de endoleak pe parcursul a 24 de luni, urmărirea imagistica ar putea fi efectuată la fiecare 2 ani; cu toate acestea, urmărirea clinică a statutului pacientului și a terapiei medicale asociate trebuie

să fie efectuată anual. Pacienții cu TEVAR pentru DA ar trebui să beneficieze anual de evaluare imagistică, deoarece lumenul fals al aortei abdominale este de obicei patent și predispus la progresia bolii.

12.2.3 Imagistica după chirurgia aortei toracice

După intervenția chirurgicală la nivelul aortei, un interval mai puțin strict de urmărire imagistică ar putea fi suficient în cazul în care pacientul prezintă o evoluție stabilă în primul an. Imagistica ar trebui să se concentreze asupra complicațiilor chirurgicale (de exemplu anevrismul la nivelul suturii) dar ar trebui să evalueze, de asemenea, progresia bolii în părțile distale ale aortei. După chirurgia pentru DA Tip A, persistă de obicei disecția de aortă descendentă și abdominală și trebuie să fie urmarită la intervale similare cu cele descrise mai sus.

12.3 Urmărirea pacienților după intervenția pentru anevrismul aortic abdominal

12.3.1 Urmărirea după repararea aortică endovasculară

Tomografia computerizată este prima alegere pentru imagistica de urmărire după EVAR; cu toate acestea, ea este costisitoare și expune pacienții la radiații ionizante și agenți de contrast potențial nefrototoxici. Ultrasonografia Duplex, cu sau fără agenți de contrast, este specifică pentru detectarea endoleak-urilor după EVAR³¹¹. O meta-analiză recentă a arătat că sensibilitatea și specificitatea ecografiei Doppler cu contrast

Recomandări pentru urmărirea și managementul afecțiunilor aortice cronice		
Recomandări	Clasa ^a	Nivel ^b
Disecția cronică de aortă		
CT cu contrast sau IRM sunt recomandate pentru confirmarea diagnosticului de disecție cronică a aortei.	I	C
O atență supraveghere imagistică inițială este indicată pentru identificarea precoce a semnelor de complicații.	I	C
La pacienții asimptomatici cu disecție cronică a aortei ascendente, ar trebui considerată o intervenție chirurgicală electivă ^c .	IIa	C
La pacienții cu disecție cronică a aortei ascendente este indicat un control riguros al tensiunii arteriale <130/80 mmHg	I	C
Pentru disecția aortică de Tip B complicată (diametrul aortei >60 mm, creștere >10 mm/an, hipoperfuzie sau durere recurentă), este recomandată repararea chirurgicală sau TEVAR.	I	C
Urmărirea după tratamentul endovascular al afecțiunilor aortei		
După TEVAR sau EVAR, supravegherea este recomandată la 1 lună, 6 luni, 12 luni, apoi anual. Intervale mai scurte pot fi propuse în cazul unor constatări patologice, necesitând o supraveghere mai riguroasă.	I	C
CT este recomandat ca prima alegere imagistică în urmărirea după TEVAR sau EVAR.	I	C
Dacă în primul an după EVAR nu se documentează endoleak sau creșterea sacului AAA, atunci ar trebui considerată USD color, cu sau fără agenți de contrast, pentru supravegherea anuală postoperatorie, iar la fiecare 5 ani- CT fără contrast.	IIa	C
La pacienții cu TAA <45 mm, este recomandată imagistica anuală; la pacienții cu TAA ≥45 mm dar <55 mm se recomandă efectuarea imagisticii la fiecare 6 luni, cu excepția cazurilor în care stabilitatea leziunilor este confirmată de examinări imagistice seriate.	I	C
Pentru urmărirea după (T)EVAR la pacienții tineri, IRM ar trebui preferată în locul CT în cazul stent-grafturilor compatibile cu rezonanța magnetică, pentru a reduce expunerea la radiații.	IIa	C
Poate fi considerată supravegherea pe termen lung a pacienților cu AAA reparat prin chirurgie deschisă la intervale mari (5 ani), folosind USD color sau CT.	IIb	C
^a Clasa de recomandare ^b Nivel de evidentă ^c Luând în considerare comorbiditățile și riscul perioperator AAA = anevrismul aortei abdominale; DA = disecția de aortă; CT = tomografie computerizată; USD = ultrasonografie duplex; EVAR = repararea endovasculară a aortei; IRM = Imagistică prin rezonanță magnetică; TAA = anevrismul aortei toracice; TEVAR = repararea endovasculară a aortei toracice.		

ar putea fi superioară ultrasonografiei Duplex simple, pentru detecția endoleak-urilor de Tip 2, care sunt cauzate de fluxul retrograd din ramurile laterale și este în mare măsură o condiție benignă, care rareori necesită intervenție secundară³¹¹. Endoleak-urile de Tip 1 și 3 clinic relevante, pentru care este necesară reintervenția, pot fi detectate cu acuratețe suficientă numai prin ultrasonografia duplex, și utilizarea substanțelor de contrast nu s-a dovedit a fi superioară în acest cadru³¹¹.

IRM are o acuratețe diagnostică ridicată pentru detectarea de endoleak-urilor după EVAR, dar este de asemenea costisitoare și nu poate vizualiza ochiurile rețelei stentului metalic. Astfel, ea ar trebui completată cu radiografiile simple pentru evaluarea scheletului stentului metalic. IRM nu este compatibilă cu endogrelele din oțel inoxidabil datorită apariției artefactelor.

12.3.2 Urmărirea după intervenția chirurgicală

Toți pacienții trebuie să fie tratați medical după protocoale cu cel mai bun tratament medical actual. Supravegherea postoperatorie după repararea deschisă aortică poate fi luată în considerare la intervale de 5 ani după repararea AAA pentru a investiga aneurismul paraanastomotic, folosind ecografia Doppler color sau CT. De asemenea, pacienții cu AAA par să aibă un risc relativ ridicat pentru hernie incizională. Într-un studiu observațional, folosind date ale sistemului Medicare, intervenția pentru hernia incizională a fost necesară la 5,8% din pacienți, într-un interval de 4 ani.

13. LACUNE ÎN DOVEZI

Cum a fost ilustrat de un mare număr de recomandări de „nivel C” în acest document, nivelul dovezilor pentru managementul diverselor patologii ale aortei este frecvent mai slab decât în cazul altor patologii cardiovasculare.

Acest Grup de lucru subliniază necesitatea unei rețele științifice și a unor trialuri multicentrice cu privire la câteva aspecte ale managementului patologiilor aortice. Grupul de lucru subliniază, succint, lacunele majore în dovezi, care necesită în viitor cercetate prioritare:

- Datele epidemiologice ale incidenței sindroamelor aortic acute sunt limitate în Europa și la nivel global
- Sunt necesare mai multe dovezi cu privire la relația număr de cazuri – rezultate în domeniul bolilor aortic
- Implementarea și eficacitatea centrelor care se ocupă de patologia aortei în Europa ar trebui evaluată. Crearea unei rețele europene “centre

aortic” ar trebui încurajată, precum și înființarea de registre mari

- Sunt necesare studii viitoare care să valideze cea mai precisă, reproductibilă și predictibilă metodă de măsurare a aortei folosind diverse metode imagistice.
- Trebuie evaluată superioritatea metodelor de imagistică 3D și a altor metode de imagistică dinamică față de tehnicile 2D, pentru predicția complicațiilor în boala aneurismală.
- Există o lipsă de dovezi cu privire la eficacitatea terapiei medicamentoase în bolile aortice cronice (DA, TAA, și AAA), în special cu privire la medicamentele antihipertensive și statine.
- Pentru TAA, sunt necesare studii randomizate care să stabilească momentul oportun pentru intervenția preventivă, raportat la mărimea leziunii și alte caracteristici, printre care caracteristicile individuale ale pacientului.
- În multe cazuri (de ex. indicațiile de management al AAA în funcție de mărime), managementul femeilor cu patologie aortică este bazat pe studii efectuate pe bărbați. Datele specifice fiecărui sex sunt esențiale.
- Din moment ce diametrul aortei continuă să evolueze la adult, rămâne neclar dacă practica supradimesionării stenturilor trebuie luată în considerare la pacienții tineri.
- Momentul optim și tehnica de intervenție în disecția aortică cronică sunt încă neclare.

14. ANEXĂ

Societățile Naționale ale ESC implicate activ în procesul de recenzie a Ghidurilor ESC 2014 despre diagnosticul și tratamentul bolilor aortice:

Austria: Societatea Austriacă de Cardiologie, Michael Grimm;

Azerbaidjan: Societatea de Cardiologie din Azerbaidjan, Oktay Musayev;

Belgium: Societatea Belgiană de Cardiologie, Agnès Pasquet;

Bosnia și Herzegovina: Asociația Cardiologilor din Bosnia și Herzegovina, Zumreta Kušljugić;

Croația: Societatea Croată de Cardiologie, Maja Cikes;

Cipru: Societatea de Cardiologie a Ciprului, Georgios P. Georghiou;

Republica Cehă: Societatea Cehă de Cardiologie, Josef Stasek;

Danemarca: Societatea Daneză de Cardiologie, Henning Molgaard;

Estonia: Estonian Society of Cardiology, Sirje Kõvask;

Finlanda: Societatea Finlandeză de Cardiologie, Ville Kytö;

Franța: Societatea Franceză de Cardiologie, Guillaume Jondeau;

Georgia: Societatea Georgiană de Cardiologie, Zviad Bakhutashvili;

Germania: Societatea Germană de Cardiologie, Yskert von Kodolitsch;

Grecia: Societatea Cardiolgică Elenă, Costas Tsioufis;

Israel: Societatea Israeliană a Inimii, Ronen Rubinshtein;

Italia: Federația Italiană de Cardiologie, Francesco Antonini-Canterin;

Kyrgyzstan: Societatea de Cardiologie a Kyrgyzstanului, Olga Lunegova;

Letonia: Societatea Letoniană de Cardiologie, Peteris Stradins;

Lebanon: Societatea de Cardiologie a Lebanonului, Elie Chammas;

Lituania: Societatea de Cardiologie a Lituaniei, Regina Jonkaitiene;

Malta: Societatea Malteză de Cardiologie, Andrew Cassar;

Norvegia: Societatea Norvegiană de Cardiologie, Knut Bjørnstad;

Polonia: Societatea Poloneză de Cardiologie, Kazimierz Widenka;

Portugalia: Societatea Portugheză de Cardiologie, Miguel Sousa Uva;

România: Societatea Română de Cardiologie, Daniel Lighezan;

Serbia: Societatea Cardiolgică a Serbiei, Jovan Perunicic;

Slovacia: Societatea Slovacă de Cardiologie, Juraj Madaric;

Spania: Societatea Spaniolă de Cardiologie, Isidre Vilacosta;

Suedia: Societatea Suedeză de Cardiologie, Magnus Bäck;

Tunisia: Societatea Tunisiană de Cardiologie și Chirurgie CardioVasculară, Abdallah Mahdhaoui;

Turcia: Societatea Turcă de Cardiologie, Recep Demirbag;

Ucraina: Asociația Ucraineană de Cardiologie, Ivan Kravchenko

Ungaria: Societatea Ungurească de Cardiologie, András Temesvári;

15. ANEXA WEB

Toate Figurile Web și Tabelele Web sunt disponibile în anexa online, la adresa: <http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/aortic-diseases.aspx>

Referințe

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. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Global Heart* 2014;8:159–170.
3. 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.
4. 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, Die-drichs 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.
5. Rylski B, Suedkamp M, Beyersdorf F, Nitsch B, Hoffmann I, Blettner M, Weigang E. Outcome after surgery for acute aortic dissection type A in patients over 70 years: data analysis from the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA). *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:435–440.
6. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, Bavaria JE, Coselli JS, Curi MA, Eggebrecht H, Elefteriades JA, Erbel R, Gleason TG, Lytle BW, Mitchell RS, Nienaber CA, Roselli EE, Safi HJ, Shemin RJ, Sicard GA, Sundt TM 3rd, Szeto WY, Wheatley GH 3rd. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg* 2008;85:S1–S41.
7. Fattori R, Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:1661–1678.
8. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr., Eagle KA, Hermann LK, Isselbacher EM, Kazerooni EA, Kouchoukos NT, Lytle BW, Milewicz DM, Reich DL, Sen S, Shinn JA, Svensson LG, Williams DM. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010;121:e266–e369.
9. Olsson C, Thelin S, Stahle E, Ekblom A, Granath F. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002. *Circulation* 2006;114:2611–2618.
10. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, 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.
11. Grabenwoger M, Alfonso F, Bachet J, Bonser R, Czerny M, Eggebrecht H, Evangelista A, Fattori R, Jakob H, Lonn L, Nienaber CA, Rocchi G, Rousseau H, Thompson M, Weigang E, Erbel R. Thoracic Endovascular Aortic Repair (TEVAR) for the treatment of aortic diseases: a position statement from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in

- collaboration with the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J* 2012;33:1558–1563.
12. Hughes GC, Zhao Y, Rankin JS, Scarborough JE, O'Brien S, Bavaria JE, Wolfe WG, Gaca JG, Gammie JS, Shahian DM, Smith PK. Effects of institutional volumes on operative outcomes for aortic root replacement in North America. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:166–170.
 13. Knipp BS, Deeb GM, Prager RL, Williams CY, Upchurch GR Jr., Patel HJ. A contemporary analysis of outcomes for operative repair of type A aortic dissection in the United States. *Surgery* 2007;142:524–528.
 14. Cowan JA Jr., Dimick JB, Henke PK, Huber TS, Stanley JC, Upchurch GR Jr. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aortic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume-related outcomes. *J Vasc Surg* 2003;37:1169–1174.
 15. Schermerhorn ML, Giles KA, Hamdan AD, Dalhberg SE, Hagberg R, Pomposelli F. Population-based outcomes of open descending thoracic aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2008;48:821–827.
 16. Eckstein HH, Bruckner T, Heider P, Wolf O, Hanke M, Niedermeier HP, Noppeney T, Umscheid T, Wenk H. The relationship between volume and outcome following elective open repair of abdominal aortic aneurysms (AAA) in 131 German hospitals. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;34:260–266.
 17. Holt PJ, Poloniecki JD, Loftus IM, Michaels JA, Thompson MM. Epidemiological study of the relationship between volume and outcome after abdominal aortic aneurysm surgery in the UK from 2000 to 2005. *Br J Surg* 2007;94:441–448.
 18. Patel VI, Mukhopadhyay S, Ergul E, Aranson N, Conrad MF, Lamuraglia GM, Kwolek CJ, Cambria RP. Impact of hospital volume and type on outcomes of open and endovascular repair of descending thoracic aneurysms in the United States Medicare population. *J Vasc Surg* 2013;58:346–354.
 19. Holt PJ, Poloniecki JD, Khalid U, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thompson MM. Effect of endovascular aneurysm repair on the volume-outcome relationship in aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2009;2:624–632.
 20. Braverman AC, Thompson RW, Sanchez LA. Diseases of the aorta. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, (eds). *Braunwald's Heart Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012, p1309–1337.
 21. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, Kitzman D, Lee ET, Mosley TH Jr., Wvelder A, Roman MJ. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol* 2012;110:1189–1194.
 22. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol* 1989;64:507–512.
 23. Kalsch H, Lehmann N, Mohlenkamp S, 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.
 24. 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.
 25. 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.
 26. Vriz O, Driussi C, Bettio M, Ferrara F, D'Andrea A, Bossone E. Aortic root dimensions and stiffness in healthy subjects. *Am J Cardiol* 2013;112:1224–1229.
 27. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM. Aortic root dilatation in athletic population. *Prog Cardiovasc Dis* 2012;54:432–437.
 28. Diaz-Buschmann I, Castro A, Galve E, Calero MJ, Dalmau R, Guzman G, Cordero A, Facila L, Quiles J, Arrarte V, Alonso Gomez AM, Cequier A, Comin J, Fernandez-Ortiz A, Pan M, Fernandez Lozano FV, Sanmartin M, Ferreira I, Brotons C, Lopez Sendon JL, Mazon P, Alonso J, Abeytua M, Gonzalez Juanatey JR, de Pablo C, Worner F, Castro-Beiras A. Comments on the ESC guidelines on cardiovascular disease prevention (version 2012). A report of the Task Force of the Clinical Practice Guidelines Committee of the Spanish Society of Cardiology. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2012;65:869–873.
 29. Aronberg DJ, Glazer HS, Madsen K, Sagel SS. Normal thoracic aortic diameters by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8:247–250.
 30. Fleischmann D, Hastie TJ, Dannegger FC, Paik DS, Tillich M, Zarins CK, Rubin GD. Quantitative determination of age-related geometric changes in the normal abdominal aorta. *J Vasc Surg* 2001;33:97–105.
 31. Hager A, Kaemmerer H, Rapp-Bernhardt U, Blucher S, Rapp K, Bernhardt TM, Galanski M, Hess J. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:1060–1066.
 32. Svensson LG, Khitin L. Aortic cross-sectional area/height ratio timing of aortic surgery in asymptomatic patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:360–361.
 33. Svensson LG, Kim KH, Lytle BW, Cosgrove DM. Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:892–893.
 34. Davies RR, Gallo A, Coady MA, Tellides G, Botta DM, Burke B, Coe MP, Kopf GS, Elefteriades JA. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2006;81:169–177.
 35. Kaplan S, Aronow WS, Lai H, DeLuca AJ, Weiss MB, Dilmanian H, Spielvogel D, Lansman SL, Belkin RN. Prevalence of an increased ascending and descending thoracic aorta diameter diagnosed by multislice cardiac computed tomography in men versus women and in persons aged 23 to 50 years, 51 to 65 years, 66 to 80 years, and 81 to 88 years. *Am J Cardiol* 2007;100:1598–1599.
 36. Lin FY, Devereux RB, Roman MJ, Meng J, Jow VM, Jacobs A, Weinsaft JW, Shaw LJ, Berman DS, Gilmore A, Callister TQ, Min JK. Assessment of the thoracic aorta by multidetector computed tomography: age- and sex-specific reference values in adults without evident cardiovascular disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2008;2:298–308.
 37. Allison MA, Kwan K, DiTomasso D, Wright CM, Criqui MH. The epidemiology of abdominal aortic diameter. *J Vasc Surg* 2008;48:121–127.
 38. Mao SS, Ahmadi N, Shah B, Beckmann D, Chen A, Ngo L, Flores FR, Gao YL, Budoff MJ. Normal thoracic aorta diameter on cardiac computed tomography in healthy asymptomatic adults: impact of age and gender. *Acad Radiol* 2008;15:827–834.
 39. Wolak A, Gransar H, Thomson LE, Friedman JD, Hachamovitch R, Gutstein A, Shaw LJ, Polk D, Wong ND, Saouaf R, Hayes SW, Rozanski A, Slomka PJ, Germano G, Berman DS. Aortic size assessment by noncontrast cardiac computed tomography: normal limits by age, gender, and body surface area. *JACC Cardiovasc Imaging* 2008;1:200–209.
 40. Laughlin GA, Allison MA, Jensky NE, Aboyan V, Wong ND, Detrano R, Criqui MH. Abdominal aortic diameter and vascular atherosclerosis: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011;41:481–487.
 41. Burman ED, Keegan J, Kilner PJ. Aortic root measurement by cardiovascular magnetic resonance: specification of planes and lines of measurement and corresponding normal values. *Circ Cardiovasc Imaging* 2008;1:104–113.
 42. Wanhainen A, Themudo R, Ahlstrom H, Lind L, Johansson L. Thoracic and abdominal aortic dimension in 70-year-old men and women: a population-based wholebody magnetic resonance imaging (MRI) study. *J Vasc Surg* 2008;47:504–512.
 43. Redheuil A, Yu WC, Mousseaux E, Harouni AA, Kachenoura N, Wu CO, Bluemke D, Lima JA. Age-related changes in aortic arch geometry: relationship with proximal aortic function and left ventricular mass and remodeling. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1262–1270.
 44. Turkbey EB, Jain A, Johnson C, Redheuil A, Arai AE, Gomes AS, Carr J, Hundley WG, Teixido-Tura G, Eng J, Lima JA, Bluemke DA. Determinants and normal values of ascending aortic diameter by age, gender, and race/ethnicity in the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *J Magn Reson Imaging* 2014;39:360–368.
 45. Aalberts JJ, Waterbolk TW, van Tintelen JP, Hillege HL, Boonstra PW, van den Berg MP. Prophylactic aortic root surgery in patients with

- Marfan syndrome: 10 years' experience with a protocol based on body surface area. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:589–594.
46. Biaggi P, Matthews F, Braun J, Rousson V, Kaufmann PA, Jenni R. Gender, age, and body surface area are the major determinants of ascending aorta dimensions in subjects with apparently normal echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:720–725.
 47. Gautier M, Detaint D, Fermanian C, Aegerter P, Delorme G, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Steneur C, Boileau C, Vahanian A, Jondeau G. Nomograms for aortic root diameters in children using two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 2010;105:888–894.
 48. Mirea O, Maffessanti F, Gripari P, Tamborini G, Muratori M, Fusini L, Claudia C, Fiorentini C, Plesea IE, Pepi M. Effects of aging and body size on proximal and ascending aorta and aortic arch: inner edge-to-inner edge reference values in a large adult population by two-dimensional transthoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:419–427.
 49. Muraru D, Maffessanti F, Kocabay G, Peluso D, Dal Bianco L, Piasentini E, Jose SP, Iliceto S, Badano LP. Ascending aorta diameters measured by echocardiography using both leading edge-to-leading edge and inner edge-to-inner edge conventions in healthy volunteers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2014;15:415–422.
 50. Drexler M, Erbel R, Muller U, Wittlich N, Mohr-Kahaly S, Meyer J. Measurement of intracardiac dimensions and structures in normal young adult subjects by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol* 1990;65:1491–1496.
 51. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, Gordon IL, Chute EP, Littooy FN, Krupski WC, Bandyk D, Barone GW, Graham LM, Hye RJ, Reinke DB. Relationship of age, gender, race, and body size to infrarenal aortic diameter. The Aneurysm Detection and Management (ADAM) Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. *J Vasc Surg* 1997;26:595–601.
 52. Wilmink AB, Pleumeekers HJ, Hoes AW, Hubbard CS, Grobbee DE, Quick CR. The infrarenal aortic diameter in relation to age: only part of the population in older age groups shows an increase. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1998;16:431–437.
 53. Paivansalo MJ, Merikanto J, Jerkkola T, Savolainen MJ, Rantala AO, Kauma H, Lilja M, Reunanen YA, Kesaniemi A, Suramo I. Effect of hypertension and risk factor on diameters of abdominal aorta and common iliac and femoral arteries in middle-aged hypertensive and control subjects: a cross-sectional systematic study with duplex ultrasound. *Atherosclerosis* 2000;153:99–106.
 54. Freiberg MS, Arnold AM, Newman AB, Edwards MS, Kraemer KL, Kuller LH. Abdominal aortic aneurysms, increasing infrarenal aortic diameter, and risk of total mortality and incident cardiovascular disease events: 10-year follow-up data from the Cardiovascular Health Study. *Circulation* 2008;117:1010–1017.
 55. Sconfienza LM, Santagostino I, Di Leo G, Piazza R, Gozzi G, Trimarchi S, Sardanelli F. When the diameter of the abdominal aorta should be considered as abnormal? A new ultrasonographic index using the wrist circumference as a body build reference. *Eur J Radiol* 2013;82:e532–e536.
 56. da Silva ES, Rodrigues AJ Jr., Castro de Tolosa EM, Bueno Pereira PR, Zanoto A, Martins J. Variation of infrarenal aortic diameter: A necropsy study. *J Vasc Surg* 1999;29:920–927.
 57. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, Antonini-Canterin F, Vlachopoulos C, Rocchi G, Sicari R, Nihoyannopoulos P, Zamorano J, Pepi M, Breithardt OA, Plonska-Gosciniak E. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:645–658.
 58. Chaikof EL, Blankensteijn JD, Harris PL, White GH, Zarins CK, Bernhard VM, Matsumura JS, May J, Veith FJ, Fillinger MF, Rutherford RB, Kent KC. Reporting standards for endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2002;35:1048–1060.
 59. Ihara T, Komori K, Yamamoto K, Kobayashi M, Banno H, Kodama A. Three-dimensional workstation is useful for measuring the correct size of abdominal aortic aneurysm diameters. *Ann Vasc Surg* 2013;27:154–161.
 60. Dugas A, Therasse E, Kauffmann C, Tang A, Elkouri S, Nozza A, Giroux MF, Oliva VL, Soulez G. Reproducibility of abdominal aortic aneurysm diameter measurement and growth evaluation on axial and multiplanar computed tomography reformations. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2012;35:779–787.
 61. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, Messina LM, Ballard DJ, Ansel HJ. Variability in measurement of abdominal aortic aneurysms. Abdominal Aortic Aneurysm Detection and Management Veterans Administration Cooperative Study Group. *J Vasc Surg* 1995;21:945–952.
 62. Singh K, Jacobsen BK, Solberg S, Bonna KH, Kumar S, Bajic R, Arnesen E. Intra- and interobserver variability in the measurements of abdominal aortic and common iliac artery diameter with computed tomography. The Tromso study. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2003;25:399–407.
 63. Cayne NS, Veith FJ, Lipsitz EC, Ohki T, Mehta M, Gargiulo N, Suggs WD, Rozenblit A, Ricci Z, Timaran CH. Variability of maximal aortic aneurysm diameter measurements on CT scan: significance and methods to minimize. *J Vasc Surg* 2004;39:811–815.
 64. Sprouse LR 2nd, Meier GH 3rd, Parent FN, DeMasi RJ, Glickman MH, Barber GA. Is ultrasound more accurate than axial computed tomography for determination of maximal abdominal aortic aneurysm diameter? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004;28:28–35.
 65. Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:841–857.
 66. Bonnafy T, Lacroix P, Desormais I, Labrunie A, Marin B, Leclerc A, Oueslati A, Rolle F, Vignon P, Abovans V. Reliability of the measurement of the abdominal aortic diameter by novice operators using a pocket-sized ultrasound system. *Arch Cardiovasc Dis* 2013;106:644–650.
 67. von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C, Schwartz AG, Hofmann T, Brekenfeld C, Nicolas V, Berger J, Meinertz T. Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. *Am J Med* 2004;116:73–77.
 68. Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, Feneck RO, Fox KF, Fraser AG, Pasquet A, Pepi M, Perez de Isla L, Zamorano JL, Roelandt JR, Pierard L. Recommendations for transesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:557–576.
 69. Erbel R, Borner N, Steller D, Brunier J, Thelen M, Pfeiffer C, Mohr-Kahaly S, Iversen S, Oelert H, Meyer J. Detection of aortic dissection by transesophageal echocardiography. *Br Heart J* 1987;58:45–51.
 70. Evangelista A, Garcia-del-Castillo H, Gonzalez-Alujas T, Dominguez-Oronoz R, Salas A, Permanyer-Miralda G, Soler-Soler J. Diagnosis of ascending aortic dissection by transesophageal echocardiography: utility of M-mode in recognizing artifacts. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:102–107.
 71. Evangelista A, Aguilar R, Cuellar H, Thomas M, Laynez A, Rodriguez-Palomares J, Mahia P, Gonzalez-Alujas T, Garcia-Dorado D. Usefulness of real-time three-dimensional transesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr* 2011;12:272–277.
 72. Mozes G, Gloviczki P, Park WM, Schultz HL, Andrews JC. Spontaneous dissection of the infrarenal abdominal aorta. *Semin Vasc Surg* 2002;15:128–136.
 73. Karthikesalingam A, Al-Jundi W, Jackson D, Boyle JR, Beard JD, Holt PJ, Thompson MM. Systematic review and meta-analysis of duplex ultrasonography, contrast-enhanced ultrasonography or computed tomography for surveillance after endovascular aneurysm repair. *Br J Surg* 2012;99:1514–1523.
 74. Hermesen K, Chong VVK. Ultrasound evaluation of abdominal aortic and iliac aneurysms and mesenteric ischemia. *Radiol Clin North Am* 2004;42:365–381.
 75. Beales L, Wolstenhulme S, Evans JA, West R, Scott DJ. Reproducibility of ultrasound measurement of the abdominal aorta. *Br J Surg* 2011;98:1517–1525.
 76. Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FR, Kazerooni EA. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics* 2009;29:537–552.
 77. Roos JE, Willmann JK, Weishaupt D, Lachat M, Marincek B, Hilfiker PR. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology* 2002;222:271–277.
 78. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, 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.
 79. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15–23.

80. Parker MS, Matheson TL, Rao AV, Sherbourne CD, Jordan KG, Landay MJ, Miller GL, Summa JA. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1267–1272.
81. Mirvis SE, Shanmuganathan K, Buell J, Rodriguez A. Use of spiral computed tomography for the assessment of blunt trauma patients with potential aortic injury. *J Trauma* 1998;45:922–930.
82. Quint LE, Francis IR, Williams DM, Bass JC, Shea MJ, Frayer DL, Monaghan HM, Deeb GM. Evaluation of thoracic aortic disease with the use of helical CT and multiplanar reconstructions: comparison with surgical findings. *Radiology* 1996;201:37–41.
83. Einstein AJ, Weiner SD, Bernheim A, Kulon M, Bokhari S, Johnson LL, Moses JW, Balter S. Multiple testing, cumulative radiation dose, and clinical indications in patients undergoing myocardial perfusion imaging. *JAMA* 2010;304:2137–2144.
84. Blockmans D, de Ceuninck L, Vanderschueren S, Knockaert D, Mortelmans L, Bobbaers H. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum* 2006;55:131–137.
85. Walter MA, Melzer RA, Schindler C, Muller-Brand J, Tyndall A, Nitzsche EU. The value of [18F]FDG-PET in the diagnosis of large-vessel vasculitis and the assessment of activity and extent of disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2005;32:674–681.
86. Kuehl H, Eggebrecht H, Boes T, Antoch G, Rosenbaum S, Ladd S, Bockisch A, Barkhausen J, Erbel R. Detection of inflammation in patients with acute aortic syndrome: comparison of FDG-PET/CT imaging and serological markers of inflammation. *Heart* 2008;94:1472–1477.
87. Tokuda Y, Oshima H, Araki Y, Narita Y, Mutsuga M, Kato K, Usui A. Detection of thoracic aortic prosthetic graft infection with 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43:1183–1187.
88. Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, Raptopoulos V, Boiselle PM. CT and MRI in diseases of the aorta. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193:928–940.
89. Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. Imaging of thoracic aortic disease. *Br J Radiol* 2011;84 Spec No 3:S338–S354.
90. Barker AJ, Markl M, Burk J, Lorenz R, Bock J, Bauer S, Schulz-Menger J, von Knobelsdorff-Brenkenhoff F. Bicuspid aortic valve is associated with altered wall shear stress in the ascending aorta. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:457–466.
91. Natsis KI, Tsiouridis IA, Didagelos MV, Fillipidis AA, Vlasis KG, Tsikaras PD. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch in 633 angiographies: clinical significance and literature review. *Surg Radiol Anat* 2009;31:319–323.
92. Ben-Shlomo Y, Spears LA, Boustred C, May M, Anderson SG, Benjamin EJ, Boutouyrie P, Cameron J, Chen CH, Cruickshank JK, Hwang SJ, Lakatta EG, Laurent S, Maldonado J, Mitchell GF, Najjar SS, Newman AB, Ohishi M, Pannier B, Pereira T, Vasani RS, Shokawa T, Sutton-Tyrell K, Verbeke F, Wang KL, Webb DJ, Hansen TW, Zoungas S, McEniery CM, Cockcroft JR, Wilkinson IB. Aortic pulse wave velocity improves cardiovascular event prediction: an individual participant meta-analysis of prospective observational data from 17,635 subjects. *J Am Coll Cardiol* 2013.
93. Vlachopoulos C, Aznaouridis K, O'Rourke MF, Safar ME, Baou K, Stefanadis C. Prediction of cardiovascular events all-cause mortality with central haemodynamics: a systematic review, meta-analysis. *Eur Heart J* 2010;31:1865–1871.
94. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redon J, Zanchetti A, Bohm M, Christiaens T, Cifkova R, De Backer G, Dominiczak A, Galderisi M, Grobbee DE, Jaarsma T, Kirchhof P, Kjeldsen SE, Laurent S, Manolis AJ, Nilsson PM, Ruilope LM, Schmieder RE, Sirnes PA, Sleight P, Vigiama M, Waelder B, Zannad F, Burnier M, Ambrosioni E, Caulfield M, Coca A, Olsen MH, Tsoufous C, van de Borne P, Zamorano JL, Achenbach S, Baumgartner H, Bax JJ, Bueno H, Dean V, Deaton C, Eröl C, Ferrari R, Hasdai D, Hoes AV, Knuuti J, Kolh P, Lancellotti P, Linhart A, Nihoyanopoulos P, Piepoli MF, Ponikowski P, Tamargo JL, Tendera M, Torbicki A, Wijns W, Windecker S, Clement DL, Gillebert TC, Rossi EA, Anker SD, Bauersachs J, Hitij JB, Caulfield M, De Buyzere M, De Geest S, Derumeaux GA, Erdine S, Farsang C, Funck-Brentano C, Gerc V, Germano G, Gielen S, Haller H, Jordan J, Kahan T, Komajda M, Lovic D, Mahrholdt H, Ostergren J, Parati G, Perk J, Polonia J, Popescu BA, Reiner Z, Ryden L, Sirenko Y, Stanton A, Struijker-Boudier H, Vlachopoulos C, Volpe M, Wood DA. 2013 ESH/ESC guidelines for the management of arterial hypertension: the Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2013;34:2159–2219.
95. Brady AR, Thompson SG, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT. Abdominal aortic aneurysm expansion: risk factors and time intervals for surveillance. *Circulation* 2004;110:16–21.
96. Groenink M, den Hartog AW, Franken R, Radonic T, deWard V, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, Spijkerboer AM, Marquering HA, Zwinderman AH, Mulder BJ. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J* 2013;34:3491–3500.
97. Chiu HH, Wu MH, Wang JK, Lu CW, Chiu SN, Chen CA, Lin MT, Hu FC. Losartan added to beta-blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome: a randomized, open-label pilot study. *Mayo Clin Proc* 2013;88:271–276.
98. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994;330:1335–1341.
99. Jovin IS, Duggal M, Ebisu K, Paek H, Oprea AD, Tranquilli M, Rizzo J, Memet R, Feldman M, Dziura J, Brandt CA, Elefteriades JA. Comparison of the effect on longterm outcomes in patients with thoracic aortic aneurysms of taking versus not taking a statin drug. *Am J Cardiol* 2012;109:1050–1054.
100. Stein LH, Berger J, Tranquilli M, Elefteriades JA. Effect of statin drugs on thoracic aortic aneurysms. *Am J Cardiol* 2013;112:1240–1245.
101. de Bruin JL, Baas AF, Heymans MW, Buimer MG, Prinssen M, Grobbee DE, Blankensteijn JD. Statin therapy is associated with improved survival after endovascular and open aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2014;59:p39–44 e1.
102. Hoshina K, Nemoto M, Hashimoto T, Miura S, Urabe G, Nakazawa T, Hosaka A, Kato M, Ohkubo N, Miyairi T, Okamoto H, Shigematsu K, Miyata T. Study Design of PROCEDURE Study. A Randomized Comparison of the Dose-Dependent Effects of Pitavastatin in Patients with Abdominal Aortic Aneurysm with Massive Aortic Atheroma: Prevention of Cholesterol Embolization during Endovascular and Open Aneurysm Repair with Pitavastatin (PROCEDURE) Study. *Ann Vasc Dis* 2013;6:62–66.
103. Weigang E, Parker JA, Czerny M, Lonn L, Bonser RS, Carrel TP, Messtres CA, Di Bartolomeo R, Schepens MA, Bachet JE, Vahl CF, Grabenwoger M. Should intentional endovascular stent-graft coverage of the left subclavian artery be preceded by prophylactic revascularisation? *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:858–868.
104. Weigang E, Hartert M, Siegenthaler MP, Beckmann NA, Sircar R, Szabo G, Etz CD, Luehr M, von Samson P, Beyersdorf F. Perioperative management to improve neurologic outcome in thoracic or thoracoabdominal aortic stent-grafting. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1679–1687.
105. Eggebrecht H, Thompson M, Rousseau H, Czerny M, Lonn L, Mehta RH, Erbel R. Retrograde ascending aortic dissection during or after thoracic aortic stent graft placement: insight from the European registry on endovascular aortic repair complications. *Circulation* 2009;120:S276–S281.
106. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M, Baumgart D, Kische S, Schmermund A, Herold U, Rehders TC, Jakob HG, Erbel R. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. *Eur Heart J* 2006;27:489–498.
107. White GH, May J, Petrusek P. Specific complications of endovascular aortic repair. *Semin Interv Cardiol* 2000;5:35–46.
108. Kallenbach K, Kojic D, Oezsoez M, Bruckner T, Sandrio S, Arif R, Beller CJ, Weymann A, Karck M. Treatment of ascending aortic aneurysms using different surgical techniques: a single-centre experience with 548 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:337–345.
109. Perreas K, Samanidis G, Dimitriou S, Kalogris P, Balanika M, Antzaka C, Khoury M, Michalis A. Outcomes after ascending aorta and proximal aortic arch repair using deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion: analysis of 207 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012;15:456–461.
110. Achnack HE, Rizzo JA, Tranquilli M, Elefteriades JA. Safety of thoracic aortic surgery in the present era. *Ann Thorac Surg* 2007;84:1180–1185.

111. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, Dossche KM, Di Bartolomeo R, Pacini D, Pierangeli A, Kazui T, Ohkura K, Washiyama N. Brain protection using antegrade selective cerebral perfusion: a multicenter study. *Ann Thorac Surg* 2003;76: p1181–1188; discussion 1188–1189.
112. Higami T, Kozawa S, Asada T, Obo H, Gan K, Iwashita K, Nohara H. Retrograde cerebral perfusion versus selective cerebral perfusion as evaluated by cerebral oxygen saturation during aortic arch reconstruction. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1091–1096.
113. Shrestha M, Martens A, Kruger H, Maeding I, Ius F, Fleissner F, Haverich A. Total aortic arch replacement with the elephant trunk technique: single-centre 30-year results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014;45:289–296.
114. Roselli EE, Rafael A, Soltesz EG, Canale L, Lytle BW. Simplified frozen elephant trunk repair for acute DeBakey type I dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:S197–S201.
115. Jakob H, Dohle DS, Piotrowski J, Benedik J, Thielmann M, Marggraf G, Erbel R, Tsagakis K. Six-year experience with a hybrid stent graft prosthesis for extensive thoracic aortic disease: an interim balance. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:1018–1025.
116. Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Fattori R, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Systematic review of clinical outcomes in hybrid procedures for aortic arch dissections and other arch diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;144:1286–1300, 1300 e1–e2.
117. Czerny M, Weigang E, Sodeck G, Schmidl J, Antona C, Gelpi G, Friess T, Klocker J, Szeto WY, Moeller P, Pochettino A, Bavaria JE. Targeting landing zone 0 by total arch rerouting and TEVAR: midterm results of a transcatheter registry. *Ann Thorac Surg* 2012;94:84–89.
118. Ius F, Fleissner F, Pichlmaier M, Karck M, Martens A, Haverich A, Shrestha M. Total aortic arch replacement with the frozen elephant trunk technique: 10-year followup single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:949–957.
119. Karck M, Chavan A, Hagl C, Friedrich H, Galanski M, Haverich A. The frozen elephant trunk technique: a new treatment for thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:1550–1553.
120. Di Bartolomeo R, Di Marco L, Armario A, Marsilli D, Leone A, Pilato E, Pacini D. Treatment of complex disease of the thoracic aorta: the frozen elephant trunk technique with the E-vita open prosthesis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;35:p671–675; discussion 675–676.
121. Di Eusanio M, Petridis FD, Pacini D, Di Bartolomeo R. Facilitated aortic arch repair with the frozen elephant trunk technique. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:1261–1262.
122. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Experience with 9 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1993;17:357–68; discussion 368–370.
123. Johansson G, Markstrom U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg* 1995;21:985–988.
124. Minatoya K, Ogino H, Matsuda H, Sasaki H, Yagihara T, Kitamura S. Replacement of the descending aorta: recent outcomes of open surgery performed with partial cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:431–435.
125. Patel HJ, Shillingford MS, Mihalik S, Proctor MC, Deeb GM. Resection of the descending thoracic aorta: outcomes after use of hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2006;82:p90–5; discussion 95–96.
126. Kouchoukos NT. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair using hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Ann Cardiothorac Surg* 2012;1:409–411.
127. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS, Hess KR, Brooks B, Norton HJ, Glaeser DH. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg* 1986;3:389–404.
128. Coselli JS, Bozinovski J, LeMaire SA. Opensurgical repair of 2286 thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S862–S864.
129. Schepens MA, Vermeulen FE, Morshuis WJ, Dossche KM, van Dongen EP, Ter Beek HT, Boezeman EH. Impact of left heart bypass on the results of thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1963–1967; discussion 1979–1980.
130. Koksoy C, LeMaire SA, Curling PE, Raskin SA, Schmittling ZC, Conklin LD, Coselli JS. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg* 2002;73:730–738.
131. Lemaire SA, Jones MM, Conklin LD, Carter SA, Criddell MD, Wang XL, Raskin SA, Coselli JS. Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2009;49:11–19; discussion 19.
132. Kouchoukos NT, Masetti P, Rokkas CK, Murphy SF. Hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest for operations on the descending thoracic and thoracoabdominal aorta. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1885–S1887; discussion S1892–S1898.
133. Kulik A, Castner CF, Kouchoukos NT. Outcomes after thoracoabdominal aortic aneurysm repair with hypothermic circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:953–960.
134. Fehrenbacher JW, Hart DW, Huddleston E, Siderys H, Rice C. Optimal end-organ protection for thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair using deep hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1041–1046.
135. Cox GS, O'Hara PJ, Hertzner NR, Piedmonte MR, Krajewski LP, Beven EG. Thoracoabdominal aneurysm repair: a representative experience. *J Vasc Surg* 1992;15:780–787; discussion 787–788.
136. Coselli JS, LeMaire SA, Koksoy C, Schmittling ZC, Curling PE. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg* 2002;35:631–639.
137. Crawford ES, Svensson LG, Hess KR, Shenaq SS, Coselli JS, Safi HJ, Mohindra PK, Rivera V. A prospective randomized study of cerebrospinal fluid drainage to prevent paraplegia after high-risk surgery on the thoracoabdominal aorta. *J Vasc Surg* 1991;13:36–45; discussion 45–46.
138. Acher CV, Wynn MM, Hoch JR, Popic P, Archibald J, Turnipseed WD. Combined use of cerebral spinal fluid drainage and naloxone reduces the risk of paraplegia in thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 1994;19:236–246.
139. Khaladj N, Shrestha M, Meck S, Peterss S, Kamiya H, Kallenbach K, Winterhalter M, Hoy L, Haverich A, Hagl C. Hypothermic circulatory arrest with selective antegrade cerebral perfusion in ascending aortic and aortic arch surgery: a risk factor analysis for adverse outcome in 501 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:908–914.
140. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER 3rd, Wukasz DC. Dissecting aneurysm of the descending aorta. Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg* 1975;110:632–640.
141. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation* 1999;99:1331–1336.
142. Januzzi JL, Eagle KA, Cooper JV, Fang J, Sechtem U, Myrmet T, Evangelista A, Oh JK, Llovet A, O'Gara PT, Nienaber CA, Isselbacher EM. Acute aortic dissection presenting with congestive heart failure: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:733–735.
143. Bonnefoy E, Godon P, Kirkorian G, Chabaud S, Touboul P. Significance of serum troponin I elevation in patients with acute aortic dissection of the ascending aorta. *Acta Cardiol* 2005;60:165–170.
144. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi JL Jr, Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Fang J, Nienaber CA, Eagle KA, Isselbacher EM. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2009;103:1029–1031.
145. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, Di Bartolomeo R, Folesani G, Pyeritz RE, Braverman AC, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA, Fattori R. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:p385–390 e1.
146. Moro H, Hayashi J, Sogawa M. Surgical management of the ruptured aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1999;67:593–594.
147. Trimarchi S, Tolenaar JL, Tsai TT, Froehlich J, Pegorer M, Upchurch GR, Fattori R, Sundt TM 3rd, Isselbacher EM, Nienaber CA, Rampoldi V, Eagle KA. Influence of clinical presentation on the outcome of acute B aortic dissection: evidences from IRAD. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2012;53:161–168.

148. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA* 2002; 287:2262–2272.
149. Jex RK, Schaff HV, Piehler JM, Orszulak TA, Puga FJ, King RM, Danielson GK, Pluth JR. Repair of ascending aortic dissection. Influence of associated aortic valve insufficiency on early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93:375–384.
150. Erbel R, Oelert H, Meyer J, Puth M, Mohr-Katoly S, Hausmann D, Daniel W, Maffei S, Caruso A, Covino FE. Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation* 1993; 87: 1604–1615.
151. Janosi RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type-a aortic dissection. *Herz* 2009; 34:478.
152. Bossone E, Corteveille DC, Harris KM, Suzuki T, Fattori R, Hutchison S, Ehrlich MP, Pyeritz RE, Steg PG, Greason K, Evangelista A, Kline-Rogers E, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA. Stroke and outcomes in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation* 2013; 128:S175–S179.
153. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, Nienaber CA, Williams DM, Kazerooni EA, Froehlich JB, O’Gara PT, Montgomery DG, Cooper JV, Harris KM, Hutchison S, Evangelista A, Isselbacher EM, Eagle KA. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation* 2011; 123:2213–2218.
154. Eggebrecht H, Mehta RH, Metzoun H, Huptas S, Herold U, Jakob HG, Erbel R. Clinical implications of systemic inflammatory response syndrome following thoracic aortic stent-graft placement. *J Endovasc Ther* 2008; 15: 135–143.
155. Suzuki T, Bossone E, Sawaki D, Janosi RA, Erbel R, Eagle K, Nagai R. Biomarkers of aortic diseases. *Am Heart J* 2013; 165:15–25.
156. Taylor RA, Iyer NS. A decision analysis to determine a testing threshold for computed tomographic angiography and D-dimer in the evaluation of aortic dissection. *Am J Emerg Med* 2013; 31: 1047–1055.
157. Shimony A, Filion KB, Mottillo S, Dourian T, Eisenberg MJ. Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2011; 107: 1227–1234.
158. Suzuki T, Distante A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, De Luca Tupputi Schinosa L, Renzulli A, Sabino F, Nowak R, Birkhahn R, Hollander JE, Counselman F, Vijayendran R, Bossone E, Eagle K. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: the International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation* 2009; 119: 2702–2707.
159. Sutherland A, Escano J, Coon TP. D-dimer as the sole screening test for acute aortic dissection: a review of the literature. *Ann Emerg Med* 2008; 52: 339–343.
160. Suzuki T, Distante A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, de Luca Tupputi Schinosa L, Renzulli A, Sabino F, Nowak R, Birkhahn R, Hollander JE, Counselman F, Bossone E, Eagle K. Preliminary experience with the smooth muscle troponin-like protein, calponin, as a novel biomarker for diagnosing acute aortic dissection. *Eur Heart J* 2008; 29: 1439–1445.
161. Giachino F, Loiacono M, Lucchiaro M, Manzo M, Battista S, Saglio E, Lupia E, Moiraghi C, Hirsch E, Mengozzi G, Morello F. Rule out of acute aortic dissection with plasma matrix metalloproteinase 8 in the emergency department. *Crit Care* 2013; 17: R33.
162. Nozato T, Sato A, Hirose S, Hikita H, Takahashi A, Endo H, Imanaka-Yoshida K, Yoshida T, Aonuma K, Hiroe M. Preliminary study of serum tenascin-C levels as a diagnostic or prognostic biomarker of type B acute aortic dissection. *Int J Cardiol* 2013; 168: 4267–4269.
163. Erbel R, Mohr-Kahaly S, Oelert H, Iversen S, Jakob H, Thelen M, Just M, Meyer J. [Diagnostic goals in aortic dissection. Value of transthoracic and transesophageal echocardiography]. *Herz* 1992; 17: 321–337.
164. 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.
165. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR. Two dimensional echocardiographic recognition of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol* 1979; 44: 232–238.
166. Khandheria BK, Tajik AJ, Taylor CL, Safford RE, Miller FA Jr., Stanson AW, Sinak LJ, Oh JK, Seward JB. Aortic dissection: review of value and limitations of twodimensional echocardiography in a six-year experience. *J Am Soc Echocardiogr* 1989; 2: 17–24.
167. Illiceto S, Ettorre G, Francioso G, Antonelli G, Biasco G, Rizzon P. Diagnosis of aneurysm of the thoracic aorta. Comparison between two non invasive techniques: two-dimensional echocardiography and computed tomography. *Eur Heart J* 1984; 5: 545–555.
168. Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser C, Renollet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989; 1: 457–461.
169. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Renollet H, Wittlich N, Drexler M, Oelert H, Meyer J. Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography. *Circulation* 1989; 80: 24–33.
170. Gueret P, Senechal C, Roudaut R, Cormier B, Wolf J, Tribouilloy C, Cohen A, Lussan J, Bensaid J. Comparison of transesophageal and transthoracic echocardiography in acute aortic dissection. A multicenter prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: A260.
171. Demos TC, Posniak HV, Churchill RJ. Detection of the intimal flap of aortic dissection on unenhanced CT images. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146: 601–603.
172. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T, Hozumi T, Takagi T, Kawamoto T, Okura H, Shono H, Horibata Y, Honda T, Yoshida K. Prediction of progression or regression of type A aortic intramural hematoma by computed tomography. *Circulation* 1999; 100: 11281–11286.
173. Rubin GD. Helical CT angiography of the thoracic aorta. *J Thorac Imaging* 1997; 12: 128–149.
174. Rubin GD, Beaulieu CF, Argiro V, Ringl H, Norbash AM, Feller JF, Dake MD, Jeffrey RB, Napel S. Perspective volume rendering of CT and MR images: applications for endoscopic imaging. *Radiology* 1996; 199: 321–330.
175. Garzon G, Fernandez-Velilla M, Marti M, Acitores I, Ybanez F, Riera L. Endovascular stent-graft treatment of thoracic aortic disease. *Radiographics* 2005; 25 Suppl 1: S229–S244.
176. LePage MA, Quint LE, Sonnad SS, Deeb GM, Williams DM. Aortic dissection: CT features that distinguish true lumen from false lumen. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177: 207–211.
177. Sommer T, Fehske W, Holzknicht N, Smekal AV, Keller E, Lutterbey G, Kreft B, Kuhl C, Gieseke J, Abu-Ramadan D, Schild H. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology* 1996; 199: 347–352.
178. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, Nishigami K, Shono H, Katayama M, Yamamuro A, Morioka S, Morita I, Tanemoto K, Honda T, Yoshida K. Long-term prognosis of patients with type a aortic intramural hematoma. *Circulation* 2002; 106: 1248–1252.
179. Novelline RA, Rhea JT, Rao PM, Stuk JL. Helical CT in emergency radiology. *Radiology* 1999; 213: 321–339.
180. Kucich VA, Vogelzang RL, Hartz RS, LoCicero J 3rd, Dalton D. Ruptured thoracic aneurysm: unusual manifestation and early diagnosis using CT. *Radiology* 1986; 160: 87–89.
181. Johnson TR, Nikolaou K, Wintersperger BJ, Knez A, Boekstegers P, Reiser MF, Becker CR. ECG-gated 64-MDCT angiography in the differential diagnosis of acute chest pain. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 188: 76–82.
182. Batra P, Bigoni B, Manning J, Aberle DR, Brown K, Hart E, Goldin J. Pitfalls in the diagnosis of thoracic aortic dissection at CT angiography. *Radiographics* 2000; 20: 309–20.
183. Posniak HV, Olson MC, Demos TC. Aortic motion artifact simulating dissection on CT scans: elimination with reconstructive segmented images. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 161: 557–558.
184. Raptopoulos VD, Boiselle PB, Michailidis N, Handwerker J, Sabir A, Edlow JA, Pedrosa I, Kruskal JB. MDCT angiography of acute chest pain: evaluation of ECG-gated and nongated techniques. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 186: S346–S356.
185. Loubeyre P, Angelie E, Grozel F, Abidi H, Minh VA. Spiral CT artifact that simulates aortic dissection: image reconstruction with use of 180 degrees and 360 degrees linear-interpolation algorithms. *Radiology* 1997; 205: 153–157.
186. Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H, Theissen P, Schicha H, Erdmann E. Chronic aortic dissection: comparison of MR imaging and transesophageal echocardiography. *Radiology* 1994; 192: 645–650.

187. Sakamoto I, Sueyoshi E, Uetani M. MR imaging of the aorta. *Radiol Clin North Am* 2007;45:485–497, viii.
188. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE, Bosmans H, Verschakelen J, Flammeng W, Marchal G, Baert AL. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. *Eur Radiol* 1997;7: 695–702.
189. Wagner S, Auffermann W, Buser P, Lim TH, Kircher B, Pflugfelder P, Higgins CB. Diagnostic accuracy and estimation of the severity of valvular regurgitation from the signal void on cine magnetic resonance images. *Am Heart J* 1989;118:760–767.
190. van Rossum AC, Post JC, Visser CA. Coronary imaging using MRI. *Herz* 1996;21: 97–105.
191. Pelc NJ, Herfkens RJ, Shimakawa A, Enzmann DR. Phase contrast cine magnetic resonance imaging. *Magn Reson Q* 1991;7:229–254.
192. Honda T, Hamada M, Matsumoto Y, Matsuoka H, Hiwada K. Diagnosis of Thrombus and Blood Flow in Aortic Aneurysm Using Tagging Cine Magnetic Resonance Imaging. *Int J Angiol* 1999;8:57–61.
193. Chiappini B, Schepens M, Tan E, Dell' Amore A, Morshuis W, Dossche K, Bergonzini M, Camurri N, Reggiani LB, Marinelli G, Di Bartolomeo R. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J* 2005;26:180–186.
194. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, 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.
195. Perko MJ, Norgaard M, Herzog TM, Olsen PS, Schroeder TV, Pettersson G. Unoperated aortic aneurysms: a survey of 170 patients. *Ann Thorac Surg* 1995;59: 1204–1209.
196. 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.
197. Tang GH, Malekan R, Yu CJ, Kai M, Lansman SL, Spielvogel D. Surgery for acute type A aortic dissection in octogenarians is justified. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145: S186–S190.
198. Shrestha M, Khaladj N, Haverich A, Hagl C. Is treatment of acute type A aortic dissection in septuagenarians justifiable? *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16:33–36.
199. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M, Evans JD, Thalji NM, Bachet JE, Carrel TP, Czerny M, Di Bartolomeo R, Grabenwoger M, Lonn L, Mestres CA, Schepens MA, Weigang E. Evidence, lack of evidence, controversy, and debate in the provision and performance of the surgery of acute type A aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:2455–2474.
200. Urbanski PP, Hijazi H, Dinstak W, Diegeler A. Valve-sparing aortic root repair in acute type A dissection: how many sinuses have to be repaired for curative surgery? *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:439–443; discussion 443–444.
201. Hess PJ Jr, Klodell CT, Beaver TM, Martin TD. The Florida sleeve: a new technique for aortic root remodeling with preservation of the aortic valve and sinuses. *Ann Thorac Surg* 2005;80:748–750.
202. Subramanian S, Leontyev S, Borger MA, Trommer C, Misfeld M, Mohr FW. Valve-sparing root reconstruction does not compromise survival in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2012;94:1230–1234.
203. Shrestha M, Baraki H, Maeding I, Fitzner S, Sarikouch S, Khaladj N, Hagl C, Haverich A. Long-term results after aortic valve-sparing operation (David I). *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:56–61; discussion 61–62.
204. Leontyev S, Borger MA, Etz CD, Moz M, Seeburger J, Bakhtiary F, Misfeld M, Mohr FW. Experience with the conventional and frozen elephant trunk techniques: a single-centre study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:1076–1082; discussion 1083.
205. Tsagakis K, Pacini D, Di Bartolomeo R, Gorlitzer M, Weiss G, Grabenwoger M, Mestres CA, Benedik J, Cerny S, Jakob H. Multicenter early experience with extended aortic repair in acute aortic dissection: is simultaneous descending stent grafting justified? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140: S116–S120; discussion S142–S146.
206. Shrestha M, Pichlmaier M, Martens A, Hagl C, Khaladj N, Haverich A. Total aortic arch replacement with a novel four-branched frozen elephant trunk graft: first-in-man results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43:406–410.
207. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, Dossche KM, Kazui T, Ohkura K, Washiyama N, Di Bartolomeo R, Pacini D, Pierangeli A. Separate grafts or en bloc anastomosis for arch vessels reimplantation to the aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2004;77:2021–2028.
208. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, Terada H, Yamashita K, Takinami M, Tamiya Y. Extended total arch replacement for acute type A aortic dissection: experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:558–565.
209. Pocar M, Passolunghi D, Moneta A, Donatelli F. Recovery of severe neurological dysfunction after restoration of cerebral blood flow in acute aortic dissection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;10:839–841.
210. Tsukube T, Hayashi T, Kawahira T, Haraguchi T, Matsukawa R, Kozawa S, Ogawa K, Okita Y. Neurological outcomes after immediate aortic repair for acute type A aortic dissection complicated by coma. *Circulation* 2011;124: S163–S167.
211. Williams DM, Brothers TE, Messina LM. Relief of mesenteric ischemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. *Radiology* 1990;174:450–452.
212. Eggebrecht H, Baumgart D, Dirsch O, Erbel R. Percutaneous balloon fenestration of the intimal flap for management of limb threatening ischaemia in acute aortic dissection. *Heart* 2003;89:973.
213. Bartel T, Eggebrecht H, Ebradlidze T, Baumgart D, Erbel R. Images in cardiovascular medicine. Optimal guidance for intimal flap fenestration in aortic dissection by transvenous two-dimensional and Doppler ultrasonography. *Circulation* 2003;107:e17–e18.
214. Beregi JP, Prat A, Gaxotte V, Delomez M, McFadden EP. Endovascular treatment for dissection of the descending aorta. *Lancet* 2000;356: 482–483.
215. Midulla M, Renaud A, Martinelli T, Koussa M, Mounier-Vehier C, Prat A, Beregi JP. Endovascular fenestration in aortic dissection with acute malperfusion syndrome: immediate and late follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:66–72.
216. Zimpfer D, Czerny M, Kettenbach J, Schoder M, Wolner E, Lammer J, Grimm M. Treatment of acute type A dissection by percutaneous endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg* 2006;82:747–749.
217. Metcalfe MJ, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Morgan R, Loftus IM, Thompson MM. Fenestrated endovascular aneurysm repair: graft complexity does not predict outcome. *J Endovasc Ther* 2012;19:528–535.
218. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, Kische S, Fattori R, Rehders TC, Kundt G, Scheinert D, Czerny M, Kleinfeldt T, Zipfel B, Labrousse L, Ince H. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the INvestigation of STEnt Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation* 2009;120:2519–2528.
219. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H, 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.
220. Fattori R, Montgomery D, Lovato L, Kische S, Di Eusanio M, Ince H, Eagle KA, Isselbacher EM, Nienaber CA. Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv* 2013;6:876–882.
221. Weiss G, Wolner I, Folkmann S, Sodeck G, Schmidli J, Grabenwoger M, Carrel T, Czerny M. The location of the primary entry tear in acute type B aortic dissection affects early outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:571–576.
222. Heijmen RH, Thompson MM, Fattori R, Goktay Y, Teebken OE, Orend KH. Valiant thoracic stent-graft deployed with the new captivia delivery system: procedural and 30-day results of the Valiant Captivia registry. *J Endovasc Ther* 2012;19:213–225.
223. Bozinovski J, Coselli JS. Outcomes and survival in surgical treatment of descending thoracic aorta with acute dissection. *Ann Thorac Surg* 2008;85:965–970.

224. Lansman SL, Hagl C, Fink D, Galla JD, Spielvogel D, Ergin MA, Griep RB. Acute type B aortic dissection: surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1833–S1835; discussion S1857–S1863.
225. Fattori R, Tsai TT, Myrmet T, Evangelista A, Cooper JV, Trimarchi S, Li J, Lovato L, Kische S, Eagle KA, Isselbacher EM, Nienaber CA. Complicated acute type B dissection: is surgery still the best option?: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *JACC Cardiovasc Interv* 2008;1:395–402.
226. Weiss G, Tsagakis K, Jakob H, Di Bartolomeo R, Pacini D, Barberio G, Mascaro J, Mestres CA, Sioris T, Grabenwoger M. The frozen elephant trunk technique for the treatment of complicated type B aortic dissection with involvement of the aortic arch: multicentre early experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014; 227.
227. Murzi M, Tiwari KK, Farneti PA, Glauber M. Might type A acute dissection repair with the addition of a frozen elephant trunk improve long-term survival compared to standard repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;11:98–102.
228. von Kodolitsch Y, Csosz SK, Koschyk DH, Schalwat I, Loose R, Karck M, Dieckmann C, Fattori R, Haverich A, Berger J, Meinertz T, Nienaber CA. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation* 2003;107:1158–1163.
229. 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.
230. Song JK. Diagnosis of aortic intramural haematoma. *Heart* 2004;90:368–371.
231. Ceconi M, Chirillo F, Costantini C, Iacobone G, Lopez E, Zanoli R, Gili A, Moretti S, Manfrin M, Munch C, Torracca L, Perna GP. The role of transthoracic echocardiography in the diagnosis and management of acute type A aortic syndrome. *Am Heart J* 2012;163:112–118.
232. O’Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation* 1995;92:1376–1378.
233. Bluemke DA. Definitive diagnosis of intramural hematoma of the thoracic aorta with MR imaging. *Radiology* 1997;204:319–321.
234. Murray JG, Manisali M, Flamm SD, VanDyke CV, Lieber ML, Lytle BV, White RD. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications. *Radiology* 1997;204:349–355.
235. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, Salas A, Permyer-Miralda G, Avegliano G, Elorz C, Gonzalez-Alujas T, Garcia Del Castillo H, Soler-Soler J. Longterm follow-up of aortic intramural hematoma: predictors of outcome. *Circulation* 2003;108:583–589.
236. 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.
237. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmet T, Peterson MD, Voehringer M, Fattori R, Januzzi JL, Gilon D, Montgomery DG, Nienaber CA, Trimarchi S, Isselbacher EM, Evangelista A. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2012; 126:S91–S96.
238. Kan CB, Chang RY, Chang JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33: 1002–1006.
239. Kitai T, Kaji S, Yamamoto A, Tani T, Tamita K, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Nasu M, Okada Y, Furukawa Y. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type A aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation* 2009;120:S292–S298.
240. Song JK, Yim JH, Ahn JM, Kim DH, Kang JW, Lee TY, Song JM, Choo SJ, Kang DH, Chung CH, Lee JW, Lim TH. Outcomes of patients with acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation* 2009;120:2046–2052.
241. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS, Minamiguchi H, Saito H, Mitchell RS, Dake MD. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation* 2002;106: 342–348.
242. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, Salas A, Permyer-Miralda G, Avegliano G, Gomez-Bosh Z, Gonzalez-Alujas T, Garcia del Castillo H, Soler-Soler J. Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. *Eur Heart J* 2004;25:81–87.
243. Song JM, Kim HS, Song JK, Kang DH, Hong MK, Kim JJ, Park SW, Park SJ, Lim TH, Song MG. Usefulness of the initial noninvasive imaging study to predict the adverse outcomes in the medical treatment of acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation* 2003;108 Suppl 1:I1324–I1328.
244. Bosma MS, Quint LE, Williams DM, Patel HJ, Jiang Q, Myles JD. Ulcerlike projections developing in noncommunicating aortic dissections: CT findings and natural history. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 193:895–905.
245. Quint LE, Williams DM, Francis IR, Monaghan HM, Sonnad SS, Patel S, Deeb GM. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology* 2001;218:719–723.
246. Wu MT, Wang YC, Huang YL, Chang RS, Li SC, Yang P, Wu TH, Chiou KR, Huang JS, Liang HL, Pan HB. Intramural blood pools accompanying aortic intramural hematoma: CT appearance and natural course. *Radiology* 2011;258:705–713.
247. Timperley J, Ferguson JD, Niccoli G, Prothero AD, Banning AP. Natural history of intramural hematoma of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol* 2003;91: 777–780.
248. Sueyoshi E, Matsuoka Y, Imada T, Okimoto T, Sakamoto I, Hayashi K. New development of an ulcerlike projection in aortic intramural hematoma: CT evaluation. *Radiology* 2002;224:536–541.
249. Kitai T, Kaji S, Yamamoto A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Kim K, Kita T, Furukawa Y. Detection of intimal defect by 64-row multidetector computed tomography in patients with acute aortic intramural hematoma. *Circulation* 2011;124: S174–S178.
250. Kitai T, Kaji S, Yamamoto A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Kita T, Furukawa Y. Impact of new development of ulcerlike projection on clinical outcomes in patients with type B aortic dissection with closed and thrombosed false lumen. *Circulation* 2010;122:S74–S80.
251. Bolger AF. Aortic intramural haematoma. *Heart* 2008;94:1670–1674.
252. Eggebrecht H, Plicht B, Kahlert P, Erbel R. Intramural hematoma and penetrating ulcers: indications to endovascular treatment. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2009;38: 659–665.
253. Nathan DP, Boonn W, Lai E, Wang GJ, Desai N, Woo EY, Fairman RM, Jackson BM. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease. *J Vasc Surg* 2012;55:10–15.
254. Harris JA, Bis KG, Glover JL, Bendick PJ, Shetty A, Brown OW. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg* 1994;19:90–98; discussion 98–99.
255. Botta L, Buttazzi K, Russo V, Parlapiano M, Gostoli V, Di Bartolomeo R, Fattori R. Endovascular repair for penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: early and mid-term results. *Ann Thorac Surg* 2008;85:987–992.
256. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin* 1999;17:637–657.
257. Cho KR, Stanson AV, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt TM 3rd. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127: 1393–1399.
258. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg* 2001;88:1169–1177.
259. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, Lind AY, Kuhnt O, Martini S, Kuhl H, Kienbaum P, Peters J, Jakob H, Erbel R, Baumgart D. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months. *Am Heart J* 2006;151:53053–6.
260. Brinster DR, Wheatley GH 3rd, Williams J, Ramaiah VG, Diethrich EB, Rodriguez-Lopez JA. Are penetrating aortic ulcers best treated using an endovascular approach? *Ann Thorac Surg* 2006;82:1688–1691.
261. Demers P, Miller DC, Mitchell RS, Kee ST, Chagonjian L, Dake MD. Stent-graft repair of penetrating atherosclerotic ulcers in the descending thoracic aorta: mid-term results. *Ann Thorac Surg* 2004;77:81–86.
262. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM, Jurkovich GJ, Karmy-Jones R, Teixeira PG, Hemmila MR, O’Connor JV, McKenney MO, Moore FO, London J, Singh MJ, Lineen E, Spaniolas K, Keel M, Sugrue M, Wahl WL, Hill J, Wall MJ, Moore EE, Margulies D, Malka V, Chan LS. Operative repair or endovascular stent graft in blunt traumatic thoracic aortic injuries: results of an American Association for the Surgery of Trauma Multicenter Study. *J Trauma* 2008;64:561–70; discussion 570–571.

263. Shrestha M, Khaladj N, Baraki H, Al Ahmad A, Koigeldiyev N, Pichlmaier M, Haverich A, Hagl C. Aortic root reoperation: a technical challenge. *J Heart Valve Dis* 2010;19:177–181.
264. Di Eusanio M, Berretta P, Bissoni L, Petridis FD, Di Marco L, Di Bartolomeo R. Re-operations on the proximal thoracic aorta: results and predictors of short and long-term mortality in a series of 174 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:1072–1076.
265. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P, Walther T, Lehmann S, Kempfert J, Mohr FW. Redo aortic valve surgery: early and late outcomes. *Ann Thorac Surg* 2011;91:1120–1126.
266. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Mandapati D, Darr U, Kopf GS, Elefteriades JA. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:476–491.
267. Jonker FH, Trimarchi S, Verhagen HJ, Moll FL, Sumpio BE, Muhs BE. Meta-analysis of open versus endovascular repair for ruptured descending thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2010;51:1026–1032, 1032 e1–1032 e2.
268. Jonker FH, Verhagen HJ, Lin PH, Heijmen RH, Trimarchi S, Lee WA, Moll FL, Atamneh H, Rampoldi V, Muhs BE. Open surgery versus endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2011;53:1210–1216.
269. Gopaldas RR, Dao TK, LeMaire SA, Huh J, Coselli JS. Endovascular versus open repair of ruptured descending thoracic aortic aneurysms: a nationwide risk-adjusted study of 923 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:1010–1018.
270. Richens D, Kotidis K, Neale M, Oakley C, Fails A. Rupture of the aorta following road traffic accidents in the United Kingdom 1992–1999. The results of the cooperative crash injury study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:143–148.
271. Neschis DG, Scalea TM, Flinn WR, Griffith BP. Blunt aortic injury. *N Engl J Med* 2008;359:1708–1716.
272. Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC 3rd, Coogan SM, Safi HJ, Estrera AL. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg* 2009;49:1403–1408.
273. Mosquera VX, Marini M, Muniz J, Asorey-Veiga V, Adrio-Nazar B, Boix R, Lopez-Perez JM, Pradas-Montilla G, Cuenca JJ. Traumatic aortic injury score (TRAINS): an easy and simple score for early detection of traumatic aortic injuries in major trauma patients with associated blunt chest trauma. *Intensive Care Med* 2012;38:1487–1496.
274. Smith MD, Cassidy JM, Souther S, Morris EJ, Sapin PM, Johnson SB, Kearney PA. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med* 1995;332:356–362.
275. Vignon P, Gueret P, Vedrinne JM, Lagrange P, Cornu E, Abrieu O, Gastinne H, Bensaid J, Lang RM. Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. *Circulation* 1995;92:2959–2968.
276. Murad MH, Rizvi AZ, Malgor R, Carey J, Alkatib AA, Erwin PJ, Lee WA, Fairman RM. Comparative effectiveness of the treatments for thoracic aortic transection [corrected]. *J Vasc Surg* 2011;53:p193–199 e1–e21.
277. Malhotra AK, Fabian TC, Croce MA, Weiman DS, Gavant ML, Pate JW. Minimal aortic injury: a lesion associated with advancing diagnostic techniques. *J Trauma* 2001;51:1042–1048.
278. Lee WA, Matsumura JS, Mitchell RS, Farber MA, Greenberg RK, Azizzadeh A, Murad MH, Fairman RM. Endovascular repair of traumatic thoracic aortic injury: clinical practice guidelines of the Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg* 2011;53:187–192.
279. Fabian TC, Davis KA, Gavant ML, Croce MA, Melton SM, Patton JH Jr., Haan CK, Weiman DS, Pate JW. Prospective study of blunt aortic injury: helical CT diagnostic and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg* 1998;227:p666–676; discussion 676–677.
280. Fabian TC, Richardson JD, Croce MA, Smith JS Jr, Rodman G Jr, Kearney PA, Flynn W, Ney AL, Cone JB, Luchette FA, Wisner DH, Scholten DJ, Beaver BL, Conn AK, Coscia R, Hoyt DB, Morris JA Jr, Harviel JD, Peitzman AB, Bynoe RP, Diamond DL, Wall M, Gates JD, Asensio JA, McCarthy MC, Girotti MJ, VanWijngaarden M, Cogbill TH, Levison MA, Aprahamian C, Sutton JE Jr., Allen CF, Hirsch EF, Nagy K, Bachulis BL, Bales CR, Shapiro MJ, Metzler MH, Conti VR, Baker CC, Bannon MP, Ochsner MG, Thomason MH, Hiatt JR, O'Malley K, Obeid FN, Gray P, Bankey PE, Knudson MM, Dyess DL, Anderson BL. Prospective study of blunt aortic injury: Multicenter Trial of the American Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma* 1997;42:p374–380; discussion 380–383.
281. Estrera AL, Gochmour DC, Azizzadeh A, Miller CC 3rd, Coogan S, Charlton-Ouw K, Holcomb JB, Safi HJ. Progress in the treatment of blunt thoracic aortic injury: 12-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg* 2010;90:64–71.
282. Bhaskar J, Foo J, Sharma AK. Clamp-and-sew technique for traumatic injuries of the aorta: 20-year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2010;18:161–165.
283. von Oppell UO, Dunne TT, De Groot MK, Zilla P. Traumatic aortic rupture: twenty-year metaanalysis of mortality and risk of paraplegia. *Ann Thorac Surg* 1994;58:585–593.
284. Cardarelli MG, McLaughlin JS, Downing SW, Brown JM, Attar S, Griffith BP. Management of traumatic aortic rupture: a 30-year experience. *Ann Surg* 2002;236:465–469.
285. Azizzadeh A, Charlton-Ouw KM, Chen Z, Rahbar MH, Estrera AL, Amer H, Coogan SM, Safi HJ. An outcome analysis of endovascular versus open repair of blunt traumatic aortic injuries. *J Vasc Surg* 2013;57:108–114.
286. Durham CA, McNally MM, Parker FM, Bogey WM, Powell CS, Goettler CE, Rotondo MF, Stoner MC. A contemporary rural trauma center experience in blunt traumatic aortic injury. *J Vasc Surg* 2010;52:p884–889; discussion 889–890.
287. Forbes TL, Harris JR, Lawlor DK, Derose G. Aortic dilatation after endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg* 2010;52:45–48.
288. Geisbusch P, Kotelis D, Weber TF, Hyhlik-Durr A, Bockler D. Endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms is associated with high perioperative mortality and morbidity. *J Vasc Surg* 2010;51:299–304.
289. Karmy-Jones R, Ferrigno L, Teso D, Long WB 3rd, Shackford S. Endovascular repair compared with operative repair of traumatic rupture of the thoracic aorta: a nonsystematic review and a plea for trauma-specific reporting guidelines. *J Trauma* 2011;71:1059–1072.
290. Lang JL, Minei JP, Modrall JG, Clagett GP, Valentine RJ. The limitations of thoracic endovascular aortic repair in altering the natural history of blunt aortic injury. *J Vasc Surg* 2010;52:290–297; discussion 297.
291. Oberhuber A, Erhard L, Orend KH, Sunder-Plassmann L. Ten years of endovascular treatment of traumatic aortic transection: a single centre experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 2010;58:143–147.
292. Rheaume P, Chen J, Casey P. Open vs endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg* 2010;51:76376–9.
293. Riesenman PJ, Brooks JD, Farber MA. Acute blunt traumatic injury to the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2012;56:1274–1280.
294. Tong MZ, Koka P, Forbes TL. Economic evaluation of open vs endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg* 2010;52:p31–38 e3.
295. Xenos ES, Bietz GJ, Davenport DL. Endoluminal versus open repair of descending thoracic aortic rupture: a review of the National Trauma Databank. *Thor Adv Cardiovasc Dis* 2011;5:221–225.
296. Erbel R, Bednarczyk I, Pop T, Todt M, Henrichs KJ, Brunier A, Thelen M, Meyer J. Detection of dissection of the aortic intima and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angiographic, computer tomographic, and echocardiographic comparative study. *Circulation* 1990;81:805–814.
297. Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A, Vincent J, Sievert H, Gruenstein D, Weber H, Alday L, Peirone A, Zellers T, Cheatham J, Slack M, Rome J. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry: Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76:553–563.
298. Piffaretti G, Mariscalco G, Tozzi M, Bruno VD, Sala A, Castelli P. Acute iatrogenic type A aortic dissection following thoracic aortic endografting. *J Vasc Surg* 2010;51:993–999.
299. Gerber RT, Osborn M, Mikhail GW. Delayed mortality from aortic dissection post transcatheter aortic valve implantation (TAVI): the tip of the iceberg. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76:202–204.
300. Dunning DW, Kahn JK, Hawkins ET, O'Neill WW. Iatrogenic coronary artery dissections extending into involving the aortic root. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;51:387–393.

301. Gomez-Moreno S, Sabate M, Jimenez-Quevedo P, Vazquez P, Alfonso F, Angiolillo DJ, Hernandez-Antolin R, Moreno R, Banelos C, Escaned J, Macaya C. Iatrogenic dissection of the ascending aorta following heart catheterisation: incidence, management and outcome. *EuroIntervention* 2006;2:197–202.
302. Yip HK, Wu CJ, Yeh KH, Hang CL, Fang CY, Hsieh KY, Fu M. Unusual complication of retrograde dissection to the coronary sinus of Valsalva during percutaneous revascularization: a single-center experience and literature review. *Chest* 2001; 119:493–501.
303. Leontyev S, Borger MA, Legare JF, Merk D, Hahn J, Seeburger J, Lehmann S, Mohr FW. Iatrogenic type A aortic dissection during cardiac procedures: early and late outcome in 48 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:641–646.
304. Zidi M, Nallet O, Esteve JB, Michaud P, Cattani S. [Extensive iatrogenic coronary dissection during coronary angioplasty: a series of 19 consecutive patients]. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 2010;59:306–310.
305. Januzzi JL, Sabatine MS, Eagle KA, Evangelista A, Bruckman D, Fattori R, Oh JK, Moore AG, Sechtem U, Llovat A, Gilon D, Pape L, O'Gara PT, Mehta R, Cooper JV, Hagan PG, Armstrong WF, Deeb GM, Suzuki T, Nienaber CA, Isselbacher EM. Iatrogenic aortic dissection. *Am J Cardiol* 2002;89:623–626.
306. Hultgren R, Larsson E, Wahlgren CM, Swedenborg J. Female and elderly abdominal aortic aneurysm patients more commonly have concurrent thoracic aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg* 2012;26:918–923.
307. Chaer RA, Vasoncelos R, Marone LK, Al-Khoury G, Rhee RY, Cho JS, Makaroun MS. Synchronous and metachronous thoracic aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2012; 56:1261–1265.
308. Aboyans V, Criqui MH, Abraham P, Allison MA, Creager MA, Diehm C, Fowkes FG, Hiatt WR, Jonsson B, Lacroix P, Marin B, McDermott MM, Norgren L, Pande RL, Preux PM, Stoffers HE, Treat-Jacobson D. Measurement and interpretation of the ankle-brachial index: statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012;126:2890–2909.
309. Lee JJ, Dimick JB, Williams DM, Henke PK, Deeb GM, Eagle KA, Stanley JC, Upchurch GR Jr. Existence of abdominal aortic aneurysms in patients with thoracic aortic dissections. *J Vasc Surg* 2003;38:671–675.
310. Diwan A, Sarkar R, Stanley JC, Zelenock GB, Wakefield TW. Incidence of femoral and popliteal artery aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2000;31:863–869.
311. Karthikesalingam A, Bahia SS, Patterson BO, Peach G, Vidal-Diez A, Ray KK, Sharma R, Hinchliffe RJ, Holt PJ, Thompson MM. The shortfall in long-term survival of patients with repaired thoracic or abdominal aortic aneurysms: retrospective case-control analysis of hospital episode statistics. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2013; 46:533–541.
312. Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology, European Association for Cardio-Thoracic Surgery, Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Baron-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De Bonis M, Evangelista A, Falk V, Jung B, Lancellotti P, Pierard L, Price S, Schafers HJ, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Takkenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J* 2012;33:2451–2496.
313. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, Gill E, Prueitt A, Byers PH, Otto CM. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart* 2008;94:1634–1638.
314. Albornoz G, Coady MA, Roberts M, Davies RR, Tranquilli M, Rizzo JA, Elefteriades JA. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82: 1400–1405.
315. Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2012;56:565–571.
316. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, 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.
317. Elefteriades JA. Indications for aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 140:S5–S9; discussion S45–S51.
318. Kari FA, Russe MF, Peter P, Blanke P, Ryłski B, Euringer W, Beyersdorf F, Siepe M. Late complications and distal growth rates of Marfan aortas after proximal aortic repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:163–171.
319. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Delorme G, Mimoun L, Krapf L, Hamroun D, Beroud C, Roy C, Vahanian A, Boileau C. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* 2012;125:226–232.
320. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, De Backer JF, Oswald GL, Symoens S, Manouvrier S, Roberts AE, Faravelli F, Greco MA, Pyeritz RE, DM, Coucke PJ, Cameron DE, Braverman AC, Byers PH, De 2926b ESC Guidelines Paepe AM, Dietz HC. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006;355:788–798.
321. Attias D, Stheneur C, Roy C, Colod-Beroud G, Detaint D, Faivre L, Delrue MA, Cohen L, Francannet C, Beroud C, Claustres M, Iserin F, Khau Van Kien P, Lacombe D, Le Merrer M, Lyonnet S, Odent S, Plauchu H, Rio M, Rossi A, Sidi D, Steg PG, Ravaud P, Boileau C, Jondeau G. Comparison of clinical presentations and outcomes between patients with TGFB2 and FBN1 mutations in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation* 2009;120:2541–2549.
322. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, Eidem B, Edwards WD, Sundt TM 3rd, Enriquez-Sarano M. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2011;306:1104–1112.
323. Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stochholm K, Hjerrild BE, Ledet T, Djuurhuus CB, Sylven L, Baandrup U, Kristensen BO, Christiansen JS. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young* 2006;16:430–436.
324. Chiesa R, Melissano G, Tshomba Y, Civilini E, Marone EM, Bertoglio L, Calliari FM. Ten years of endovascular aortic arch repair. *J Endovasc Ther* 2010;17:1–11.
325. Cochenne F, Tresson P, Cross J, Desgranges P, Allaire E, Becquemin JP. Hybrid repair of aortic arch dissections. *J Vasc Surg* 2013;57:1560–1567.
326. Walsh SR, Tang TY, Sadat U, Naik J, Gaunt ME, Boyle JR, Hayes PD, Varty K. Endovascular stenting versus open surgery for thoracic aortic disease: systematic review and meta-analysis of perioperative results. *J Vasc Surg* 2008;47:1094–1098.
327. Cheng D, Martin J, Shennib H, Dunning J, Muneretto C, Schueler S, Von Segesser L, Sergeant P, Turina M. Endovascular aortic repair versus open surgical repair for descending thoracic aortic disease: a systematic review and meta-analysis of comparative studies. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:986–1001.
328. Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, Verter J, Yu ZF, Mitchell RS. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133:369–377.
329. Makaroun MS, Dillavou ED, Wheatley GH, Cambria RP. Five-year results of endovascular treatment with the Gore TAG device compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2008;47:912–918.
330. Goodney PP, Travis L, Lucas FL, Fillingim MF, Goodman DC, Cronenwett JL, Stone DH. Survival after open versus endovascular thoracic aortic aneurysm repair in an observational study of the Medicare population. *Circulation* 2011;124: 2661–2669.
331. Shah AA, Barfield ME, Andersen ND, Williams JB, Shah JA, Hanna JM, McCann RL, Hughes GC. Results of thoracic endovascular aortic repair 6 years after United States Food and Drug Administration approval. *Ann Thorac Surg* 2012;94: 1394–1399.
332. Patterson B, Holt P, Nienaber C, Cambria R, Fairman R, Thompson M. Aortic pathology determines midterm outcome after endovascular repair of the thoracic aorta: report from the Medtronic Thoracic Endovascular Registry (MOTHER) database. *Circulation* 2013;127:24–32.
333. Dumfarth J, Michel M, Schmidli J, Sodeck G, Ehrlich M, Grimm M, Carrel T, Czerny M. Mechanisms of failure and outcome of secondary surgical interventions after thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Ann Thorac Surg* 2011;91: 1141–1146.
334. Waterman AL, Feezor RJ, Lee WA, Hess PJ, Beaver TM, Martin TD, Huber TS, Beck AW. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2012;55:1234–1240; discussion 1240–1241.

335. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther* 2009;16:60–70.
336. Golledge J, Muller J, Daugherty A, Norman P. Abdominal aortic aneurysm: pathogenesis and implications for management. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2006;26:2605–2613.
337. Ogata T, MacKean GL, Cole CW, Arthur C, Andreou P, Tromp G, Kuivaniemi H. The lifetime prevalence of abdominal aortic aneurysms among siblings of aneurysm patients is eightfold higher than among siblings of spouses: an analysis of 187 aneurysm families in Nova Scotia, Canada. *J Vasc Surg* 2005;42:891–897.
338. Hemminki K, Li X, Johansson SE, Sundquist K, Sundquist J. Familial risks of aortic aneurysms among siblings in a nationwide Swedish study. *Genet Med* 2006;8:43–49.
339. Larsson E, Granath F, Swedenborg J, Hultgren R. A population-based case-control study of the familial risk of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2009;49:p47–50; discussion 51.
340. Badger SA, Jones C, McClements J, Lau LL, Young IS, Patterson CC. Surveillance strategies according to the rate of growth of small abdominal aortic aneurysms. *Vasc Med* 2011;16:415–421.
341. Takagi H, Goto SN, Matsui M, Manabe H, Umemoto T. A further meta-analysis of population-based screening for abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2010;52:1103–1108.
342. Stather PW, Dattani N, Bown MJ, Earnshaw JJ, Lees TA. International variations in AAA screening. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2013;45:231–234.
343. Shreibati JB, Baker LC, Hlatky MA, Mell MW. Impact of the Screening Abdominal Aortic Aneurysms Very Efficiently (SAAAVE) Act on abdominal ultrasonography use among Medicare beneficiaries. *Arch Intern Med* 2012;172:1456–1462.
344. Svensjo S, Bjorck M, Gurtelschmid M, Djavani Gidlund K, Hellberg A, Vanhainen A. Low prevalence of abdominal aortic aneurysm among 65-year-old Swedish men indicates a change in the epidemiology of the disease. *Circulation* 2011;124:1118–1123.
345. Macdonald AJ, Faleh O, Welch G, Kettlewell S. Missed opportunities for the detection of abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;35:698–700.
346. Aboyans V, Kownator S, Lafitte M, Brochet E, Emmerich J, Tribouilloy C, Lafitte S, Ferrini M. Screening abdominal aorta aneurysm during echocardiography: literature review and proposal for a French nationwide study. *Arch Cardiovasc Dis* 2010;103:552–558.
347. Aboyans V, Bataille V, Blischox P, Ederhy S, Filliol D, Honton B, Kurtz B, Messas E, Mohty D, Brochet E, Kownator S; investigators of the E2T3A study. Effectiveness of Screening for Abdominal Aortic Aneurysm During Echocardiography. *Am J Cardiol* 2014; Jul 18. (published online).
348. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, Ballard DJ, Messina LM, Gordon IL, Chute EP, Krupski WC, Busuttill SJ, Barone GW, Sparks S, Graham LM, Rapp JH, Makaroun MS, Moneta GL, Cambria RA, Makhoul RG, Eton D, Ansel HJ, Freischlag JA, Bandyk D. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med* 2002;346:1437–1444.
349. Powell JT, Brown LC, Forbes JF, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Ruckley CV, Thompson SG. Final 12-year follow-up of surgery versus surveillance in the UK Small Aneurysm Trial. *Br J Surg* 2007;94:702–708.
350. Ballard DJ, Filardo G, Fowkes G, Powell JT. Surgery for small asymptomatic abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev* 2008:CD001835.
351. Cao P, De Rango P, Verzini F, Parlani G, Romano L, Cieri E. Comparison of surveillance versus aortic endografting for small aneurysm repair (CAESAR): results from a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011;41:13–25.
352. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Powell JT. Meta-analysis of individual patient data to examine factors affecting growth and rupture of small abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg* 2012;99:655–665.
353. Sode BF, Nordestgaard BG, Gronbaek M, Dahl M. Tobacco smoking and aortic aneurysms: two population-based studies. *Int J Cardiol* 2013;167:2271–2277.
354. Myers J, McElrath M, Jaffe A, Smith K, Fonda H, Vu A, Hill B, Dalman R. A randomized trial of exercise training in abdominal aortic aneurysm disease. *Med Sci Sports Exerc* 2014;46:2–9.
355. Guessous I, Periard D, Lorenzetti D, Cornuz J, Ghali WA. The efficacy of pharmacotherapy for decreasing the expansion rate of abdominal aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One* 2008;3:e1895.
356. Rughani G, Robertson L, Clarke M. Medical treatment for small abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;9:CD009536.
357. Takagi H, Matsui M, Umemoto T. A meta-analysis of clinical studies of statins for prevention of abdominal aortic aneurysm expansion. *J Vasc Surg* 2010;52:1675–1681.
358. Hackam DG, Thiruchelvam D, Redelmeier DA. Angiotensin-converting enzyme inhibitors and aortic rupture: a population-based case-control study. *Lancet* 2006;368:659–665.
359. Thompson A, Cooper JA, Fabricius M, Humphries SE, Ashton HA, Hafez H. An analysis of drug modulation of abdominal aortic aneurysm growth through 25 years of surveillance. *J Vasc Surg* 2010;52:p55–61 e2.
360. Lindholt JS, Bjorck M, Michel JB. Anti-platelet treatment of middle-sized abdominal aortic aneurysms. *Curr Vasc Pharmacol* 2013;11:305–313.
361. Lindholt JS, Sorensen HT, Michel JB, Thomsen HF, Henneberg EW. Low-dose aspirin may prevent growth and later surgical repair of medium-sized abdominal aortic aneurysms. *Vasc Endovascular Surg* 2008;42:329–334.
362. Karlsson L, Gnarpe J, Bergqvist D, Lindback J, Parsson H. The effect of azithromycin and Chlamydia pneumonia infection on expansion of small abdominal aortic aneurysms: a prospective randomized double-blind trial. *J Vasc Surg* 2009;50:23–29.
363. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Greenhalgh RM, Powell JT. Use of angiotensin converting enzyme inhibitors is associated with increased growth rate of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2010;52:1–4.
364. Ferguson CD, Clancy P, Bourke B, Walker PJ, Dear A, Buckenham T, Norman P, Golledge J. Association of statin prescription with small abdominal aortic aneurysm progression. *Am Heart J* 2010;159:307–313.
365. Bown MJ, Sweeting MJ, Brown LC, Powell JT, Thompson SG. Surveillance intervals for small abdominal aortic aneurysms: a meta-analysis. *JAMA* 2013;309:806–813.
366. Devaraj S, Dodds SR. Ultrasound surveillance of ectatic abdominal aortas. *Ann R Coll Surg Engl* 2008;90:477–482.
367. Thompson SG, Ashton HA, Gao L, Buxton MJ, Scott RA. Final follow-up of the Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) randomized trial of abdominal aortic aneurysm screening. *Br J Surg* 2012;99:1649–1656.
368. Kishi K, Ito S, Hiasa Y. Risk factors and incidence of coronary artery lesions in patients with abdominal aortic aneurysms. *Intern Med* 1997;36:384–388.
369. Poldermans D, Bax JJ, Boersma E, De Hert S, Eckhout E, Fowkes G, Gorenek B, Hennerici MG, Jung B, Kelm M, Kjeldsen KP, Kristensen SD, Lopez-Sendon J, Pelosi P, Philippe F, Pierard L, Ponikowski P, Schmid JR, Sellevold OF, Sicari R, Van den Berghe G, Vermassen F. Guidelines for pre-operative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J* 2009;30:2769–2812.
370. Boersma E, Kertai MD, Schouten O, Bax JJ, Noordzij P, Steyerberg EW, Schinkel AF, van Santen M, Simoons ML, Thomson IR, Klein J, van Urk H, Poldermans D. Perioperative cardiovascular mortality in noncardiac surgery: validation of the Lee cardiac risk index. *Am J Med* 2005;118:1134–1141.
371. Lee TH, Marcantonio ER, Mangione CM, Thomas EJ, Polanczyk CA, Cook EF, Sugarbaker DJ, Donaldson MC, Poss R, Ho KK, Ludwig LE, Pedan A, Goldman L. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. *Circulation* 1999;100:1043–1049.
372. Kristensen OS, Knuuti J et al. Guidelines for preoperative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J* 2014; doi:10.1093/eurheartj/ehu282. Published online 1 August 2014.
373. The UK Small Aneurysm Trial Participants. Mortality results for randomised controlled trial of early elective surgery or ultrasono-

- graphic surveillance for small abdominal aortic aneurysms. *Lancet* 1998;352:1649–1655.
374. Brown LC, Powell JT. Risk factors for aneurysm rupture in patients kept under ultrasound surveillance. UK Small Aneurysm Trial Participants. *Ann Surg* 1999;230:289–296.
375. Dubost C, Allary M, Oeconomos N. Resection of an aneurysm of the abdominal aorta: reestablishment of the continuity by a preserved human arterial graft, with result after five months. *AMA Arch Surg* 1952;64:405–408.
376. Blankensteijn JD, Lindenburg FP, Van der Graaf Y, Eikelboom BC. Influence of study design on reported mortality and morbidity rates after abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg* 1998;85:1624–1630.
377. Hallin A, Bergqvist D, Holmberg L. Literature review of surgical management of abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2001;22:197–204.
378. Brady AR, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT, Ruckley CV, Thompson SG. Risk factors for postoperative death following elective surgical repair of abdominal aortic aneurysm: results from the UK Small Aneurysm Trial. On behalf of the UK Small Aneurysm Trial participants. *Br J Surg* 2000;87:742–749.
379. Steyerberg EW, Kievit J, de Mol Van Otterloo JC, van Bockel JH, Eijkemans MJ, Habbema JD. Perioperative mortality of elective abdominal aortic aneurysm surgery. A clinical prediction rule based on literature and individual patient data. *Arch Intern Med* 1995;155:1998–2004.
380. Bown MJ, Sutton AJ, Bell PR, Sayers RD. A meta-analysis of 50 years of ruptured abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg* 2002;89:714–730.
381. Dick F, Diehm N, Opfermann P, von Allmen R, Teveaarai H, Schmidli J. Endovascular suitability and outcome after open surgery for ruptured abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 2012;99:940–947.
382. Franks SC, Sutton AJ, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and meta-analysis of 12 years of endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;33:154–171.
383. Schanzer A, Greenberg RK, Hevelone N, Robinson WP, Eslami MH, Goldberg RJ, Messina L. Predictors of abdominal aortic aneurysm sac enlargement after endovascular repair. *Circulation* 2011;123:2848–2855.
384. Wilson WR, Fishwick G, Sir Peter RFB, Thompson MM. Suitability of ruptured AAA for endovascular repair. *J Endovasc Ther* 2004;11:635–640.
385. Kristmundsson T, Sonesson B, Dias N, Malina M, Resch T. Anatomic suitability for endovascular repair of abdominal aortic aneurysms and possible benefits of low profile delivery systems. *Vascular* 2013.
386. Greenhalgh RM, Brown LC, Kwong GP, Powell JT, Thompson SG. Comparison of endovascular aneurysm repair with open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1), 30-day operative mortality results: randomised controlled trial. *Lancet* 2004;364:843–848.
387. EVAR trial participants. Endovascular aneurysm repair versus open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1): randomised controlled trial. *Lancet* 2005;365:2179–2186.
388. Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT, Thompson SG, Epstein D, Sculpher MJ. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 2010;362:1863–1871.
389. Prinssen M, Verhoeven EL, Buth J, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, Buskens E, Grobbee DE, Blankensteijn JD. A randomized trial comparing conventional and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med* 2004;351:1607–1618.
390. Blankensteijn JD, de Jong SE, Prinssen M, van der Ham AC, Buth J, van Sterkenburg SM, Verhagen HJ, Buskens E, Grobbee DE. Two-year outcomes after conventional or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med* 2005;352:2398–2405.
391. De Bruin JL, Baas AF, Buth J, Prinssen M, Verhoeven EL, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, Grobbee DE, Blankensteijn JD. Long-term outcome of open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 2010;362:1881–1889.
392. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Padberg FT Jr., Matsumura JS, Kohler TR, Lin PH, Jean-Claude JM, Cikrit DF, Swanson KM, Peduzzi PN. Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm: a randomized trial. *JAMA* 2009;302:1535–1542.
393. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Matsumura JS, Padberg FT Jr., Kohler TR, P, Jean-Claude JM, Cikrit DF, Swanson KM, Group OVACS. Long-term comparison of endovascular and open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 2012;367:1988–1997.
394. Becquemin JP, Pillet JC, Lescalie F, Sapoval M, Goueffic Y, Lermusiaux P, Steinmetz E, Marzelle J. A randomized controlled trial of endovascular aneurysm repair versus open surgery for abdominal aortic aneurysms in low- to moderate-risk patients. *J Vasc Surg* 2011;53:1167–1173 e1.
395. Soulez G, Therasse E, Monfared AA, Blair JF, Choiniere M, Elkouri S, Beaudoin N, Giroux MF, Cliche A, Leloirier J, Oliva VL. Pain and quality of life assessment after endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysms in patients at low risk. *J Vasc Interv Radiol* 2005;16:1093–1100.
396. Lottman PE, Laheij RJ, Cuypers PW, Bender M, Buth J. Health-related quality of life outcomes following elective open or endovascular AAA repair: a randomized controlled trial. *J Endovasc Ther* 2004;11:323–329.
397. Dangas G, O'Connor D, Firwana B, Brar S, Ellozy S, Vouyouka A, Arnold M, Kosmas CE, Krishnan P, Wiley J, Suleman J, Olin J, Marin M, Faries P. Open versus endovascular stent graft repair of abdominal aortic aneurysms: a meta-analysis of randomized trials. *JACC Cardiovasc Interv* 2012;5:1071–1080.
398. Stather PW, Sidloff D, Dattani N, Choke E, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and meta-analysis of the early and late outcomes of open and endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 2013;100:863–872.
399. De Martino RR, Brooke BS, Robinson W, Schanzer A, Indes JE, Wallaert JB, Nolan BW, Cronenwett JL, Goodney PP. Designation as «unfit for open repair» is associated with poor outcomes after endovascular aortic aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2013;6:575–581.
400. Ahmed MZ, Ling L, Ettles DF. Common and uncommon CT findings in rupture and impending rupture of abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol* 2013;68:962–971.
401. Jones CS, Reilly MK, Dalsing MC, Glover JL. Chronic contained rupture of abdominal aortic aneurysms. *Arch Surg* 1986;121:542–546.
402. Visser JJ, van Sambeek MR, Hamza TH, Hunink MG, Bosch JL. Ruptured abdominal aortic aneurysms: endovascular repair versus open surgery: systematic review. *Radiology* 2007;245:122–129.
403. Reimerink JJ, Hoornweg LL, Vahl AC, Wisselink W, van den Broek TA, Legemate DA, JA, Balm R. Endovascular repair versus open repair of ruptured abdominal aortic aneurysms: a multicenter randomized controlled trial. *Ann Surg* 2013;258:248–256.
404. IMPROVE Investigators. Endovascular or open repair strategy for ruptured abdominal aortic aneurysm: 30 day outcomes from IMPROVE randomised trial. *BMJ* 2014;348:f7661.
405. Grootenboer N, van Sambeek MR, Arends LR, Hendriks JM, Hunink MG, Bosch JL. Systematic review and meta-analysis of sex differences in outcome after intervention for abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 2010;97:1169–1179.
406. Mureebe L, Egorova N, McKinsey JF, Kent KC. Gender trends in the repair of ruptured abdominal aortic aneurysms and outcomes. *J Vasc Surg* 2010;51:95–135.
407. DeRango P, Lenti M, Cieri E, Simonte G, Cao P, Richards T, Manzone A. Association between sex and perioperative mortality following endovascular repair for ruptured abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2013;57:1684–1692.
408. Prinssen M, Buskens E, Blankensteijn JD. Quality of life endovascular and open AAA repair: Results of a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004;27:121–127.
409. Conrad MF, Crawford RS, Pedraza JD, Brewster DC, Lamuraglia GM, Corey M, Abbara S, Cambria RP. Long-term durability of open abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2007;46:669–675.
410. Hallett JW Jr., Marshall DM, Petterson TM, Gray DT, Bower TC, Cherry KJ Jr., Gloviczki P, Pairolero PC. Graft-related complications after abdominal aortic aneurysm repair: reassurance from a 36-year population-based experience. *J Vasc Surg* 1997;25:p277–284; discussion 285–286.
411. Wyss TR, Brown LC, Powell JT, Greenhalgh RM. Rate and predictability of graft rupture after endovascular and open abdominal aortic aneurysm repair: data from the EVAR Trials. *Ann Surg* 2010;252:805–812.

412. De Rango P, Verzini F, Parlani G, Cieri E, Simonte G, Farchioni L, Isernia G, Cao P. Safety of chronic anticoagulation therapy after endovascular abdominal aneurysm repair (EVAR). *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014;47:296–303.
413. Lazarides MK, Georgiadis GS, Charalampidis DG, Antoniou GA, Georgakarakos EI, Trellopoulos G. Impact of long-term warfarin treatment on EVAR durability: a meta-analysis. *J Endovasc Ther* 2014; 21:148–153.
414. Turtle EJ, Sule AA, Bath LE, Denvir M, Gebbie A, Mirsadraee S, Webb DJ. Assessing and addressing cardiovascular risk in adults with Turner syndrome. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2013;78:639–645.
415. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, Bondy CA. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation* 2004;110: 1694–1700.
416. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation* 2007;116:1663–1670.
417. Rappold GA, Fukami M, Niesler B, Schiller S, Zumkeller W, Bettendorf M, Heinrich U, Vlachopapadopoulos E, Reinehr T, Onigata K, Ogata T. Deletions of the homeobox gene SHOX (short stature homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature. *J Clin Endocrinol Metab* 2002;87:1402–1406.
418. Robinson PN, Arteaga-Solis E, Baldock C, Collod-Beroud G, Booms P, De Paepe A, Dietz HC, Guo G, Handford PA, Judge DP, Kielty CM, Loews B, Milewicz DM, Ney A, Ramirez F, Reinhardt DP, Tiedemann K, Whiteman P, Godfrey M. The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders. *J Med Genet* 2006;43:769–787.
419. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, Cohn RD, Loeys BL, Cooper TK, Myers L, Klein EC, Liu G, Calvi C, Podowski M, Neptune ER, Halushka MK, Bedja D, Gabrielson K, Rifkin DB, Carta L, Ramirez F, Huso DL, Dietz HC. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science* 2006;312:117–121.
420. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM, Bradley TJ, Colan SD, Devereux RB, Klein GL, Li JS, Minich LL, Paridon SM, Pearson GD, Printz BF, Pyeritz RE, Radojewski E, Roman MJ, Saul JP, Stylianou MP, Mahony L. Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J* 2007;154:624–631.
421. Lacro RV, Guey LT, Dietz HC, Pearson GD, Yetman AT, Gelb BD, Loeys BL, Benson DW, Bradley TJ, De Backer J, Forbus GA, Klein GL, Lai WW, Levine JC, Lewin MB, Markham LV, Paridon SM, Pierpont ME, Radojewski E, Selamet Tierney ES, Sharkey AM, Wechsler SB, Mahony L. Characteristics of children and young adults with Marfan syndrome and aortic root dilation in a randomized trial comparing atenolol and losartan therapy. *Am Heart J* 2013;165:p828–835 e3.
422. Detaint D, Aegerter P, Tubach F, Hoffman I, Plauchu H, Dulac Y, Faivre LO, Delrue MA, Collignon P, Odent S, Tchitchinadze M, Bouffard C, Arnoult F, Gautier M, Boileau C, Jondeau G. Rationale and design of a randomized clinical trial (Marfan Sartan) of angiotensin II receptor blocker therapy versus placebo in individuals with Marfan syndrome. *Arch Cardiovasc Dis* 2010;103:317–325.
423. Pees C, Laccione F, Hagl M, Debrauwer V, Moser E, Michel-Behnke I. Usefulness of losartan on the size of the ascending aorta in an unselected cohort of children, adolescents, and young adults with Marfan syndrome. *Am J Cardiol* 2013;112:1477–1483.
424. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–2957.
425. Germain DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:32.
426. Gdynia HJ, Kuhnlein P, Ludolph AC, Huber R. Connective tissue disorders in dissection of the carotid or vertebral arteries. *J Clin Neurosci* 2008;15:489–494.
427. Ong KT, Perdu J, De Backer J, Bozec E, Collignon P, Fauret AL, Fiessinger JN, Germain DP, Georgesco G, Hulot JS, De Paepe A, Plauchu H, Jeunemaitre X, Laurent S, Boutouyrie P. Effects of celiprolol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet* 2010;376:1476–84.
428. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, Lindor NM, Cherry KJ, Noel AA, Kalra M, Sullivan T, Gloviczki P. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30-year experience. *J Vasc Surg* 2005;42:98–106.
429. Singh KK, Rommel K, Mishra A, Karck M, Haverich A, Schmidtke J, Arslan-Kirchner M. TGFBR1 and TGFBR2 mutations in patients with features of Marfan syndrome and Loeys-Dietz syndrome. *Hum Mutat* 2006;27:770–777.
430. Morris SA, Orbach DB, Geva T, Singh MN, Gauvreau K, Lacro RV. Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. *Circulation* 2011;124:388–396.
431. Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU, Dietz HC, Spevak PJ, Patel ND, Francois K, DeBacker J, Gott VL, Vricella LA, Cameron DE. Early surgical experience with Loeys-Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S757–63; discussion S785–S790.
432. Stheneur C, Collod-Beroud G, Faivre L, Gouya L, Sultan G, Le Parc JM, Moura B, Attias D, Muti C, Sznajder M, Claustres M, Junien C, Baumann C, Cormier-Daire V, Rio M, Lyonnet S, Plauchu H, Lacombe D, Chevallier B, Jondeau G, Boileau C. Identification of 23 TGFBR2 and 6 TGFBR1 gene mutations and genotype-phenotype investigations in 457 patients with Marfan syndrome type I and II, Loeys-Dietz syndrome and related disorders. *Hum Mutat* 2008;29:E284–E295.
433. Wessels M, Willems PJ. Arterial anomalies in arterial tortuosity syndrome: a sour-sweet pathology? *Clin Genet* 2012;82:30–32.
434. Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS, De Backer J, Devriendt K, Albrecht B, Ramos-Arroyo MA, Doco-Fenzy M, Hennekam RC, Pyeritz RE, Krogmann ON, Gillessen-kaeschbach G, Wakeling EL, Nik-zainal S, Francannet C, Mauran P, Booth C, Barrow M, Dekens R, Loeys BL, Coucke PJ, De Paepe AM. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat* 2008;29:150–158.
435. Coucke PJ, Willaert A, Wessels MW, Callewaert B, Zoppi N, De Backer J, Fox JE, Mancini GM, Kambouris M, Gardella R, Facchetti F, Willems PJ, Forsyth R, Dietz HC, Barlati S, Colombi M, Loeys B, De Paepe A. Mutations in the facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet* 2006;38:452–457.
436. van de Laar IM, van der Linde D, Oei EH, Bos PK, Bessems JH, Bierma-Zeinstra SM, van Meer BL, Pals G, Oldenburg RA, Bekkers JA, Moelker A, de Graaf BM, Matyas G, Frohn-Mulder IM, Timmermans J, Hilhorst-Hofstee Y, Cobben JM, Bruggenwirth HT, van Laer L, Loeys B, De Backer J, Coucke PJ, Dietz HC, Willems PJ, Oostra BA, De Paepe A, Roos-Hesselink JW, Bertoli-Avella AM, Wessels MW. Phenotypic spectrum of the SMAD3-related aneurysms-osteoarthritis syndrome. *J Med Genet* 2012;49:47–57.
437. Wischmeijer A, Van Laer L, Tortora G, Bolar NA, Van Camp G, Franssen E, Peeters N, di Bartolomeo R, Pacini D, Gargiulo G, Turci S, Bonvicini M, Mariucci E, Lovato L, Brusori S, Ritelli M, Colombi M, Garavelli L, Seri M, Loeys BL. Thoracic aortic aneurysm in infancy in aneurysms-osteoarthritis syndrome due to a novel SMAD3 mutation: further delineation of the phenotype. *Am J Med Genet A* 2013; 161A:1028–1035.
438. van de Laar IM, Oldenburg RA, Pals G, Roos-Hesselink JW, de Graaf BM, Verhagen JM, Hoedemaekers YM, Willemsen R, Severijnen LA, Venselaar H, Vriend G, Pattynama PM, Collee M, Majoor-Krakauer D, Poldermans D, Frohn-Mulder IM, Micha D, Timmermans J, Hilhorst-Hofstee Y, Bierma-Zeinstra SM, Willems PJ, Kros JM, Oei EH, Oostra BA, Wessels MW, Bertoli-Avella AM. Mutations in SMAD3 cause a syndromic form of aortic aneurysms and dissections with early-onset osteoarthritis. *Nat Genet* 2011;43:121–126.
439. van der Linde D, Bekkers JA, Mattace-Raso FU, van de Laar IM, Moelker A, van den Bosch AE, van Dalen BM, Timmermans J, Bertoli-Avella AM, Wessels MW, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. Progression rate and early surgical experience in the new aggressive aneurysms-osteoarthritis syndrome. *Ann Thorac Surg* 2013;95:563–569.
440. Coady MA, Davies RR, Roberts M, Goldstein LJ, Rogalski MJ, Rizzo JA, Hammond GL, Kopf GS, Elefteriades JA. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999;134:361–367.
441. Nicod P, Bloor C, Godfrey M, Hollister D, Pyeritz RE, Dittrich H, Polikar R, Peterson KL. Familial aortic dissecting aneurysm. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:811–819.

442. Milewicz DM, Chen H, Park ES, Petty EM, Zaghi H, Shashidhar G, Willing M, Patel V. Reduced penetrance and variable expressivity of familial thoracic aortic aneurysms/ dissections. *Am J Cardiol* 1998; 82:474–479.
443. Faivre L, Collod-Beroud G, Loeys BL, Child A, Binquet C, Gautier E, Callewaert B, Arbustini E, Mayer K, Arslan-Kirchner M, Kiotseoglou A, Comeglio P, Marziliano N, Dietz HC, Halliday D, Beroud C, Bonithon-Kopp C, Claustres M, Muti C, Plauchu H, Robinson PN, Ades LC, Biggin A, Benetts B, Brett M, Holman KJ, De Backer J, Coucke P, Francke U, De Paepe A, Jondeau G, Boileau C. Effect of mutation type and location on clinical outcome in 1,013 probands with Marfan syndrome or related phenotypes and FBN1 mutations: an international study. *Am J Hum Genet* 2007;81:454–466.
444. Zhu L, Vranckx R, Khau Van Kien P, Lalonde A, Boisset N, Mathieu F, Wegman M, Glancy L, Gasc JM, Brunotte F, Bruneval P, Wolf JE, Michel JB, Jeunemaitre X. Mutations in myosin heavy chain 11 cause a syndrome associating thoracic aortic aneurysms/ aortic dissection and patent ductus arteriosus. *Nat Genet* 2006;38:343–349.
445. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V, Regalado ES, Avidan N, Johnson RJ, Kim DH, Pannu H, Willing MC, Sparks E, Pyeritz RE, Singh MN, Dalman RL, Grotta JC, Marian AJ, Boerwinkle EA, Frazier LQ, LeMaire SA, Coselli JS, Estrera AL, Safi HJ, Veerarraghavan S, Muzny DM, Wheeler DA, Willerson JT, Yu RK, Shete SS, Scherer SE, Raman CS, Buja LM, Milewicz DM. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and Moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *Am J Hum Genet* 2009;84:617–627.
446. Wang L, Guo DC, Cao J, Gong L, Kamm KE, Regalado E, Li L, Shete S, He WQ, Zhu MS, Offermanns S, Gilchrist D, Elefteriades J, Stull JT, Milewicz DM. Mutations in myosin light chain kinase cause familial aortic dissections. *Am J Hum Genet* 2010; 87:701–707.
447. Clifton MA. Familial abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg* 1977;64: 765–766.
448. Sandford RM, Bown MJ, London NJ, Sayers RD. The genetic basis of abdominal aortic aneurysms: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;33:381–390.
449. Wahlgren CM, Larsson E, Magnusson PK, Hultgren R, Swedenborg J. Genetic and environmental contributions to abdominal aortic aneurysm development in a twin population. *J Vasc Surg* 2010;51:3–7; discussion 7.
450. Björck M, Wanhainen A. Pathophysiology of AAA: heredity vs environment. *Prog Cardiovasc Dis* 2013;56:2–6.
451. Majumder PP, St Jean PL, Ferrell RE, Webster MW, Steed DL. On the inheritance of abdominal aortic aneurysm. *Am J Hum Genet* 1991; 48:164–170.
452. Verloes A, Sakalihan N, Koulischer L, Limet R. Aneurysms of the abdominal aorta: familial and genetic aspects in three hundred thirteen pedigrees. *J Vasc Surg* 1995;21:646–655.
453. Huntington K, Hunter AG, Chan KL. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1809–1812.
454. Clementi M, Notari L, Borghi A, Tenconi R. Familial congenital bicuspid aortic valve: a disorder of uncertain inheritance. *Am J Med Genet* 1996;62:336–338.
455. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005;150:513–515.
456. Nistri S, Basso C, Marzari C, Mormino P, Thiene G. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol* 2005;96:718–721.
457. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1226–1233.
458. Reed CM, Richey PA, Pulliam DA, Somes GW, Alpert BS. Aortic dimensions in tall men and women. *Am J Cardiol* 1993;71:608–610.
459. Kinoshita N, Mimura J, Obayashi C, Katsukawa F, Onishi S, Yamazaki H. Aortic root dilatation among young competitive athletes: echocardiographic screening of 1929 athletes between 15 and 34 years of age. *Am Heart J* 2000;139:723–728.
460. van Kimmenade RR, Kempers M, de Boer MJ, Loeys BL, Timmermans J. A clinical appraisal of different Z-score equations for aortic root assessment in the diagnostic evaluation of Marfan syndrome. *Genet Med* 2013;15:528–532.
461. Chandra S, Lang RM, Nicolarsen J, Gayat E, Spencer KT, Mor-Avi V, Hofmann Bowman MA. Bicuspid aortic valve: inter-racial difference in frequency and aortic dimensions. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012;5:981–989.
462. Della Corte A, Romano G, Tizzano F, Amarelli C, De Santo LS, De Feo M, Scardone M, Dialetto G, Covino FE, Cotrufo M. Echocardiographic anatomy of ascending aorta dilatation: correlations with aortic valve morphology and function. *Int J Cardiol* 2006;113:320–326.
463. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, Simonds H, Colan SD. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1648–1651.
464. Fazel SS, Mallidi HR, Lee RS, Sheehan MP, Liang D, Fleischman D, Herfkens R, Mitchell RS, Miller DC. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:901–907, 907 e1–e2.
465. Davies RR, Kaple RK, Mandapati D, 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.
466. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2789–2800.
467. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, Pellikka PA, Tajik AJ, Enriquez-Sarano M. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008;117:2776–2784.
468. Etz CD, Zoli S, Brenner R, Roder F, Bischoff M, Bodian CA, DiLuozzo G, Griep RB. When to operate on the bicuspid valve patient with a modestly dilated ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1884–1890; discussion 1891–1892.
469. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, Webb GD, Siu SC. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008;300:1317–1325.
470. Borger MA, Preston M, Ivanov J, Fedak PW, Davierwala P, Armstrong S, David TE. Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:677–683.
471. Girdauskas E, Disha K, Borger MA, Kuntze T. Long-term prognosis of ascending aortic aneurysm after aortic valve replacement for bicuspid versus tricuspid aortic valve stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147:276–282.
472. Ando M, Okita Y, Morota T, Takamoto S. Thoracic aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Cardiovasc Surg* 1998;6:629–634.
473. Ciotti GR, Vlahos AP, Silverman NH. Morphology and function of the bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta in the young. *Am J Cardiol* 2006;98:1096–1102.
474. Fernandes S, Khairy P, Graham DA, Colan SD, Galvin TC, Sanders SP, Singh MN, Bhatt A, Lacro RV. Bicuspid aortic valve and associated aortic dilation in the young. *Heart* 2012;98:1014–1019.
475. Oliver JM, Alonso-Gonzalez R, Gonzalez AE, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Cuesta E, Aroca A, Lopez-Sendon JL. Risk of aortic root or ascending aorta complications in patients with bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 2009;104: 1001–1006.
476. Beaton AZ, Nguyen T, Lai WW, Chatterjee S, Ramaswamy P, Lytrivi ID, Parness IA, Srivastava S. Relation of coarctation of the aorta to the occurrence of ascending aortic dilation in children and young adults with bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 2009;103:266–270.
477. Novaro GM, Tiong IY, Pearce GL, Grimm RA, Smedira N, Griffin BP. Features and predictors of ascending aortic dilation in association with a congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2003;92:99–101.
478. Keane MG, Wiegers SE, Plappert T, Pochettino A, Bavaria JE, Sutton MG. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation* 2000;102:III35–III39.
479. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart* 1999; 82:19–22.
480. Andrus BW, O'Rourke DJ, Dacey LJ, Palac RT. Stability of ascending aortic dilatation following aortic valve replacement. *Circulation* 2003;108 Suppl 1:II295–II299.

481. Garg V, Muth AN, Ransom JF, Schluterman MK, Barnes R, King IN, Grossfeld PD, Srivastava D. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature* 2005;437:270–274.
482. Fernandez B, Duran AC, Fernandez-Gallego T, Fernandez MC, Such M, Arque JM, Sans-Coma V. Bicuspid aortic valves with different spatial orientations of the leaflets are distinct etiological entities. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:2312–2318.
483. Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, Kent KC, Spevak PJ, Dietz HC. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet A* 2007;143A:1960–1967.
484. Bonow RO. Bicuspid aortic valves and dilated aortas: a critical review of the ACC/AHA practice guidelines recommendations. *Am J Cardiol* 2008;102:111–114.
485. Girdauskas E, Borger MA, Secknus MA, Girdauskas G, Kuntze T. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;39:809–814.
486. Hope MD, Meadows AK, Hope TA, Ordovas KG, Reddy GP, Alley MT, Higgins CB. Evaluation of bicuspid aortic valve and aortic coarctation with 4D flow magnetic resonance imaging. *Circulation* 2008;117:2818–2819.
487. Cotrufo M, Della Corte A, De Santo LS, Quarto C, De Feo M, Romano G, Amarelli C, Scardone M, Di Meglio F, Guerra G, Scarano M, Vitale S, Castaldo C, Montagnani S. Different patterns of extracellular matrix protein expression in the convexity and the concavity of the dilated aorta with bicuspid aortic valve: preliminary results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:504–511.
488. Biner S, Rafique AM, Ray I, Cuk O, Siegel RJ, Tolstrup K. Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:2288–2295.
489. van der Linde D, Rossi A, Yap SC, McGhie JS, van den Bosch AE, Kirschbaum SW, Russo B, van Dijk AP, Moelker A, Krestin GP, van Geuns RJ, Roos-Hesselink JW. Ascending aortic diameters in congenital aortic stenosis: cardiac magnetic resonance versus transthoracic echocardiography. *Echocardiography* 2013;30:497–504.
490. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:738–745.
491. Saric M, Kronzon I. Aortic atherosclerosis and embolic events. *Curr Cardiol Rep* 2012;14:342–349.
492. Oyama N, Gona P, Salton CJ, Chuang ML, Jhaveri RR, Bleas SJ, Manning AR, Lahiri M, Botnar RM, Levy D, Larson MG, O'Donnell CJ, Manning WJ. Differential impact of age, sex, and hypertension on aortic atherosclerosis: the Framingham Heart Study. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2008;28:155–159.
493. Amarenco P, Duyckaerts C, Tzourio C, Henin D, Bousser MG, Hauw JJ. The prevalence of ulcerated plaques in the aortic arch in patients with stroke. *N Engl J Med* 1992;326:221–225.
494. Amarenco P, Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Hommel M, Besson G, Chauvel C, Touboul PJ, Bousser MG. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med* 1994;331:1474–1479.
495. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH, Murphy SF, Kouchoukos NT. Intraoperative ultrasonographic evaluation of the ascending aorta in 100 consecutive patients undergoing cardiac surgery. *Circulation* 1991;84:1147–1153.
496. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH, Murphy SF, Schechtman KB, Kouchoukos NT. Atherosclerosis of the ascending aorta. Prevalence and role as an independent predictor of cerebrovascular events in cardiac patients. *Stroke* 1994;25:2010–2016.
497. The Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Investigators Committee on Echocardiography. Transesophageal echocardiographic correlates of thromboembolism in high-risk patients with nonvalvular atrial fibrillation. *Ann Intern Med* 1998;128:639–647.
498. The French Study of Aortic Plaques in Stroke Group. Atherosclerotic disease of the aortic arch as a risk factor for recurrent ischemic stroke. *N Engl J Med* 1996;334:1216–1221.
499. Zavala JA, Amarenco P, Davis SM, Jones EF, Young D, Macleod MR, Horky LL, Donnan GA. Aortic arch atheroma. *Int J Stroke* 2006;1:74–80.
500. Russo C, Jin Z, Rundek T, Homma S, Sacco RL, Di Tullio MR. Atherosclerotic disease of the proximal aorta and the risk of vascular events in a population-based cohort: the Aortic Plaques and Risk of Ischemic Stroke (APRIS) study. *Stroke* 2009;40:2313–2318.
501. Jolly SS, Amlani S, Hamon M, Yusuf S, Mehta SR. Radial versus femoral access for coronary angiography or intervention and the impact on major bleeding and ischemic events: a systematic review and meta-analysis of randomized trials. *Am Heart J* 2009;157:132–140.
502. van der Linden J, Hadjiniakolaou L, Bergman P, Lindblom D. Postoperative stroke in cardiac surgery is related to the location and extent of atherosclerotic disease in the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:131–135.
503. Bergman P, van der Linden J. Atherosclerosis of the ascending aorta as a major determinant of the outcome of cardiac surgery. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2005;2:p246–251; quiz 269.
504. Eggebrecht H, Schmermund A, Voigtlander T, Kahler P, Erbel R, Mehta RH. Risk of stroke after transcatheter aortic valve implantation (TAVI): a meta-analysis of 10,037 published patients. *EuroIntervention* 2012;8:129–138.
505. Ribakove GH, Katz ES, Galloway AC, Grossi EA, Esposito RA, Baumann FG, Kronzon I, Spencer FC. Surgical implications of transeophageal echocardiography to grade the atheromatous aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1992;53:758–761; discussion 762–763.
506. Nienaber CA, Akin I, Erbel R, Haverich A. Diseases of the aorta and trauma to the aorta and the heart. In: Camm AJ, LT, Serruys PW, (ed). *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine*. 2nd ed. New York: Oxford University Press Inc.; 2009. p1173–1214.
507. Zaidat OO, Suarez JI, Hedrick D, Redline S, Schluchter M, Landis DM, Hoit B. Reproducibility of transesophageal echocardiography in evaluating aortic atheroma in stroke patients. *Echocardiography* 2005;22:326–330.
508. Bainbridge D. 3-D imaging for aortic plaque assessment. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2005;9:163–165.
509. Ferrari E, Vidal R, Chevallier T, Baudouy M. Atherosclerosis of the thoracic aorta and aortic debris as a marker of poor prognosis: benefit of oral anticoagulants. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1317–1322.
510. Blackshear JL, Zabalgoitia M, Pennock G, Fenster P, Strauss R, Halperin J, Asinger R, Pearce LA. Warfarin safety and efficacy in patients with thoracic aortic plaque and atrial fibrillation. SPAF TEE Investigators. *Stroke Prevention and Atrial Fibrillation. Transesophageal echocardiography. Am J Cardiol* 1999;83:453–455, A9.
511. Dressler FA, Craig WR, Castello R, Labovitz AJ. Mobile aortic atheroma and systemic emboli: efficacy of anticoagulation and influence of plaque morphology on recurrent stroke. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:134–138.
512. Tunick PA, Nayar AC, Goodkin GM, Mirchandani S, Francescone S, Rosenzweig BP, Freedberg RS, Katz ES, Applebaum RM, Kronzon I. Effect of treatment on the incidence of stroke and other emboli in 519 patients with severe thoracic aortic plaque. *Am J Cardiol* 2002;90:1320–1325.
513. Di Tullio MR, Russo C, Jin Z, Sacco RL, Mohr JP, Homma S. Aortic arch plaques and risk of recurrent stroke and death. *Circulation* 2009;119:2376–2382.
514. Zabalgoitia M, Halperin JL, Pearce LA, Blackshear JL, Asinger RW, Hart RG. Transesophageal echocardiographic correlates of clinical risk of thromboembolism in nonvalvular atrial fibrillation. *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III Investigators. J Am Coll Cardiol* 1998;31:1622–1626.
515. Camm AJ, Kirchhof P, Lip GY, Schotten U, Savelieva I, Ernst S, Van Gelder IC, Al-Attar N, Hindricks G, Prendergast B, Heidbuchel H, Alfieri O, Angelini A, Atar D, Colonna P, De Caterina R, De Sutter J, Goette A, Gorenk B, Heldal M, Hohloser SH, Kolh P, Le Heuzey JY, Ponikowski P, Rutten FH. Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2010;31:2369–2429.
516. Pitsavos CE, Aggeli KI, Barbetseas JD, Skoumas IN, Lambrou SG, Frogoudaki AA, Stefanadis CI, Toutouzas PK. Effects of pravastatin on thoracic aortic atherosclerosis in patients with heterozygous familial hypercholesterolemia. *Am J Cardiol* 1998;82:1484–1488.

517. Lima JA, Desai MY, Steen H, Warren WP, Gautam S, Lai S. Statin-induced cholesterol lowering and plaque regression after 6 months of magnetic resonance imaging-monitored therapy. *Circulation* 2004;110:2336–2341.
518. Tahara N, Kai H, Ishibashi M, Nakaura H, Kaida H, Baba K, Hayabuchi N, Imaizumi T. Simvastatin attenuates plaque inflammation: evaluation by fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1825–1831.
519. Stern A, Tunick PA, Culliford AT, Lachmann J, Baumann FG, Kanchuger MS, Marschall K, Shah A, Grossi E, Kronzon I. Protruding aortic arch atheromas: risk of stroke during heart surgery with and without aortic arch endarterectomy. *Am Heart J* 1999;138:746–752.
520. Laperche T, Laurian C, Roudaut R, Steg PG. Mobile thromboses of the aortic arch without aortic debris. A transesophageal echocardiographic finding associated with unexplained arterial embolism. The Filiale Echocardiographie de la Societe Francaise de Cardiologie. *Circulation* 1997;96:288–294.
521. Leon MB, Smith CR, Mack M, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, Tuzcu EM, Webb JG, Fontana GP, Makkar RR, Brown DL, Block PC, Guyton RA, Pichard AD, Bavaria JE, Herrmann HC, Douglas PS, Petersen JL, Akin JJ, Anderson WN, Wang D, Pocock S. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med* 2010;363:1597–1607.
522. Sagban AT, Grottemeyer D, Rehbein H, Sandmann W, Duran M, Balzer KM, Grabitz K. [Occlusive aortic disease as coral reef aorta: experience in 80 cases]. *Zentralbl Chir* 2010;135:438–444.
523. Hofeld J, Gottardi R, Zimpfer D, Dorfmeister M, Dumfarth J, Funovics M, Schoder M, Weigang E, Lammer J, Wolner E, Czerny M, Grimm M. Treatment of symptomatic coral reef aorta by endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1817–1819.
524. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med* 1995;122:502–507.
525. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr., Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129–1134.
526. The International Study Group for Behcet's disease. Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behcet's disease: towards internationally agreed criteria. *Br J Rheumatol* 1992;31:299–308.
527. Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the Rome, New York and modified New York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol* 1985;24:242–249.
528. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation* 2008;117:3039–3051.
529. Pipitone N, Versari A, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47:403–408.
530. Restrepo CS, Ocazionez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics* 2011;31:435–451.
531. James OG, Christensen JD, Wong TZ, Borges-Neto S, Kowek LM. Utility of FDG PET/CT in inflammatory cardiovascular disease. *Radiographics* 2011;31:1271–1286.
532. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol* 2000;75 Suppl 1:S21–S33; discussion S35–S36.
533. Lane SE, Watts R, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 2005;7:270–275.
534. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med* 2002;347:261–271.
535. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Limitations of therapy and aguedard prognosis in an American cohort of Takayasu arteritis patients. *Arthritis Rheum* 2007;56:1000–1009.
536. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, Guillemin L, Stone JH, Schousboe J, Cohen P, Calabrese LH, Dickler H, Merkel PA, Fortin P, Flynn JA, Locker GA, Easley KA, Schned E, Hunder GG, Sneller MC, Tuggle C, Swanson H, Hernandez-Rodriguez J, Lopez-Soto A, Bork D, Hoffman DB, Kalunian K, Klashman D, Wilke WS, Scheetz RJ, Mandell BF, Fessler BJ, Kosmorsky G, Prayson R, Luqmani RA, Nuki G, McRorie E, Sherrer Y, Baca S, Walsh B, Ferland D, Soubrier M, Choi HK, Gross VV, Segal AM, Ludivico C, Puechal X. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2002;46:1309–1318.
537. Fava MP, Foradori GB, Garcia CB, Cruz FO, Aguilar JG, Kramer AS, Valdes FE. Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *J Vasc Interv Radiol* 1993;4:649–652.
538. Fernandez Guerrero ML, Aguado JM, Arribas A, Lumbreras C, de Gorgolas M. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine (Baltimore)* 2004;83:123–138.
539. Both M, Aries PM, Muller-Hulsbeck S, Jahnke T, Schafer PJ, Gross WL, Heller M, Reuter M. Balloon angioplasty of arteries of the upper extremities in patients with extracranial giant-cell arteritis. *Ann Rheum Dis* 2006;65:1124–1130.
540. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr., Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122–1128.
541. Thalheimer A, Fein M, Geissinger E, Franke S. Intimal angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg* 2004;40:548–553.
542. Rusthoven C, Shames ML, Bui MM, Gonzalez RJ. High-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma of the aortic arch: a case of endovascular therapy for embolic prophylaxis and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg* 2010;44:385–391.
543. Genoni M, Paul M, Jenni R, Graves K, Seifert B, Turina M. Chronic beta-blocker therapy improves outcome and reduces treatment costs in chronic type B aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:606–610.
544. Suzuki T, Isselbacher EM, Nienaber CA, Pyeritz RE, Eagle KA, Tsai TT, Cooper JV, Januzzi JL Jr., Braverman AC, Montgomery DG, Fattori R, Pape L, Harris KM, Boover A, Oh JK, Peterson M, Ramanath VS, Froehlich JB. Type-selective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD]). *Am J Cardiol* 2012;109:122–127.
545. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, Patel N, Loeys B, Dietz HC 3rd. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 2008;358:2787–2795.
546. Jia X, Guo W, Li TX, Guan S, Yang RM, Liu XP, Zhang MH, Xiong J. The results of stent graft versus medication therapy for chronic type B dissection. *J Vasc Surg* 2013;57:406–414.
547. Czerny M, Zimpfer D, Rodler S, Funovics M, Dorfmeister M, Schoder M, Marta G, Weigang E, Gottardi R, Lammer J, Wolner E, Grimm M. Endovascular stent-graft placement of aneurysms involving the descending aorta originating from chronic type B dissections. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1635–1639.
548. Thrumurthy SG, Karthikesalingam A, Patterson BO, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thompson MM. A systematic review of mid-term outcomes of thoracic endovascular repair (TEVAR) of chronic type B aortic dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011;42:632–647.
549. Eggebrecht H, Schmermund A, von Birgelen C, Naber CK, Bartel T, Wenzel RR, Erbel R. Resistant hypertension in patients with chronic aortic dissection. *J Hum Hypertens* 2005;19:227–231.
550. Eggebrecht H, Zenge M, Ladd ME, Erbel R, Quick HH. In vitro evaluation of current thoracic aortic stent-grafts for real-time MR-guided placement. *J Endovasc Ther* 2006;13:62–71.