

# Рекомендації Європейського Товариства Кардіологів (ESC) 2024 року щодо лікування захворювань периферичних артерій та аорти (частина 6)

Розроблені робочою групою з лікування захворювань периферичних артерій та аорти Європейського товариства кардіологів (ESC).

Схвалено Європейською асоціацією кардіоторакальної хірургії (EACTS), Європейською довідковою мережею з рідкісних мультисистемних судинних захворювань (VASCERN) та Європейським товариством судинної медицини (ESVM).

Продовження. Початок у № 9–10 (285–286) 2024 р.; № 1 (287), № 2 (288), № 3 (289) 2025 р., № 4 (290) 2025 р.

## Ендоваскулярне лікування при розшаруванні аорти типу А

Ендоваскулярна терапія окремо була апробована в ретельно відібраних випадках і нещодавно було запропоновано використання єдиного ендоваскулярного шунта з клапаном, однак цей метод ще не був підтверджений на практиці.

## Лікування при розшаруванні аорти типу не-А не-Б

Консервативне лікування призводить до високої смертності (мальперфузія, розрив аорти), тому хірургії або ендоваскулярній терапії віддається перевага протягом 14 днів з початку симптомів. Для ускладнених випадків не-А не-Б розшарування аорти з розривом дуги аорти розглядається пластика за допомогою FET (заморожений хобот слона), хоча, за можливості, імплантація стент-трансплантата для покриття первинного розриву є доброю альтернативою.

## Інтервенційне лікування при гострому розшаруванні аорти типу Б (TBAD)

Гостре розшарування аорти типу Б без ускладнень спостерігається в близько 50 % випадків. Ускладнене гостре розшарування аорти типу Б включає такі ускладнення, як розрив аорти, проблеми, пов'язані з мальперфузією, швидке розширення аорти, параплегія/парапарез, аортальна гематома, рефрактерний біль і гіпертонія, незважаючи на оптимальну терапію. Це супроводжується приблизно 50 % ризиком смертності при консервативному лікуванні.

Раніше відкрита хірургія була єдиним варіантом лікування при ускладненому гострому розшаруванні аорти типу Б, але мала рівень смертності 25–50 %. Згодом медикаментозне лікування, яке тепер вважається стандартом для неускладнених випадків, значно знизило смертність. Метою є зниження систолічного артеріального тиску (САТ) і серцевого ритму за допомогою бета-блокаторів (див. розділ 9.3.1.4.1). Однак дотримання медикаментозної терапії є головною проблемою хронічного лікування, і цей показник часто залишається нижчим за 50 %. Дотримання лікування зростає після попередньої аортальної хірургії, при тяжкості гіпертонії та розумінні процесу захворювання. Тому моніторинг та усвідомлення хвороби є обов'язковими для таких пацієнтів.

Ендоваскулярна терапія при ускладненому гострому розшаруванні аорти типу Б (TBAD) зараз є методом першої лінії лікування, за умови сприятливої анатомії ураження, завдяки позитивним

короткостроковим та довгостроковим результатам. Відкрита хірургія залишена для складних випадків, а фенестрація може бути розглянута як крайній захід. У деяких випадках перед проксимальним ущільненням може бути розглянуто виправлення стиснення бокових гілок.

В останні роки дослідження ADSORB (Acute Dissection Stentgraft OR Best Medical Treatment) та INSTEAD-XL (Investigation of Stent Grafts in Aortic Dissection with extended length of follow-up) показали, що раннє втручання при неускладненому гострому та підгострому TBAD є корисним, порівняно з медикаментозним лікуванням, і ведеться важлива дискусія про те, чи слід лікувати пацієнтів з неускладненим гострим TBAD для покращення їх тривалості життя. Втручання вважається доцільним на ранніх етапах протягом 90 днів після початку симптомів і може бути безпечнішим, якщо проводиться в підгострій фазі (після 14 днів від початку симптомів), хоча дані обмежені.

Настанови 2022 року від Американської асоціації торакальних хірургів (STS/AATS) вказують, що профілактичний TEVAR може бути розглянутий також у пацієнтів з відповідною анатомією та високими ризиками для зменшення пізніх аортальних ускладнень. Однак це питання ще не повністю вирішене, і наразі триває дослідження IMPROVE-AD (Improving Outcomes in Vascular Disease – Aortic Dissection). Це дослідження має на меті оцінити клінічні результати у пацієнтів з підгострим (від 48 годин до 6 тижнів) неускладненим розшаруванням аорти типу Б (tTBAD), порівнюючи первинний TEVAR в поєднанні з медикаментозним лікуванням та моніторингом ускладнень.

Характеристики аорти змінюються з часом, і ендоваскулярне лікування в хронічній фазі має обмежений потенціал для ремоделювання аорти. Було проведено спроби визначити специфічні характеристики на момент діагностики гострого розшарування аорти типу Б (TBAD), які передбачають ускладнений перебіг захворювання. Незалежними предикторами результатів TBAD є первинна вхідна розривна тріщина більше 10 мм, розташована на внутрішній кривині аорти, початковий діаметр аорти більше 40 мм, початковий діаметр несправжнього просвіту (FL) більше 20 мм, кількість/розмір фенестрацій між істинним просвітом і FL, індуковані стент-графтом нові розриви, а також частковий тромбоз FL. Ці параметри узагальнені в новій системі категоризації розшарування аорти DISSECT (Тривалість від початку симптомів, Розташування тріщини інтими, Розмір аорти на основі максимального діаметра через аорту, Сегментний простір, Клінічні ускладнення, пов'язані з розшару-

ванням, Тромбоз FL), що слугує орієнтиром для прийняття терапевтичних рішень. Недавній мета-аналіз показав, що TEVAR є кращим за найкраще медикаментозне лікування при неускладненому гострому TBAD. Початкові результати були схожими, але TEVAR супроводжувався меншою кількістю пізніх ускладнень і кращим ремоделюванням аорти. Отже, у стабільних випадках TBAD з відповідною анатомією та високими ризиками, слід розглядати TEVAR для покращення пізніх результатів.

Точне визначення розміру ендопротеза має вирішальне значення для успішного TEVAR, оскільки помилки можуть призвести до ускладнень. Характеристики захворювання, такі як гострі синдроми аорти, створюють труднощі через коливання діаметра аорти внаслідок геморагічного шоку та реанімації. Рішення щодо розміру повинні враховувати ці зміни. Вимірювання грудної аорти на основі комп'ютерної томографії при госпіталізації може бути неточним, навіть при правильних вимірюваннях центральної лінії. Реальне зображення в режимі реального часу, особливо за допомогою IVUS (внутрішньосудинне ультразвукове дослідження), підвищує точність, зокрема в гіповолемічних випадках. Однак необхідні подальші дослідження, щоб уточнити роль інтраопераційних методів візуалізації (наприклад, IVUS, TOE, 3D CCT) у визначенні розміру ендопротезів і пізніх результатах для оптимального догляду за пацієнтами.

**Таблиця рекомендацій 49.** Рекомендації щодо лікування пацієнтів з гострим розшаруванням аорти типу В

Рекомендації	Клас	Рівень
Медикаментозне лікування, що включає знеболювання і контроль АТ, рекомендоване всім пацієнтам з TBAD	I	B
Пацієнтам з ускладненим гострим TBAD рекомендоване невідкладне хірургічне втручання	I	B
Пацієнтам з ускладненим гострим TBAD рекомендоване TEVAR як метод лікування першого вибору	I	B
Пацієнтам з гострим TBAD слід розглянути призначення бета-блокаторів як першої лінії терапії	IIa	B
Пацієнтам з неускладненим гострим TBAD, в деяких випадках, при ознаках високого ризику для запобігання аортальним ускладненням слід розглянути TEVAR в підгострій фазі (між 14 і 90 днями)	IIa	B

#### Інтервенційне лікування хронічного розшарування аорти типу В

Розшарування аорти типу В вважається хронічним через 3 місяці після початку симптомів, однак термін також включає залишкове розшарування типу В після операції на гострому розшаруванні аорти типу А (TAAD). Аортальні ускладнення, зокрема аневризмальна дегенерація, можуть виникати у близько 50 % цих пацієнтів. Тому при хронічному розшаруванні аорти типу В показання до лікування включають появу нових аортальних симптомів, таких як швидке розширення, мальперфузія або розрив. У пацієнтів без симптомів основним фактором ризику розриву є аневризмальна дилатація, ризик розриву досягає 20 %, коли діаметр перевищує 55 мм. Ризик розриву збільшується з діаметром; згідно з дослідженнями, ризик становить 15,3 % і 18,8 % між 50–55 мм і 54–56 мм відповідно, що вказує на 50–55 мм як межу для планової хірургії. Однак у пацієнтів зі спадковою хворобою аорти (ГСЗА) потрібно враховувати й менші діаметри. За результатами кількох досліджень, летальність у хронічній фазі висока (40–70 %), і вона в

основному пов'язана з супутніми захворюваннями, такими як серцеві захворювання та інсульт.

#### Відкрите хірургічне лікування

Незважаючи на відсутність порівняльних даних щодо відкритого хірургічного лікування та TEVAR при хронічному розшаруванні аорти типу В, відкрита хірургія залишається основним методом лікування для пацієнтів з низьким ризиком або тих, хто має ГСЗА. Згідно з рекомендаціями STS/AATS, відкрите лікування слід розглядати у пацієнтів з хронічним розшаруванням аорти типу В, якщо є показання для втручання, якщо супутні патології не є перешкодою або анатомія пацієнта не підходить для TEVAR. Хірургічна техніка при хронічному розшаруванні аорти подібна до техніки лікування дегенеративних аневризм, але складніша через наявність розшарувального клаптя. Летальність після операції коливається між 6 % і 11 %, а частота спінальної ішемії (СПІ) – від 3 % до 11 %. Пацієнти, які проходять лікування в клініках із низьким об'ємом операцій, мають вищу летальність (до 20 %), що підкреслює важливість централізації в досвідчених клініках.

#### Ендоскулярне лікування

Ендоскулярне лікування аневризми аорти (TEVAR) є переважним методом лікування для пацієнтів із хронічним розшаруванням аорти типу В, що підходять для цього лікування, з низьким рівнем ранньої летальності (<5 %) і низьким рівнем інсультів та спінальної ішемії (менше 3 %). Воно також підходить для пацієнтів з високим ризиком, які не можуть отримати відкрите лікування. Основною метою лікування є закриття первинного розриву, індукція тромбозу в хибному просвіті (FL) та сприяння ремоделюванню аорти для зниження ризику її розширення та розриву. Систематичний огляд показав 90 % технічного успіху відразу після процедури та 86 % повного тромбозу хибного просвіту. Однак тромбоз хибного просвіту зазвичай виникає вище від червоного стовбура, що вимагає довічного моніторингу FL. Часто необхідне покриття лівої підключичної артерії (ЛПКА), що повинно супроводжуватися реваскуляризацією. У нещодавньому мета-аналізі порівняння TEVAR з відкритим лікуванням при хронічному розшаруванні аорти типу В TEVAR показав нижчу ранню летальність і частоту інсультів, СПІ та респіраторних ускладнень, але вищий рівень повторних втручань. Довгострокові показники виживання були подібні, але відкрите лікування забезпечує більшу довговічність.

Належне забезпечення дистального з'єднання є складним завданням, оскільки розшарування може поширюватися до клубової артерії, з додатковими новими розривами, що дозволяють зворотний потік крові до аневризми грудної аорти. У пацієнтів з хронічним розшаруванням аорти типу В і збільшенням аорти, недостатнім дистальним з'єднанням або великими новими розривами, TEVAR не рекомендується як єдиний метод. Замість цього необхідно провести комплексне лікування, що включає в себе вісцеральну аорту, інфраренальну аорту та клубову артерію. Останні дослідження показали позитивні результати при використанні індивідуальних або імпровізованих фенестрованих/гілкових ендопротезів за умови ретельного відбору пацієнтів. Міждисциплінарний підхід у досвідчених клініках є необхідним для досягнення хороших результатів.

**Таблиця рекомендацій 50.** Рекомендації щодо ведення пацієнтів із хронічною розширюючою аневризмою грудного відділу аорти типу В

Рекомендації	Клас	Рівень
Антигіпертензивна терапія рекомендована всім пацієнтам з хронічним ТВАД	I	B
При хронічній ТВАД з гострими симптомами мальперфузії, розриву або прогресування захворювання рекомендоване невідкладне втручання	I	C
Пацієнтам з хронічною ТВАД та діаметром низхідної грудної аорти $\geq 60$ мм хірургічне лікування рекомендоване при допустимому хірургічному ризику	I	B
У пацієнтів із хронічною розширюючою аневризмою типу В з діаметром низхідної грудної аорти $\geq 55$ мм показання до втручання повинні розглядатися у пацієнтів із низьким ризиком процедури	IIa	C
У пацієнтів з хронічною постдиссекційною аневризмою торакоабдомінальної аорти може бути розглянуте застосування фенестрованих/гілчастих стент-трансплантатів за показань до втручання	IIb	C

**Ведення пацієнок із розширенням аорти під час вагітності**

Лікування розширення аорти під час вагітності потребує участі мультидисциплінарної команди в спеціалізованих центрах. Початкове лікування має враховувати загальні медичні рекомендації (описані раніше) із використанням препаратів із мінімальним тератогенним впливом.

При розширенні за Типом А, якщо плід життєздатний, спочатку виконується кесарський розтин, а потім – репарація аорти. Якщо плід нежиттєздатний, проводиться хірургічне втручання з плодом *in situ*. У випадках неускладненого розширення типу В рекомендовано суворий контроль за станом вагітної та плода з використанням консервативного медикаментозного лікування. В ускладнених випадках типу В, хоча такі випадки є обмеженими, описано успішне застосування TEVAR. Детальнішу інформацію можна знайти в Рекомендаціях ESC 2018 року щодо лікування серцево-судинних захворювань під час вагітності.

**9.3.2. Інтрамуральна гематома**

Інтрамуральна гематома (ІМГ), яка становить 5–25 % випадків гострого аортального синдрому (ГАС), пов'язана з крововиливом з *vasa vasorum* у медію аорти, з інтимальним розривом (ІР) або без нього. У більшості випадків (60–70 %) уражається низхідна грудна аорта (висхідна аорта – приблизно 30 %, дуга аорти – приблизно 10 %). ІМГ зазвичай трапляється у старшому віці, ніж гостре розширення аорти (ГРА), однак фактори ризику та симптоми схожі. Водночас аортальна регургітація, синдром мальперфузії та дефіцит пульсу менш поширені при ІМГ типу А, ніж при ГРА типу А.

**9.3.2.1. Діагностичне обстеження**

Діагностика ІМГ має бути схожою до такої при ГАС, але з урахуванням відмінностей морфологічних особливостей під час візуалізації.

КТ-ангіографія (КТА) та КМРТ (і, за необхідності, трансезофагеальна ехокардіографія – ТОЕ) є провідними методами діагностики. Неконтрастна та контрастна КТА – найпоширеніший інструмент у гострих випадках (гіперінтенсивний сигнал стінки аорти перед введенням контрасту). Характерною ознакою ІМГ є серпоподібне або циркулярне потовщення стінки аорти за відсутності інтимального клаптя або підвищення контрастування стінки після введення контрасту.

МРТ є чудовим методом для виявлення невеликих ІМГ та диференціювання ІМГ (гіперінтенсивність у T1-зважених зображеннях) від атеросклеротичного потовщення стінки аорти, тромбу або тромбованого розширення. Чутливість трансторакальної ехокардіографії (ТТЕ) для ІМГ низька (<40 % при порозі 5 мм).

**9.3.2.2. Клінічні наслідки**

ІМГ може прогресувати до ГРАА (12 % пацієнтів), мішкоподібної (8 %) чи веретеноподібної (22 %) аневризми та/або інтимального розриву (54 %). Часткова або повна регресія спостерігається у 34 % пацієнтів. Результати лікування зіставні з такими при ГРАА. Госпітальна смертність при ІМГ типу А становить 26,6 % (хірургічне лікування – 24,1 %, медикаментозне – 40,0 %). Підвищена смертність спостерігається при ураженні аортального клапанного комплексу. Для ІМГ типу В госпітальна смертність становить 4,4 %, але зростає при показаннях до хірургічного втручання (хірургічне лікування – 20,0 %, медикаментозне – 3,8 %).

**9.3.2.3. Географічні відмінності**

Дослідження у Південній Кореї та Японії виявляють суттєві відмінності з західними країнами щодо частоти ІМГ (28,9 % проти 5,7 % усіх випадків ГРАА згідно з IRAD), стратегій лікування та результатів.

У Східних регіонах більшість пацієнтів із ІМГ типу А (80,8 %) отримують медикаментозне лікування, що демонструє значно кращі клінічні результати (госпітальна смертність 6,6 % (5,9 % при медикаментозному лікуванні та 9,4 % при хірургічному)). Це може частково пояснюватися раннім виявленням ІМГ на початкових стадіях у первинних центрах.

**9.3.2.4. Лікування**

Поточні терапевтичні підходи до ІМГ подібні до ГРАА, з першим етапом, що включає контроль болю та артеріального тиску незалежно від анатомопатологічних особливостей.

**ІМГ типу А**

Як і при ГРА, ІМГ типу А уражає висхідну аорту. Рекоменується хірургічне втручання (екстрене або термінове, залежно від клінічного стану). У деяких пацієнтів із підвищеним оперативним ризиком (наприклад, за наявності численних супутніх захворювань) та неускладненою ІМГ типу А без високоризикових ознак на зображеннях (табл. 16) може бути доцільною стратегія «спостереження» в референсному центрі з достатнім досвідом.

**Таблиця 16.** Ознаки ризику при інтрамуральній гематомі типу А та В

Ураження висхідної аорти
Ускладнений контроль АТ
Персистентний/рецидивний біль на фоні агресивного контролю АТ
Максимальні діаметри аорти: Тип А: >45–50 мм, Тип В: >47–50 мм
Прогресування до розширення аорти
Фокальне порушення інтими з виразкоподібним випинанням
Товщина гематоми >10 мм (тип А) або >13 мм (тип В)
Збільшення товщини гематоми
Збільшення діаметра аорти
Перикардіальний випіт при госпіталізації (тип А)
Рецидивний плевральний випіт
Ознаки мальперфузії органів

### Інтрамуральна гематома типу В

У випадку з ІМГ типу В захворювання локалізується в низхідній аорті, дистальніше від лівої підключичної артерії. Для ускладненої ІМГ типу В початкове лікування включає медикаментозну терапію та ретельний клінічний і візуалізаційний моніторинг. Якщо ускладнена ІМГ типу В має високі ризикові характеристики на зображеннях (див. табл. 16), мультидисциплінарна команда повинна розглянути можливість ендovasкулярного лікування як опцію. У протилежному випадку, коли існує складна анатомія, відкрите хірургічне втручання залишається альтернативою.

Розрив інтими був описаний у 54 % випадків ІМГ типу В. Приблизно 28 % з них – це малі розриви ( $\leq 3$  мм), що не пов'язані з АНЯ. Однак 14 % з них розвиваються в фокальні інтимні розриви (FID) ( $> 3$  мм), що мають прогностичне значення. Таким чином, усі пацієнти з розривами інтими потребують ретельного спостереження з використанням візуалізаційних методів. На гострій стадії FID має поганий прогноз через високий ризик розриву аорти, тому слід проводити лікування на ранній стадії та інвазивно, особливо для великих FID (довжина  $\geq 10$  мм та глибина  $\geq 5$  мм). Однак на хронічній стадії більшість FID розвивається з повільною дилатацією аорти без ускладнень, і вони можуть бути контрольовані медикаментозно з ретельним спостереженням.

**Таблиця рекомендацій 51.** Рекомендації щодо лікування інтрамуральної гематоми

Рекомендації	Клас	Рівень
Пацієнтам з ІМГ рекомендоване медикаментозне лікування включно зі знеболенням та контролем артеріального тиску	I	C
При ІМГ типу А рекомендоване термінове хірургічне втручання	I	C
При ІМГ типу В рекомендовано починати лікування з медикаментозної терапії під суворим спостереженням	I	C
При неускладненій ІМГ типу В показано проведення повторних візуалізаційних досліджень (ККТ або кМРТ)	I	C
При ускладненій ІМГ типу В рекомендовано проведення TEVAR	I	C
При неускладненій ІМГ типу В, але при наявності ознак високого ризику, слід розглянути проведення TEVAR	IIa	C
При ускладненій ІМГ типу В хірургічне втручання може бути розглянуте у пацієнтів з анатомією ураження, що не відповідає вимогам до TEVAR	IIb	C
У деяких пацієнтів з підвищеним оперативним ризиком та неускладненою ІМГ типу А без візуалізаційних ознак високого ризику може бути розглянута стратегія «чекай і спостерігай»	IIb	C

### 9.3.3. Пенетруюча атеросклеротична виразка (ПАВ)

Пенетруюча атеросклеротична виразка (ПАВ) (2–7 % усіх випадків ГАС) характеризується локалізованою виразкою атеросклеротичної бляшки аорти, яка проникає через внутрішню еластичну пластинку в медію, часто супроводжується інтрамуральною гематомою та дифузним атеросклерозом.

Зазвичай спостерігається наявність кількох ПАВ, діаметр яких коливається від 5 до 25 мм, а глибина – від 4 до 30 мм. Вони здебільшого зустрічаються в середній та нижній частині низхідної аорти, рідше в дузі аорти та висхідній аорті. Якщо виразка проникає в висхідну аорту, особливо ускладнену інтрамуральною

гематомою, ризик розриву складає 33 %–75 %, а прогресія до розшарування супроводжується високим рівнем смертності.

Більшість пацієнтів – це літні чоловіки старше 65 років, курці, з множинними супутніми захворюваннями, такими як системна гіпертензія, коронарна хвороба серця, ХОЗЛ, ниркова недостатність та супутня абдомінальна аневризма.

Симптоми схожі на ті, що виникають при розшаруванні аорти, і можуть проявлятися у старшому віці після тривалої безсимптомної фази (часто ПАВ діагностується випадково під час візуалізаційних досліджень). Важливо зазначити, що початок симптомів може свідчити про розширення ПАВ (залучення зовнішньої оболонки аорти); тому необхідне термінове обстеження (КТ чи МРТ) та відповідне терапевтичне втручання для запобігання розриву аорти.

#### 9.3.3.1. Діагностика

Методом вибору для діагностики є КТ. TEE та МРТ можуть бути альтернативами, залежно від доступності та місцевих можливостей. Зазначимо, що FDG-PET-CT є перспективним методом, оскільки він може виявити підвищене поглинання глюкози в ПАВ як маркер підвищеної метаболічної активності та запалення, що пов'язано з тяжкими небажаними подіями. Цю інформацію можна використовувати для прийняття рішень щодо лікування, таких як вибір пацієнтів, які можуть отримати користь від ендovasкулярного чи хірургічного втручання.

#### 9.3.3.2. Лікування

Рекомендується медикаментозне лікування, як описано для РА. Лікування випадкових випадків не визначено чітко. Малі серії досліджень припускають, що ізольовані, безсимптомні, маленькі ПАВ можуть бути безпечно ліковані консервативно з регулярним спостереженням.

Хірургічне лікування рекомендоване при ПАВ типу А з можливістю застосування стратегії «очікування і спостереження» у ретельно відібраних високоризикових пацієнтів без високих ризикових характеристик. Однак у випадках неускладненої ПАВ типу В рекомендується медикаментозне лікування разом з ретельним клінічним і візуалізаційним моніторингом. Якщо втручання необхідне, перевагу слід надавати ендovasкулярному лікуванню (рання і 3-річна смертність від аневризми аорти 7,2 % і 10,4 % відповідно), порівняно з відкритим хірургічним лікуванням (рання і 3-річна смертність від аневризми аорти 15,9 % і 25,0 % відповідно). У випадках неускладненої ПАВ з високими ризиковими характеристиками на знімках ендovasкулярне лікування також повинно бути розглянуте. Природний перебіг ПАВ абдомінальної аорти з супутньою ІМГ менш вивчений. У огляді ПАВ абдомінальної аорти ендovasкулярне стентування було переважним методом лікування (62 %), за ним йшли відкрите хірургічне лікування (35 %) та консервативна терапія (3 %).

#### 9.3.4. Псевдоаневризма аорти

Псевдоаневризми аорти, або несправжні аневризми, виникають унаслідок порушення цілісності стінки аорти, зазвичай спричиненого травмами, хірургічними втручаннями або інфекціями. Вони часто безсимптомні та виявляються випадково під час візуалізації після процедур на аорті. Симптоми можуть включати біль у грудній клітці, компресію, а в разі відсутності лікування вони можуть призвести до фатального розриву або інших серйозних ускладнень.

Лікування псевдоаневризми зазвичай показане незалежно від її розмірів або розташування, щоб запобігти прогресуванню та розриву. Проте в деяких випадках під ретельним спостережен-

**Таблиця рекомендацій 52.** Рекомендації щодо ведення і лікування пенетруючої атеросклеротичної виразки

Рекомендації	Клас	Рівень
Всім пацієнтам з ПАВ рекомендована медикаментозна терапія, що включає знеболення і контроль АТ	I	C
При ПАВ типу А рекомендоване хірургічне лікування	I	C
При ПАВ типу В рекомендовано починати лікування з медикаментозної терапії під ретельним спостереженням	I	C
При неускладненій ПАВ типу В рекомендовано проводити повторні візуалізаційні дослідження (МРТ, КТ або ТЕЕ)	I	C
При ускладненій ПАВ типу В рекомендоване ендovasкулярне лікування (TEVAR)	I	C
При неускладненій ПАВ типу В з візуалізаційними ознаками високого ризику слід розглянути ендovasкулярне лікування	IIa	C
Пацієнтам з підвищеним оперативним ризиком та неускладненою ПАВ типу А без візуалізаційних ознак високого ризику можна застосувати стратегію «чекай і спостерігай»	IIb	C
При ускладненій ПАВ типу В може бути розглянуто хірургічне лікування в залежності від анатомії ураження та супутніх захворювань	IIb	C
При ізольованій, безсимптомній, малій ПАВ без ознак високого ризику може бути розглянуто консервативне ведення з регулярним спостереженням та медикаментозним лікуванням	IIb	C

ням пацієнти можуть контролюватися за допомогою КТ-ангіографії, МРТ-ангіографії (МРА) або черезстравохідної ехокардіографії (ТЕЕ), і втручання може бути відкладене до появи симптомів, збільшення розмірів або компресії прилеглих структур.

Псевдоаневризми можуть лікуватися відкритою операцією або ендovasкулярними методами (оклюдери, стент-графти або спіралі). Немає рандомізованих досліджень, які б порівнювали відкриту хірургію та TEVAR, проте вибір методу лікування зазвичай ґрунтується на анатомічних особливостях, клінічній картині, супутніх захворюваннях пацієнта і визначається мультидисциплінарною командою у спеціалізованих центрах.

### 9.3.5. Травматичне ураження аорти (ТУА)

Травматичне ураження аорти, яке зазвичай спричинене ДТП на великій швидкості або падіннями, включає частковий або повний розрив аорти. Це наслідок різкого сповільнення, що викликає скручування та зсувні сили, які найчастіше вражають відносно нерухомі сегменти аорти, такі як перешийок аорти (90 %), корінь аорти (5 %) або діафрагмальний отвір (5 %).

Травматичне ураження аорти класифікується залежно від ступеня ураження стінки аорти:

- **I ступінь** – розрив інтими;
- **II ступінь** – інтрамуральна гематома (ІМГ);
- **III ступінь** – псевдоаневризма;
- **IV ступінь** – розрив аорти.

У дослідженні *Crash Injury Study* у 130 із 613 смертей (21 %) було діагностовано ТУА (смертність при розриві аорти склала 91 %; виживання на місці події – 9 %).

#### 9.3.5.1. Діагностика та терапевтичні втручання

Через неспецифічні симптоми та ознаки (які часто приховуються іншими ушкодженнями органів) своєчасна діагностика ТУА

залежить від високого рівня клінічної підозри. Комп'ютерна томографія (КТ) з точністю, близькою до 100 %, є методом вибору, виступаючи «єдиним рішенням» для швидкого обстеження всього скелетного апарату та внутрішніх органів. Трансезофагеальна ехокардіографія (ТЕЕ) може бути альтернативою, хоча її застосування обмежується доступністю, місцевою експертизою та можливими травмами пацієнта.

Терапевтичні втручання залежать від ступеня ураження аорти та клінічного стану пацієнта, що оцінюється мультидисциплінарною командою. Як правило, слід уникати агресивного введення рідин, оскільки це може посилити кровотечу, коагулопатію та гіпертензію. Щоб зменшити ризик розриву, середній артеріальний тиск не повинен перевищувати 80 мм рт. ст. Мінімальне ушкодження аорти (1 і 2 ступеня) може лікуватися медикаментозно з суворим клінічним та візуалізаційним контролем. Помірне ушкодження аорти (3 ступеня) вимагає напівекстреного відновлення (протягом 24–72 годин) для стабілізації стану пацієнта (хоча в деяких випадках потрібне термінове втручання). Важке ушкодження аорти (4 ступеня) потребує негайного відновлення.

При прогресуванні інтрамуральної гематоми (2 ступеня) може бути розглянуто напівекстрене втручання (протягом 24–72 годин). Перевага надається TEVAR (якщо це можливо), порівняно з відкритою хірургією (внутрішньолікарняна смертність 7,9 % проти 20 % та річна смертність 8,7 % проти 17 %). У напівекстрених випадках, якщо необхідне перекриття лівої підключичної артерії (ЛПКА), перед TEVAR рекомендується провести попередню реvascularizaцію ЛПКА, щоб знизити ризик параплегії.

#### 9.3.5.2. Довготривалий моніторинг при травматичному ушкодженні аорти

Окрім клінічної оцінки, КТ є методом вибору для подальшого спостереження. Основними обмеженнями є кумулятивне опромінення та застосування йодованого контрасту, що особливо важливо для молодих пацієнтів, зокрема жінок. Альтернативним підходом може бути комбінація рентгенографії грудної клітки та магнітно-резонансної томографії (за відсутності артефактів від стентів).

**Таблиця рекомендацій 53.** Рекомендації щодо травматичного ушкодження аорти

Рекомендації	Клас	Рівень
У випадках важкого ушкодження аорти (4 ступінь) рекомендоване невідкладне хірургічне відновлення	I	A
При ТУА з відповідним анатомічним розташуванням, що вимагає хірургічного втручання, рекомендовано віддавати перевагу TEVAR перед відкритою хірургічною операцією	I	A
Усім пацієнтам з ТУА рекомендована медикаментозна терапія, що включає знеболювання та контроль АТ і ЧСС	I	C
При підозрі на ТУА рекомендовано провести ККТ	I	C
При середньому ТУА (3 ступінь) рекомендована хірургічна корекція	I	C
Якщо неможливо провести ККТ дослідження, необхідно розглянути проведення ТЕЕ	IIa	C
При мінімальному ТУА (1 і 2 ступінь) слід розглянути проведення початкової медикаментозної терапії під ретельним клінічним і візуалізаційним спостереженням	IIa	C
У випадках прогресування ІМГ (2 ступінь) слід розглянути проведення напівекстреної корекції (протягом 24–72 годин)	IIa	C

### 9.3.6. Ятрогенні ушкодження аорти

Ятрогенні ушкодження аорти виникають унаслідок інвазивних процедур (найчастіше під час кардіохірургічних втручань, зазвичай у вигляді розшарування типу А або коронарної ангіографії, з подібною частотою розшарувань типу А і В) (див. розділ 9.3.2.1). Частота виникнення таких ушкоджень низька, а найпоширенішими ураженнями є аортальні розшарування. Основними факторами ризику є похилий вік, наявність серцево-судинних факторів ризику (ССФР), атеросклероз, аневризми аорти чи захворювання периферичних артерій. У пацієнтів із ятрогенним гострим аортальним синдромом (ГАС) зазвичай відсутній біль, що відповідає меншій частоті виникнення болю в грудях чи спині.

Хоча раніше ятрогенні ушкодження аорти асоціювалися з високою смертністю, сучасні реєстри, такі як німецький GERAADA, свідчать про рівень смертності, подібний до показників при спонтанних розшаруваннях.

Клінічне лікування базується на типі основного ушкодження (РАА, ІМГ) та його локалізації; проте описано успішні випадки консервативного лікування при ятрогенній дисекції типу А за умови збереження коронарного кровотоку та невеликого розміру розшарування.

Хоча дані обмежені, існує підтримка консервативного підходу для ушкоджень типу 1 та 2 (класифікація Даннінга) з урахуванням їх еволюції, а для ушкоджень типу 3 рекомендовано хірургічне втручання. У випадках ураження коронарних артерій може бути запропонована імплантація стента для закриття розриву інтими.

### 9.3.7. Довготривале спостереження після гострого синдрому аорти

Методи візуалізації та інтервали для моніторингу залежать від локалізації ушкодження (висхідна/низхідна аорта), типу лікування (медикаментозне, ендovasкулярне, хірургічне) та основного захворювання (ГСЗА). Порівняно з хронічними станами, спостереження за пацієнтами з гострим синдромом аорти (ГАС) характеризується вищим ризиком ускладнень і необхідністю повторного втручання. Пацієнти, які отримують TEVAR при ГАС низхідної аорти, мають більшу ймовірність (27–49%) потреби у повторному втручанні, порівняно з пацієнтами, які проходять хірургічну реконструкцію. Проте потреба у повторному втручанні під час спостереження (після первинного лікування ТААД) має значний вплив на виживання при ТААД, але не при ТВАД.

#### 9.3.7.1. Спостереження після інвазивного лікування

Після хірургічного лікування ГАС моніторинг за допомогою візуалізації буде зосереджено на оцінці:

- наявності/зникнення хибного просвіту (FL);
- розходження анастомозів;
- прогресивного розширення залишкової нативної аорти (з розшаруванням чи без);
- інфекції трансплантата.

Для моніторингу найчастіше використовується ККТ, але в пацієнтів, які потребують частих обстежень, може бути розглянута МРТ-ангіографія (CMR) для зменшення радіаційного навантаження.

Порівняно з результатами відкритої хірургії при аневризмі аорти, час до повторного втручання у пацієнтів з ускладненнями є значно коротшим, що також зумовлено швидшим середнім темпом збільшення діаметра розшарованої аорти (близько 1 мм на рік).

Зважаючи на зареєстровану частоту ускладнень, що потребують повторної операції (близько 10%), доцільно проводити моніторинг кожні 6 місяців протягом першого року (включно з раннім обстеженням через 1 місяць після операції для оцінки функції нативного або протезного аортального клапана), потім щорічно до третього післяопераційного року, а згодом кожні 2–3 роки за відсутності ускладнень.

TEVAR передбачає вищий ризик пізніших повторних втручань, і тому рекомендується послідовність інтервалів обстежень через 1, 6, 12, 24, 36, 48 та 60 місяців, якщо не виявлені аномалії (коротші інтервали слід розглядати у високоризикових пацієнтів). Після цього контроль можна проводити кожні 2–3 роки. У порівнянні з часом після хірургічного втручання, необхідним є додаткове раннє обстеження через 1 місяць для виключення асимптоматичного зворотного розшарування типу А, індукованого TEVAR (70% випадків трапляються протягом 30 днів після операції).

Окрім візуального спостереження, клінічне спостереження спрямоване на досягнення суворого контролю АТ, обмеження навантаження від серцево-судинних факторів ризику та надання пацієнтам рекомендацій щодо змін способу життя та призначення фізичної активності. Є дані, що лікування статинами може покращити виживання пацієнтів з ГАС, які отримують медикаментозне лікування, тоді як бета-блокатори можуть покращити виживання пацієнтів, яким провели хірургічне лікування.

#### 9.3.7.2. Спостереження при медикаментозному лікуванні (хронічне розшарування аорти типу В, інтрамуральна гематома, пронижна атеросклеротична виразка)

Близько 70% пацієнтів з хронічним розшаруванням аорти типу В виживають після гіпергострої фази. Якщо немає мальперфузії, неконтрольованої гіпертензії чи загрози розриву, слід розпочати антиімпульсну терапію та здійснювати спостереження.

Хронічна дилатація аорти, що досягає 55 мм, є основною причиною (близько 40%) втручань, тоді як гострі ускладнення, що потребують негайного лікування, є рідкісними. Контроль за допомогою візуалізації повинен проводитися принаймні через 1, 6 і 12 місяців після виписки, а потім щорічно; однак додаткове обстеження на більш ранньому етапі, наприклад, через 3 місяці, може виявити важливі зміни, що відбуваються у підгострій фазі, коли розшарування аорти все ще успішно піддається ранньому TEVAR. Під час спостереження пізні ускладнення можуть бути передбачені за допомогою візуальних ознак, зокрема кількості та локалізації вхідних розривів, а також розмірів фальшивого просвіту, загального (справжнього + фальшивого) просвіту або вхідних розривів. Це може допомогти в стратифікації ризику для корекції частоти спостережень у кожного пацієнта.

Інтрамуральні гематоми типу В та пенетруючі атеросклеротичні виразки зазвичай лікуються консервативно за допомогою антигіпертензивної терапії та пильного спостереження. Більшість пацієнтів з медикаментозно лікованими інтрамуральними гематомами мають сприятливий перебіг захворювання, тоді як пенетруючі атеросклеротичні виразки є менш передбачуваними з точки зору ризику гострої дисекції аорти типу В або розриву. Тому для інтрамуральних гематом можна використовувати ті самі критерії спостереження, що й для медикаментозно лікованої неускладненої дисекції аорти типу В; при пенетруючих атеросклеротичних виразках доціль-

но проводити більш часті обстеження, наприклад, кожні 6 місяців замість щорічних. Вибірково, у пацієнтів без симптомів зі стабільним темпом росту протягом 2 років і без високих ризикових ознак, інтервали між контролями можуть бути подовжені (кожні 1–2 роки).

**Таблиця рекомендацій 54.** Рекомендації щодо подальшого спостереження після лікування гострого аортального синдрому

Рекомендації	Клас	Рівень
Після TEVAR з приводу ГАС рекомендовано проводити візуалізаційний контроль через 1, 6 та 12 місяців після процедури, а потім щорічно до досягнення 5 року після операції, якщо не знайдено аномалії	I	B
При медикаментозному лікуванні ГАС або ІМГ проводити візуалізаційний контроль рекомендовано через 1, 3, 6 та 12 місяців після початку захворювання, а потім щорічно за умови стабільної картини при візуалізації	I	C
При медикаментозно лікованій ПАВ візуалізаційний контроль рекомендується через 1 місяць після встановлення діагнозу, а потім кожні 6 місяців за умови стабільної картини при візуалізації	I	C
Після відкритої хірургічної операції при ГАС слід проводити контроль за допомогою ККТ та ТЕЕ кожні 6 місяців, а потім ККТ в 12 місяців і потім щорічно при стабільній картині	IIa	B
Якщо протягом перших 5 років не виникло ускладнень, слід розглянути проведення ККТ кожні 2 роки	IIa	B
При відсутності FL протягом 3 років після операції, подальші контрольні обстеження ККТ слід проводити кожні 2–3 роки	IIa	C
При знаходженні аномалій у будь-який час спостереження після TEVAR при ГАС необхідно проводити ККТ кожні 3–6 місяців	IIa	C
При необхідності частих контрольних обстежень при ГАС у пацієнтів, що отримали або відкрити операцію, або ендovasкулярну корекцію, слід розглянути КМРТ замість ККТ після 1 року спостереження	IIa	C
При спостереженні за медикаментозно лікованою ПАВ, через 2 роки стабільних результатів на знімках, можна розглянути довші інтервали між обстеженнями для пацієнтів низького ризику	IIa	C

## 10. Генетичні та вроджені захворювання аорти

### 10.1. Генетичні та хромосомні захворювання

Цей розділ розглядає генетичні та вроджені захворювання аорти. Захворювання кореня аорти та висхідної аорти часто пов'язані з вродженими або спадковими факторами, тоді як проблемами з низхідною аортою, особливо в ділянці черевної аорти, часто є результатом атеросклерозу. Якщо не зазначено інше, рекомендації, наведені тут, стосуються дорослих.

Генетичні захворювання, які впливають на грудну аорту, згруповані під ширшим терміном ГСЗА (генетичні спадкові захворювання аорти). ГСЗА включають клінічно та генетично гетерогенну групу розладів, що мають спільну ознаку – аневризму або розшарування грудної аорти. Сімейні форми (захворювання грудної аорти, що вражає  $\geq 2$  осіб у сім'ї) або підтверджені генетичні одиниці (сімейні або спорадичні), а також синдроми, які підвищують ризик розвитку захворювань грудної аорти, підпадають під визначення ГСЗА. Через рідкість цих станів, для багатьох сценаріїв, таких як порогові для втручання, хірургічні методи, відкриті операції проти ендovasкулярних підходів і планування вагітності, бракує надійних доказів. Тому доцільним є мультидисциплінарний та індивідуальний підхід.

**Таблиця рекомендацій 55.** Рекомендації щодо ведення пацієнтів зі спадковим захворюванням грудної аорти

Рекомендації	Клас	Рівень
Рекомендовано проводити медичне ведення пацієнтів з ГСЗА базуючись на індивідуальному підході і прийнятті сумісних рішень	I	C
Рекомендовано, щоб пацієнти з відомим або підозрюваним синдромним або несиндромним ГСЗА проходили обстеження в центрах із досвідом лікування таких пацієнтів	I	C

Клінічно ГСЗА можуть проявлятися як синдромні або не синдромні захворювання. Ідентифіковані на сьогодні гени можуть лежати в основі обох типів захворювань і в основному показують аутосомно-домінантний тип успадкування. Хоча розшарування грудної аорти є основною ознакою ГСЗА, додаткові аортальні ознаки (скелетні/очні) можуть бути ключовими для діагностики певних синдромних випадків. У деяких випадках наявність додаткових аортальних проявів може допомогти в стратифікації ризику і, отже, в визначенні оптимального лікування. Основні клінічні та генетичні дані щодо синдромних і не синдромних ГСЗА узагальнено в додаткових даних в онлайн-таблиці S5.

Численні дефекти генів були виявлені як у синдромних, так і в несиндромних випадках, що призвели до утворення трьох основних молекулярних груп: гени, що кодуєть компоненти: (i) позаклітинного матриксу; (ii) шляху сигналізації трансформуючого ростового фактора бета (TGF- $\beta$ ); та (iii) контрактильного апарату клітин гладкої мускулатури. Клінічні та кардіоваскулярні результати різняться між цими групами і допоможуть в майбутньому впроваджувати персоналізоване лікування для ГСЗА. Широкі клінічні та візуалізаційні дослідження в ГСЗА виявили залучення артеріальної судинної системи, що виходить за межі грудної аорти. У пацієнтів можуть розвиватися аневризми та/або розшарування за межами аорти при таких захворюваннях, як синдром Марфана (MFS), синдром Лойса-Дітца або васкулярний синдром Елерса-Данлоса (vEDS), або ж вони можуть бути схильні до обструктивних судинних захворювань у разі варіантів гена альфа-актину (ACTA2). Спостерігається велика клінічна варіабельність у межах родин, що носять однаковий варіант гена, а також випадки неповної пенетрантності (так зване "пропущене покоління"). Усі захворювання ГСЗА супроводжуються цистичною медіальною дегенерацією, що ускладнює точну діагностику за допомогою патоморфології.

Генетичне тестування та візуалізація (переважно за допомогою ТЕ, але також можна розглядати КМР або КТ, якщо корінь аорти/висхідна аорта не видні належним чином) у пацієнтів та членів їх родин є важливими для діагностики ГСЗА. У тих пацієнтів, у яких не виявлено генетичної причини, але є висока підозра на наявність генетичного дефекту, слід розглянути можливість генетичної переоцінки через 3–5 років. Генетичне тестування завжди має супроводжуватися відповідним консультуванням. Крім того, слід пропонувати належну оцінку якості життя (HRQoL) та психологічну підтримку пацієнтам і їхнім родинам.

Хоча ізольована аневризма абдомінальної аорти (AAA) рідше асоціюється з генетичною причиною, пацієнти з високим ризиком (синдромними ознаками, раннім початком захворю-

вання, відсутністю серцево-судинних факторів ризику та/або сімейним анамнезом торакальних аортальних захворювань (ТАЗ) або ААА) повинні обстежуватись у центрах з досвідом у лікуванні спадкових торакальних аортальних захворювань (ГСЗА). Це необхідно для оцінки потреби у генетичному тестуванні та специфічному моніторингу, включаючи активний клінічний скринінг серед членів сім'ї.

**Таблиця рекомендацій 56.** Рекомендації щодо генетичного тестування та аортального скринінгу при ураженні аорти

Рекомендації	Клас	Рівень
<b>Генетичне тестування</b>		
У пацієнтів з анеризмою кореня аорти, або висхідної аорти, або розшарування грудної аорти рекомендовано провести збір сімейного анамнезу за як мінімум три покоління щодо випадків розшарування грудної аорти, раптової безпричинної смерті, периферичних та інтракраніальних аневризм	I	B
Пацієнтам з анеризмою кореня аорти або висхідної аорти або розшарування грудної аорти та факторами ризику ГСЗА рекомендовано проведення генетичного консультування в експертному центрі та подальше тестування	I	B
Пацієнтам з ГСЗА, які мають патогенний/вірогідно патогенний варіант гена, рекомендовано проведення генетичного тестування всіх біологічних родичів з групи ризику (так зване каскадне тестування), незалежно від віку родичів	I	C
У пацієнтів з ГСЗА слід розглянути надання рекомендацій щодо клінічного ведення причинного гена/варіанта, якщо такий відомий	IIa	B
<b>Аортальний візуалізаційний скринінг</b>		
У випадках пацієнтів з розшаруванням грудної аорти і факторами ризику ГСЗА, з відсутністю в сімейному анамнезі випадків розшарування грудної аорти, і у яких не було знайдено вірогідних патогенних варіантів генів, рекомендовано проводити скринінгові аортальні візуалізації родичам першого ступеня (РПС) за допомогою ТТЕ	I	B
Візуалізаційний скринінг членів родини пацієнтів з розшаруванням грудної аорти з факторами ризику ГСЗА, у яких не було ідентифіковано патогенного і вірогідно патогенного варіанта, слід проводити починаючи з віку 25 років, або у віці на 10 років молодшому за наймолодший випадок у сім'ї. Якщо результати початкового скринінгу нормальні, повторний скринінг має проводитися кожні 5 років до досягнення віку 60 років	IIa	C

### 10.1.1. Синдром Тернера

#### 10.1.1.1. Діагностика, клінічна картина та природний перебіг

Синдром Тернера (СТ), спричинений частковою або повною моносомією Х-хромосоми, трапляється в 1 із 2500 живонароджених дівчаток.

Близько 50 % пацієнок мають серцево-судинні порушення, такі як дилатація висхідної аорти, двостулковий (бікуспідальний) аортальний клапан (БАК), коарктація аорти, подовжена дуга аорти та часткове аномальне дренажування легених вен. Усі жінки з СТ мають генералізовану артеріопатію, причому сам синдром є незалежним фактором ризику для дилатації торакальної аорти. Ризик розшарування аорти (тип А – 85 %, тип В – 15 %) підвищений у цій популяції, хоча останні дослідження вказують, що цей ризик може бути зниженим при дотриманні належ-

них клінічних рекомендацій. До факторів ризику належать дилатація аорти, БАК, коарктація аорти та артеріальна гіпертензія. Оцінка дилатації аорти у пацієнок із СТ потребує коригування за антропометричними параметрами та даними про ріст аорти для оцінки ризику розшарування. Z-шкали, що використовуються для загальної популяції, еквівалентні специфічним Z-шкалам для синдрому Тернера.

#### Моніторинг візуалізації

При встановленні діагнозу СТ рекомендоване проведення трансторакальної ехокардіографії (ТТЕ) та магнітно-резонансної томографії серця (кМРТ) для оцінки вроджених вад серця, анатомії аорти та її діаметрів. Для жінок із СТ віком 15 років і старше важливо враховувати менші розміри тіла при оцінці аортальних розмірів. Рекомендуються використовувати такі показники, як аортальний індекс розміру (ASI), аортальний індекс зросту (AHI) або Z-шкалу аорти для визначення ступеня дилатації аорти та ризику її розшарування. Подальший моніторинг визначається базовими діаметрами аорти, віком та факторами ризику.

**Таблиця рекомендацій 57.** Рекомендації щодо візуалізаційних досліджень у жінок із синдромом Тернера

Рекомендації	Клас	Рівень
Щоб взяти до уваги менший розмір тіла у жінок ( $\geq 15$ років) з СТ рекомендовано застосовувати ASI висхідної аорти (співвідношення діаметра аорти (мм) до площі поверхні тіла ( $m^2$ )), AHI (співвідношення діаметра аорти (мм) до зросту (м)) або аортальну Z-шкалу з метою оцінки ступеня дилатації аорти і оцінки ризику розшарування	I	C
Рекомендовано визначати інтервали між контрольним обстеженнями згідно з оцінкою ризику розшарування, що базується на висхідному ASI та супутніх ураженнях	I	C

#### 10.1.1.2. Медикаментозне лікування

Через відсутність клінічних досліджень у лікуванні синдрому Тернера (СТ) використовується прагматичний підхід із залученням моделі спільного прийняття рішень. Може розглядатися стратегія пригнічення росту діаметра аорти за допомогою бета-блокаторів та/або блокаторів рецепторів ангіотензину II (ARBs), як це прийнято при синдромі Марфана (СМФ). Артеріальну гіпертензію слід лікувати відповідно до загальних рекомендацій.

Гормональне лікування, включаючи використання гормону росту (в дитинстві), статевих гормонів (естрогену та/або прогестерону) та тиреоїдних гормонів, має обговорюватися мультидисциплінарною командою за участі педіатра та ендокринолога.

#### 10.1.1.3. Хірургічне втручання при аневризмах аорти

Хірургічне лікування аневризми аорти у пацієнок із СТ має бути усвідомленим, індивідуалізованим і враховувати не лише розміри аорти (з урахуванням індексів), а й інші фактори, такі як:

- двостулковий аортальний клапан (БАК);
- коарктація аорти;
- неконтрольована артеріальна гіпертензія (незважаючи на використання понад трьох класів антигіпертензивних препаратів);
- швидкий ріст аорти ( $\geq 3$  мм на рік);
- запланована вагітність.



**Таблиця рекомендацій 58.** Рекомендації щодо хірургічного лікування аорти у жінок із синдромом Тернера

Рекомендації	Клас	Рівень
Планова операція на аневризмі кореня аорти та/або висхідній аорті має бути розглянута у жінок з СТ у віці $\geq 15$ років, що мають висхідний ASI $>23$ мм/м <sup>2</sup> , АНІ $>23$ мм/м, а бал за Z-шкалою $>3.5$ , а також мають пов'язані фактори ризику розшарування аорти (БАК, подовження поперечної аорти, коарктація аорти, неконтрольовану АГ) або планують вагітність	IIa	C
Планова операція на аневризмі кореня аорти та/або висхідній аорті може бути розглянута у жінок з СТ у віці $\geq 15$ років, що мають висхідний ASI $>25$ мм/м <sup>2</sup> , АНІ $>25$ мм/м, а бал за Z-шкалою $>4$ , які не мають пов'язаних факторів ризику розшарування аорти	IIb	C

#### 10.1.1.4. Вагітність і фізичні вправи

Синдром Тернера часто супроводжується проблемами з фертильністю, однак завдяки допоміжним репродуктивним технологіям частота вагітностей збільшується. Водночас вагітність при синдромі Тернера значно підвищує ризик розшарування аорти, особливо за наявності додаткових факторів ризику. Нещодавні дослідження вказують на покращення результатів вагітностей завдяки дотриманню сучасних рекомендацій. Протективна хірургія кореня аорти для жінок із синдромом Тернера, які планують вагітність, рекомендована, якщо ASI досягає 25 мм/м. Рішення повинні ухвалюватися експертною командою в рамках спільного обговорення.

Фізичні вправи позитивно впливають на ризик серцево-судинних захворювань та якість життя (HRQoL) у пацієнок із синдромом Тернера. У рекомендаціях щодо спортивної активності слід враховувати структурні вроджені вади серця та діаметри аорти (ASI, АНІ, та Z-показник).

#### 10.1.2. Судинний синдром Елерса – Данлоса

##### 10.1.2.1. Діагностика, клінічні прояви та природний перебіг

Судинний синдром Елерса – Данлоса (vEDS) – це рідкісне (поширеність 1/50 000–1/200 000) аутосомно-домінантне захворювання, спричинене патогенними варіантами гена **COL3A1**, який кодує про-альфа1-ланцюги проколагену III типу. Найпоширеніші мутації в **COL3A1** порушують формування фібрил колагену III типу, що знижує механічну міцність артерій та інших порожнистих органів, особливо кишечника та матки. Для діагностики vEDS необхідна ідентифікація причинної мутації **COL3A1**.

Судинний синдром Елерса – Данлоса є найтяжчою формою синдрому Елерса – Данлоса через загрозові для життя судинні ускладнення, що робить ранню діагностику та ретельне сімейне обстеження особливо важливими.

Клінічні ускладнення можуть розпочатися в підлітковому віці й повторюватися з непередбачуваними інтервалами. Найчастіше вражаються середні артерії: спостерігаються розшарування, аневризми, розриви артерій та артеріовенозні фістули. У 10 % пацієнтів виникає розшарування аорти (типи А і В).

Прогноз залежить від типу мутації **COL3A1**: нульові варіанти (без продукції білка) мають кращий прогноз. Частота повторних органічних ускладнень у пацієнтів із vEDS становить 1,6 подій за 5 років. Середня тривалість життя скорочується до 51 року.

##### 10.1.2.2. Спостереження та візуалізація

Лікування vEDS є складним і вимагає мультидисциплінарного підходу. Рекомендації включають:

- **Зміну способу життя** для мінімізації травм та ризику розриву судин/органів.
- **Формування команди догляду**, індивідуалізовані плани екстреної допомоги.
- **Підтримання нормального АТ** та агресивне лікування гіпертензії.
- **Щорічний моніторинг судинної системи** за допомогою УЗД, КТ із низькою дозою радіації або МРТ (якщо це можливо).

Опитування серед європейських експертів показало, що моніторинг артерій є стандартною клінічною практикою, а частота обстежень має адаптуватися індивідуально. Прогноз покращується при правильному веденні пацієнтів.

##### 10.1.2.3. Медикаментозне лікування

Медикаментозне лікування базується на оптимальному контролі АТ. **Целіпролол**, бета-блокатор із вазодилататорними властивостями, продемонстрував здатність знижувати судинну захворюваність у двох ретроспективних дослідженнях та одному рандомізованому відкритому дослідженні.

Немає консенсусу щодо віку початку лікування, але багато експертів вважають розумним починати терапію після 10 років.

**Таблиця рекомендацій 59.** Рекомендації щодо медикаментозного лікування пацієнтів із судинним синдромом Елерса – Данлоса (див. також Таблицю доказів 13)

Рекомендації	Клас	Рівень
Пацієнтам з vEDS рекомендовано проводити регулярні обстеження аорти і периферичних судин за допомогою дУЗД, ККТ або кМРТ	I	C
Пацієнтам з vEDS слід розглянути призначення Целіпрололу	IIa	B

##### 10.1.2.4. Хірургічне лікування

Гострий безпричинний біль вимагає термінової візуалізації для виключення розриву артерії. Гострі артеріальні ускладнення зазвичай потребують госпіталізації і, в більшості випадків, консервативного підходу. Інтервенційні судинні або кишкові процедури обмежуються випадками з ризиком для життя. Процедур, які вимагають надування органів, слід уникати або проводити з великою обережністю. Немає чітких рекомендацій щодо діаметрів аорти/артерій, при яких слід втручатися у пацієнтів із судинним синдромом Елерса – Данлоса (vEDS), тому рішення повинні прийматися індивідуально.

##### 10.1.2.5. Вагітність

Вагітність у пацієнок із vEDS пов'язана з ризиком (фатальних) артеріальних та маткових ускладнень. Однак вагітність не впливає на загальну смертність, у порівнянні з жінками з vEDS, які не народжували. Пацієнок потрібно залучати до процесу спільного прийняття рішень, враховуючи судинний статус та тип варіанта мутації.

##### 10.1.3. Синдром Марфана

##### 10.1.3.1. Діагностика, клінічні прояви та природний перебіг

Синдром Марфана (СМФ) є найпоширенішим спадковим захворюванням грудної аорти (частота: 1/5000–1/10 000). Він виникає внаслідок патогенних мутацій у гені фібриліну-1 (FBN1). Окрім серцево-судинної системи, часто уражаються інші органи, такі як очі та скелет. Діагностика базується на виявленні клінічних ознак відповідно до переглянутої Гентської номенклатури, яка включає генетичне тестування.

Аневризма та розшарування аорти, що включає корінь аорти, є визначальними рисами захворювання. Рідше уражаються низхідна грудна та черевна аорта. Завдяки ранній діагностиці, належному спостереженню, медикаментозному лікуванню та своєчасному хірургічному втручанню тривалість життя пацієнтів із синдромом Марфана наближається до середньої в популяції.

Основним фактором ризику розриву є діаметр кореня аорти, який перевищує 50 мм. Інші фактори ризику включають сімейну історію ГАС, швидкість росту аорти ( $\geq 3$  мм на рік у дорослих), вагітність і неконтрольовану гіпертензію. Дослідження також вказують на різницю у ризиках залежно від типу мутації.

#### 10.1.3.2. Візуалізаційне спостереження

Трансторакальна ехокардіографія (ТТЕ) є основним методом для початкової оцінки і подальшого спостереження за коренем аорти у більшості пацієнтів, і дозволяє оцінити дистальні сегменти аорти у багатьох випадках. Також ТТЕ корисна для оцінки регургітації мітрального та аортального клапанів, пролапсу мітрального клапана з/без анулярної дисфункції, а також дисфункції лівого шлуночка. У деяких випадках (особливо при наявності деформацій грудної клітки) вікна для ТТЕ можуть бути недостатніми, і тоді перевага надається КМРТ або ККТ. Періодична оцінка всієї аорти та периферичних артерій за допомогою КМРТ/ККТ та ДУЗД (дуплексне ультразвукове сканування) (кожні 3–5 років, в залежності від клінічного перебігу) є необхідною, оскільки ці артерії також мають підвищену частоту розвитку периферичних аневризм, що асоціюється з більш агресивними формами захворювання. КМРТ слід віддавати перевагу перед ККТ для уникнення впливу радіації, але його використання повинно бути адаптоване до доступності та досвіду місцевих медичних установ. Крім того, КМРТ дозволяє оцінити біомеханічні та гемодинамічні параметри, що можуть бути корисні для стратифікації ризику. Завдяки високій просторовій роздільній здатності, ККТ може бути рекомендовано для передопераційного планування та в разі невідповідностей у вимірах. Візуалізація внутрішньочерепних судин показана у випадках симптомів і/або клінічних проявів аневризм або їх розривів. Рекомендації з візуалізаційного спостереження повинні бути адаптовані до конкретного пацієнта, з урахуванням історії хвороби та наявності аномалій під час попередніх досліджень.

**Таблиця рекомендацій 60.** Рекомендації щодо судинної візуалізації при синдромі Марфана

Рекомендації	Клас	Рівень
Пацієнтам зі СМФ проведення ТТЕ рекомендовано: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Хоча б раз на рік у пацієнтів з діаметром кореня аорти &lt;45 мм при відсутності додаткових факторів ризику</li> <li>• Хоча б кожні 6 місяців у пацієнтів з діаметром кореня аорти &lt;45 мм при наявності додаткових факторів ризику</li> <li>• Хоча б кожні 6–12 місяців у пацієнтів з діаметром кореня аорти <math>\geq 45</math> мм при відсутності додаткових факторів ризику</li> </ul>	I	C
Пацієнтам без операції на аорті в анамнезі рекомендовано провести повну візуалізацію периферичних судин і торакоабдомінальної аорти за допомогою КМРТ або ККТ та ДУЗД під час первинного обстеження, і потім кожні 3–5 років за умови стабільного стану пацієнта	I	C
Пацієнтам зі СМФ, яким було проведено заміну кореня аорти, рекомендовано проводити візуалізаційні контрольні обстеження грудної аорти за допомогою КМРТ (або ККТ) хоча б кожні 3 роки	I	C

#### 10.1.3.3. Медикаментозне лікування

Медикаментозне лікування описано в таблиці рекомендацій 61. З обережністю слід ставитися до використання блокаторів кальцієвих каналів (БКК), оскільки вони продемонстрували підвищений ризик для аорти в модельних дослідженнях на мишах та у ретроспективних контрольованих випадкових дослідженнях. Тому для лікування гіпертензії перевагу слід надавати іншим препаратам.

**Таблиця рекомендацій 61.** Рекомендації щодо медикаментозного лікування синдрому Марфана (див. також Таблицю доказів 14)

Рекомендації	Клас	Рівень
Пацієнтам із СМФ для зниження частоти і ступеня дилатації аорти рекомендоване лікування або ББ, або БРА в максимальних дозованих дозах (за відсутності протипоказань)	I	A
У пацієнтів з СМФ застосування обох ББ та БРА одночасно в максимальних дозах (за відсутності протипоказань) слід розглядати для зниження частоти і ступеня дилатації аорти	IIa	A

#### 10.1.3.4. Хірургічне втручання на аорті

Відкрита операція є переважним методом у пацієнтів з синдромом Марфана, порівняно з ендovasкулярними процедурами. Ендovasкулярні процедури можуть бути розглянуті в окремих випадках в екстрених ситуаціях та/або в центрах з високим рівнем кваліфікації. Пороги для хірургічного втручання на корені аорти повинні враховувати додаткові фактори ризику, а також рівень кваліфікації команди.

**Таблиця рекомендацій 62.** Рекомендації щодо хірургічного лікування при синдромі Марфана

Рекомендації	Клас	Рівень
Хірургічне лікування показане пацієнтам із СМФ, які мають ураження кореня аорти з максимальним діаметром аортального синусу $\geq 50$ мм	I	B
Операція трансплантації кореня аорти та висхідної аорти із збереженням клапана рекомендована пацієнтам з СМФ або пов'язаним ГСЗА з розширенням кореня аорти, коли анатомічні характеристики клапана дозволяють його збереження та за наявності досвідченого хірурга	I	B
Хірургічне лікування слід розглядати у пацієнтів з СМФ, які мають аневризму кореня аорти з максимальним діаметром аортального синуса $\geq 45$ мм та додаткові фактори ризику	IIa	C
Пацієнтам з СМФ та аневризмою висхідної аорти, дуги аорти, низхідної аорти або абдомінальної аорти $\geq 50$ мм, показана хірургічна заміна аневризматичного сегмента, що має проводитися досвідченим хірургом	IIa	C

#### 10.1.3.5. Вагітність та фізичні вправи

У вагітних жінок із синдромом Марфана ризик розшарування аорти збільшується до восьми разів порівняно з загальною популяцією. Ризик розвитку ТААД визначається діаметром аорти, але розшарування типу В трапляються навіть частіше і можуть виникати без попередньої дилатації аорти. Пацієнти повинні бути обізнані про постійний ризик ТВАД після заміни кореня аорти. Жінки, які не знали про діагноз, мають найвищий ризик розшарування.

Реєстр вагітності та серцево-судинних захворювань (ROPAC) показує, що жінки, які проходять лікування згідно з настановами, мають низький ризик ускладнень, пов'язаних із вагітністю, і не було

виявлено значних впливів бета-блокаторів на ріст плода, хоча це потребує ретельного моніторингу.

**Таблиця рекомендацій 63.** Рекомендації щодо вагітності у жінок з синдромом Марфана

Рекомендації	Клас	Рівень
Рекомендовано, щоб усі жінки з СМФ: • Отримували оцінку ризику серцево-судинних та інших ускладнень перед зачаттям • Отримували контрольні обстеження в центрах з доступом до серцево-судинної команди з досвідом ведення вагітності	I	C
Рекомендовано, щоб пари, в яких один з партнерів має ГСЗА або його ризик, отримували запрошення на генетичне консультування до настання вагітності	I	C
Візуалізаційне обстеження всієї аорти (кМРТ/кКТ) рекомендоване до настання вагітності	I	C
Спостереження протягом вагітності рекомендоване з частотою, що визначається діаметром аорти та його збільшенням	I	C
Протягом вагітності рекомендований прийом бета-блокаторів	I	C
Профілактичне хірургічне лікування кореня аорти рекомендоване у жінок, які планують вагітність, при діаметрі аорти >45 мм	I	C
Профілактичне хірургічне лікування кореня аорти може бути розглянуте у жінок, які планують вагітність, при діаметрі аорти 40–45 мм	IIb	C
Блокатори рецепторів ангіотензину (БРА) не рекомендовані протягом вагітності	III	B

Фізичні вправи можуть бути пов'язані з підвищеним ризиком дилатації та розшарування аорти. Рекомендується індивідуалізувати фізичну активність у випадку синдрому Марфана на основі діаметра аорти, сімейного анамнезу розшарувань або раптових смертей, а також попереднього рівня фізичної підготовки. Хоча змагальні види спорту протипоказані, рекомендується поміркована аеробна активність із рівнем інтенсивності, що залежить від діаметра аорти.

Два дослідження показали, що легкі та помірні динамічні вправи покращують структуру та функцію стінки аорти і зменшують швидкість її дилатації в моделях мишей з синдромом Марфана. Останні дані серед дітей та молодих людей з синдромом Марфана вказують, що регулярні фізичні вправи (10 000 кроків на день) мали позитивний вплив на збільшення діаметру кореня аорти. Хоча обмежена кількість клінічних досліджень оцінювала програми реабілітації фізичної активності, два дослідження довели, що фізична активність до помірного рівня інтенсивності може бути рекомендована. Таким чином, хоча фізична активність є предметом дискусії, індивідуально адаптовані програми з високою ймовірністю будуть успішними для стимулювання вправ у пацієнтів із синдромом Марфана.

#### 10.1.4. Інші синдромні та не синдромні спадкові захворювання грудної аорти та/або артерій

Основні клінічні та генетичні дані відомих синдромних та не синдромних ГСЗА зібрані в додаткових даних онлайн, Таблиця S5. Два найпоширеніші захворювання для кожної категорії включають синдром Лойса – Дітца та АСТА2-залежне ГСЗА відповідно. Оскільки ці захворювання є рідкісними, конкретні рекомендації щодо спостереження та лікування відсутні, і в основному вони

**Таблиця рекомендацій 64.** Рекомендації щодо фізичних вправ у пацієнтів з синдромом Марфана

Рекомендації	Клас	Рівень
Рекомендовано застосовувати індивідуальний підхід фізичних вправ у пацієнтів з СМФ, базуючись на діаметрі аорти, сімейному анамнезі розшарування аорти та існуючій фізичній формі	I	C
Регулярні аеробні вправи середньої інтенсивності з рівнем навантаження, що залежить від діаметра аорти, рекомендовані більшості пацієнтів з СМФ	I	C
Пацієнтам з ознаками розшарування аорти та /або операції на аорті в анамнезі, слід розглянути проведення постопераційної кардіореабілітації з метою покращення фізичного та ментального здоров'я	IIa	B

адаптовані з рекомендацій для СМФ. Деякі специфічні рекомендації наводяться нижче.

#### 10.1.4.1. Синдром Лойса-Дітца

##### Діагностика, клінічні прояви та природний перебіг.

Спектр клінічних проявів синдрому Лойса-Дітца є дуже широким. Деякі пацієнти відповідають критеріям для синдрому Марфана, в той час як деякі ознаки, такі як розщеплене піднебіння та гіпертелоризм, є дуже специфічними для цього захворювання. Клінічні прояви наведені в додаткових даних онлайн, Таблиця S5. Є тенденція до розвитку розшарування аорти та розриву при менших розмірах судин, ніж зазвичай спостерігається в інших подібних станах. Патогенні варіанти в шести генах (TGFB1 та TGFB2, TGFB3, SMAD2 та SMAD3), які кодують компоненти шляху сигналізації TGF- $\beta$ , спричиняють синдром Лойса-Дітца. Відзначено різницю в клінічних проявах та результатах щодо аорти залежно від ураженого гена та ступеня позааортальних проявів, що повинні враховуватися при спостереженні та визначенні порогів для хірургічного втручання.

Спостереження при синдромі Лойса-Дітца описано в Таблиці рекомендацій 65. Хоча показання до хірургічного втручання повинні визначитися відповідно до генетичного дефекту та наявності факторів ризику (таблиця рекомендацій 66), поріг діаметра аорти 45 мм має бути врахований ( $\geq 40$  мм у випадках з супутніми факторами високого ризику).

**Таблиця рекомендацій 65.** Рекомендації щодо візуалізації у пацієнтів з синдромом Лойса-Дітца

Рекомендації	Клас	Рівень
Пацієнтам зі СЛД рекомендовано проводити ТТЕ на початковому обстеженні і потім кожні 6–12 місяців, залежно від діаметра аорти і його збільшення (частіше обстеження при діаметра кореня/висхідної аорти >42 мм та рості кореня $\geq 3$ мм на рік)	I	C
Пацієнтам зі СЛД початкову візуалізацію артерій рекомендовано проводити від голови до тазу за допомогою кМРТ або кКТ, наступні контрольні обстеження кМРТ або кКТ рекомендовані кожні 1–3 роки	I	C

**Таблиця рекомендацій 66.** Рекомендації щодо хірургічного лікування кореня аорти при синдромі Лойса-Дітца

Рекомендації	Клас	Рівень
Трансплантація кореня аорти має бути розглянута у пацієнтів зі СЛД при діаметрі кореня аорти >45 мм	IIa	C
Може бути необхідно переглянути поріг для хірургічного втручання залежно від ураженого гена і пов'язаних факторів ризику	IIb	C

### 10.1.4.2. Генетична аортальна хвороба, пов'язана з АСТА2

Патогенні варіанти в гені АСТА2, який кодує альфа-актин, специфічний для гладких м'язів (важливий компонент контрактильного апарату гладком'язових клітин судин), призводять до аневризми та розшарувань аорти у несиндромних пацієнтів. Пацієнти зазвичай мають розшарування аорти типу А або В, а також аневризми, що залучають корінь аорти та/або висхідну аорту. Підмножина патогенних варіантів призводить до оклюзійних судинних захворювань.

Моніторинг наведений у Таблиці рекомендацій 67. ТААД може виникати при діаметрах аорти менше 45 мм, і рішення про операцію при діаметрах менше 45 мм повинно ґрунтуватися на наявності додаткових клінічних та генетичних факторів ризику. Генетичний та іміджевий каскадний скринінг у родичів перших ступенів є важливою складовою частиною догляду, оскільки захворювання може бути пропущено у родичів, що може мати летальні наслідки.

**Таблиця рекомендацій 67.** Рекомендації щодо візуалізації та хірургічного лікування при АСТА2-залежному ГСЗА

Рекомендації	Клас	Рівень
Рекомендований щорічний моніторинг кореня/висхідної аорти за допомогою ТТЕ для оцінки ступеня зростання	I	C
Рекомендовано проведення кМРТ/кКТ аорти кожні 3–5 років	I	C
Профілактичне хірургічне лікування кореня аорти слід розглядати при діаметрі аорти $\geq 45$ мм або менше за наявності інших факторів ризику	IIa	C

### 10.2. Аортальні захворювання, пов'язані з двостулковим (бікуспідальним) аортальним клапаном (БАК)

Бікуспідальний аортальний клапан (БАК) – це найпоширеніша вроджена вада серця (0,5–2 % від усіх живих народжень). Крім того, що він є фактором ризику захворювань аортального клапана, він також пов'язаний з особливою формою аортопатії, що характеризується морфологічною та клінічною гетерогенністю (двостулкова вальвуло-аортопатія). Їхнє успадкування є високим, з аутосомно-домінантною передачею БАК у меншості випадків, але жодна єдина генетична модель не пояснює успадкування БАК. Було виявлено кілька генів, які загалом пов'язані з ембріогенезом та диференціюванням клітин, які асоціюються з БАК-пов'язаною аортопатією, але кожен з них пояснює менше ніж 5 % випадків. Тому генетичне тестування не показано при ізольованій хворобі БАК, а зарезервоване для пацієнтів з синдромними ознаками, сімейним анамнезом аортальних захворювань або аневризми/розшаруваннями артерій середнього розміру, окрім грудної аорти, і може бути розглянуте у пацієнтів з фенотипом кореня аорти.

Ми рекомендуємо прийняти нову міжнародну консенсусну номенклатуру та класифікацію, встановлену експертною групою, для заміни попередніх різних одночасно використовуваних номенклатур. Поширеність аневризми досягає 40 % у клінічних серіях і 0,85 на 100 пацієнто-років у популяційних дослідженнях. АНЯ рідкісні, але трапляються в 8–10 разів частіше, ніж у загальній популяції. Найдовший наявний моніторинг пацієнтів з БАК нещодавно був опублікований, показуючи загальне довгочасне навантаження захворювання на рівні до 86 %, значна частина якого була спри-

чинена ускладненнями, пов'язаними з клапаном (аортальний стеноз, ендокардит, серцева недостатність).

При першому виявленні бікуспідального аортального клапана (БАК), необхідно провести повне дослідження грудної аорти; і навпаки, у кожного пацієнта з дилатацією висхідної аорти повинна бути визначена морфологія клапана. Коли ТТЕ виявляє дилатацію аорти, пов'язану з БАК, рекомендується проведення КТ чи МРТ для підтвердження вимірів, виключення коарктації та документування базових діаметрів на різних рівнях для подальшого періодичних оцінок. Нагляд за допомогою ТТЕ стає необхідним, коли максимальний діаметр перевищує 40 мм. У серіях зі змішаними трикуспідальними аортальними клапанами (ТАК) і БАК, АНЯ траплялися у 2 з 10 000 пацієнто-років при діаметрі  $>40$  мм (порівняно з 0,1–0,3 з 10 000 пацієнто-років у загальній популяції). (Малюнок 43). Враховуючи середнє зростання діаметра аорти на 0,2–0,6 мм на рік, після виключення швидкого прогресування, наступні перевірки можна планувати кожні 2–3 роки (залежно від ризику). У 5–15 % випадків пацієнти з БАК мають хоча б одного прямого родича з БАК або дилатацією висхідної аорти; фенотип кореня аорти та аортальна регургітація у пробанда прогнозують висхідну дилатацію у родичів. Скринінг серед родичів першого ступеня вважається економічно ефективним, але вік, з якого родичі повинні проходити ТТЕ, ще має бути визначений.

Діаметр, що перевищує 55 мм на будь-якому рівні, вимагає хірургічного втручання. Однак історично відома залежність між діаметром і гострими ускладненнями нещодавно була переглянута. Як у великих змішаних, так і в суто БАК дослідженнях висхідний діаметр близько 52 мм вже відзначав збільшення ризику АНЯ з ~1 % до 4–5 %. Крім того, рання післяопераційна смертність після вибіркової операції на проксимальній аорті сьогодні становить від 0,25 % до 2 %. Тому хірургія аорти у пацієнтів з низьким хірургічним ризиком ( $<3$  %) і висхідним діаметром  $>52$  мм має менший ризик, ніж при природному перебігу захворювання. Для дилатації кореня аорти у пацієнтів з БАК «поріг» становить 50 мм; цей фенотип асоціюється з більш швидким темпом зростання, більшим ризиком ускладнень після ізольованої аортальної клапанної заміни, гіршим виживанням, якщо не проводить операцію, і вищим ризиком гострого ТААД.

Хірургічне втручання повинно розглядатися, коли діаметр складає  $\geq 50$  мм у вибраних пацієнтів з фенотипом висхідної аорти. Серед цих факторів слід зазначити сімейний анамнез АНЯ, погано контрольовану гіпертензію, коарктацію аорти та швидке ( $\geq 3$  мм на рік) зростання діаметра аорти. Хірургічне лікування при діаметрі  $>50$  мм може також розглядатися за умов спільного рішення з пацієнтом, з урахуванням способу життя та психологічних факторів, оскільки 50 мм повинні відповідати приблизно 10-кратному збільшенню ризику АНЯ. У дослідженні пацієнтів з діаметром аорти  $\geq 40$  мм, ті, у кого діаметр становив 50 мм, мали 1 % ризик АНЯ протягом 5 років, порівняно з 0,1 % у тих, у кого діаметр становив 40 мм, що пояснює 10-кратну різницю; однак це дослідження не включало тільки пацієнтів з БАК. Інше нещодавнє дослідження, яке було зосереджено на пацієнтах з БАК, виявило 0,4 % випадків АНЯ на рік для діаметрів понад 50 мм, порівняно з 0,03 % випадків у загальній популяції БАК. Попередні рекомендації також пропонували хірургічне

**Таблиця рекомендацій 68.** Рекомендації щодо лікування БАК асоційованої аортопатії

Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>
Коли БАК діагностується вперше, рекомендовано провести первинну ТТЕ для оцінки діаметра аорти на декількох рівнях	I	B
Хірургічне лікування бікуспідальної аортопатії рекомендовано, коли максимальний діаметр аорти складає $\geq 55$ мм	I	B
Хірургічне лікування бікуспідальної аортопатії кореневого фенотипу рекомендоване, коли максимальний діаметр аорти складає $\geq 50$ мм	I	B
кКТ і кМРТ всієї аорти рекомендовані до проведення при вперше встановленому діагнозі та при знаходженні важливих розходжень у вимірюваннях між наступними контрольними ТТЕ, або ж коли діаметр аорти перевищує 45 мм	I	C
Рекомендовано проведення скринінгу БАК за допомогою ТТУ у РПС з аортопатією кореневого фенотипу <sup>c</sup> та/або ізольованою аортальною регургітацією	I	C
Серійні контрольні дослідження ТТЕ рекомендовані пацієнтам з БАК при максимальному діаметрі аорти $>40$ мм, або без показань до хірургічного лікування, або після ізольованої хірургічної корекції клапана, через 1 рік, а потім, при стабільному стані, кожні 2–3 роки	I	C
Слід розглянути проведення скринінгу за допомогою ТТЕ у РПС всіх пацієнтів з БАК	IIa	B
Пацієнтам з низьким хірургічним ризиком операцію з приводу бікуспідальної аортопатії висхідного фенотипу <sup>d</sup> слід розглянути, коли максимальний діаметр аорти складає $>52$ мм	IIa	B
У пацієнтів з низьким хірургічним ризиком та бікуспідальною аортопатією висхідного фенотипу хірургічне лікування має бути розглянуте при максимальному діаметрі $\geq 50$ мм і наявності будь-якого із цих факторів: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Вік <math>&gt;50</math> років</li> <li>• Низький зріст<sup>e</sup></li> <li>• Довжина висхідної аорти <math>\geq 11</math> см</li> <li>• Збільшення діаметра аорти на <math>\geq 3</math> мм на рік</li> <li>• Сімейний анамнез гострого аортального синдрому</li> <li>• Коарктація аорти</li> <li>• Резистентна гіпертензія</li> <li>• Супутня операція на серці, не пов'язана з аортальним клапаном</li> <li>• Планування вагітності</li> </ul>	IIa	C

<sup>a</sup> клас рекомендацій; <sup>b</sup> рівень доказів; <sup>c</sup> кореневий фенотип = дилатація аорти з діаметром синуса  $>$  тубулярного діаметра; <sup>d</sup> висхідний фенотип = дилатація аорти і тубулярний діаметр  $>$  діаметра синусу; <sup>e</sup> зріст пацієнта між 1,50 і 1,69 м.

лікування при коефіцієнті площі поперечного перерізу до зросту (CSA/h)  $>10$  см<sup>2</sup>/м; тим не менш, нещодавно було запропоновано, що поріг CSA/h для висхідної ділянки аорти при БАК повинен становити 13 см<sup>2</sup>/м. Для середнього зросту чоловіків і жінок європейців (1,8 м і 1,67 м відповідно), CSA/h 10 см<sup>2</sup>/м відповідає діаметру 48 мм або 46 мм відповідно, в той час як 13 см<sup>2</sup>/м означатиме 54 мм або 53 мм. Раціонально використовувати поріг CSA/h 13 см<sup>2</sup>/м для хірургічного лікування висхідної аорти, осо-

бливо у людей  $\leq 1,69$  м зросту (оскільки 13 см<sup>2</sup>/м відповідає діаметру  $\leq 52$  мм). Нещодавно, крім дилатації, також визнано, що подовження аорти є фактором ризику, і криволінійна довжина  $>11,5$  см по центру судини збільшує річний ризик АНЯ. Вік також є важливим фактором: у 50 років висхідна аорта діаметром 40 мм відповідає верхній нормі для пацієнтів з великим розміром тіла, і тому той самий діаметр у більш старшому віці може свідчити про менший ризик АНЯ.