

doi: 10.3897/bgcardio.32.e184554

ОТ МОРФОЛОГИЯ ДО РИСК – СЪВРЕМЕННИ КЛАСИФИКАЦИОННИ СИСТЕМИ ПРИ ОСТРА АОРТНА ДИСЕКАЦИЯ

Д. Кючуков

МБАЛ „Национална кардиологична болница“ – София

FROM MORPHOLOGY TO RISK: CONTEMPORARY CLASSIFICATION SYSTEMS IN ACUTE AORTIC DISSECTION

D. Kyuchukov

MBAL “National Cardiology Hospital” – Sofia

Резюме.

Острата аортна дисекация е критично състояние, което в повечето случаи изисква незабавна интервенция. Въпреки значителния напредък в хирургичните и ендоваскуларните технологии, репарацията остава задача с повишена трудност и е свързана със значителна смъртност (от 5 до 65%, средно 20% постоперативна смъртност) и заболяемост (от 8 до 80%, средно 20%). Тези широки граници зависят значително от индивидуалните клинични и морфологични характеристики на всеки отделен пациент и определят нуждата от персонализиран мултидисциплинарен подход още от поставянето на диагнозата до изясняването на анатомичните параметри на засягането. Начално интимално разкъсване, характеристики и пропация на фалшивия лумен, ангажирани артериални разклонения и клиничните показатели за малперфузия на крайни органи са едни от основните моменти при избора на терапевтично поведение (хирургично, медикаментозно, ендоваскуларно или хибридно). С оглед систематизирането на диагностичния и терапевтичния подход през последните над 70 години бяха предложени различни класификационни системи, основани на специфични характеристики на болестния процес и произхождащите от тях рискове. Успоредно нарасна и нуждата от създаването на надеждни инструменти за предпроцедурна оценка на риска и прогнозиране на крайния терапевтичен резултат. Този обзор цели да представи най-използваните класификационни системи и модели за оценка на риска, като конкретизира роля им при вземането на решения и прогнозирането на резултата от лечението на острите аортни дисекации.

Ключови думи:

остра аортна дисекация, класификационни системи, малперфузионен синдром, стратификация на риска, прогноза

Адрес

за кореспонденция:

доц. Димитър Кючуков, Клиника по кардиохирургия, МБАЛ „Национална кардиологична болница“, ул. Коньовица 65, 1309 София, e-mail: kiuchukovd@yahoo.com

Abstract.

Acute aortic dissection is a critical surgical condition that in most cases requires immediate intervention. Despite significant advances in surgical and interventional technologies, repair remains increasingly complex. It is associated with considerable mortality (5-65%, average postoperative mortality 20%) and morbidity (8-80%, 20% on average), which significantly depend on the individual clinical and morphological characteristics of each patient. The need for an individualised multidisciplinary approach in establishing the diagnosis, clarifying the anatomical parameters of the involvement – initial intimal tear, characteristics and extension of the false lumen, involved arterial branches, and clinical indicators for the presence of end-organ malperfusion – are key points in choosing a therapeutic strategy (surgical, medical, endovascular, or hybrid). To facilitate these decisions and systematise the diagnostic and therapeutic approach over the past more than 70 years, as data have accumulated, various classification systems have been proposed based on specific characteristics of the disease process and associated risks. Alongside these processes, the need for reliable tools for preprocedural risk assessment and prediction of the final therapeutic outcome has increased significantly. This review aims to present the most widely used classification systems and outcome prediction models for acute aortic dissections, and to examine their role in decision-making.

Key words

Acute aortic dissection, classification systems, malperfusion syndrome, risk stratification, prognostic models

Address for

correspondence:

Assoc. Prof. Dimitar Kyuchukov, Clinic of Cardiac Surgery, MBAL “National Cardiology Hospital”, Bg – 1309 Sofia, 65 Konyovitsa Str., e-mail: kiuchukovd@yahoo.com

ВЪВЕДЕНИЕ

Острите аортни дисекции са животозастрашаващи състояния с различна етиология, но с общи морфологични и клинични признаци. Всяка дисекция има входно интимално разкъсване (entry), през което между слоевете на аортната медия (средния слой на аортната стена) нахлува кръв, разслояваща я на различна дължина в дистална и проксимална посока, формирайки т.нар фалшив лумен (false lumen). Налягането в този патологично създаден канал обикновено е по-високо от това в истинския, който е притиснат. Фалшивият лумен може да завършва сляпо и тогава в него нерядко се образува тромбоза, която може да го изпълва напълно и да не позволява поддържането на кръвоток. Нерядко обаче по хода на канала се реализират и вторични комуникации между двата лумена (*re-entry*), които поддържат разликата в наляганята. Когато входното разкъсване е много голямо, кръвта може да влиза и да излиза през един и същ интимален вход и фалшивият лумен отново е с по-високо налягане. Стената между двата лумена е изградена от интима и слоеве от медията и се нарича дисекционна мембрана или флеп (flap). Посоките в аортата както и във всички съдове на тялото следват направлението на кръвотока т.е. най-проксимално в аортата е разположена аортната клапа, а най-дистално бифуркацията на илиачните артерии. Входните разкъсвания могат да бъдат ситуирани по цялата дължина на аортата и когато фалшивият канал се разпространява в посока към аортната клапа, казваме, че има ретроградно разслояване, а когато пропагира по хода на кръвотока – дистално. Почти винаги, когато входното отворище е разположено в границите на възходящата аорта или дъгата, разслояването екстензира и в двете посоки, но най-често по-голямата дължина на фалшивия канал е в дистална посока. В условията на спешност непосредствената задача на хирургичната корекция е унищожаване на най-проксимално разположеното входно разкъсване чрез максимална резекция на участък от аортата около зоната на входа, по възможност до достигане на здрава стена. Следва консолидация на аортната стена и заместването на резецирания участък със съответна по размер съдова протеза. Така извършената корекция е дефинитивна, ако няма или не се реализират вторични интимални разкъсвания дистално от протезата, които отново ще запазват с кръв фалшивия лумен и ще поддържат високо налягане в него. Този сценарий има голямо отношение и за отдалечената прогноза, защото при запазване на високото налягане във фалшивия лумен неговата естествена еволюция включва аневризмално дилатация, руптура

INTRODUCTION

Acute aortic dissections are life-threatening clinical conditions with various etiologies but with similar morphological and clinical features. Each dissection has an entry intimal tear through which blood enters between the layers of the aortic media, separating the media (the middle layer of the aortic wall) over varying lengths in distal and proximal directions, forming the so-called false lumen. The pressure in this channel is usually higher than that in the true lumen, which is compressed. The false lumen can terminate blindly, and thrombus formation may occur, filling it completely and eliminating blood flow. However, secondary communications between the two *lumens* (*re-entry*) often develop along the channel, reducing pressure differences and maintaining blood flow in the false lumen. When the entry tear is extensive, blood can enter and exit through the same intimal entry point, and blood flow and high pressure will persist in the false lumen. The wall between the two lumens consists of the intima and portions of the media and is referred to as a flap. The directions in the aorta, as in all vessels of the body, follow the blood flow: the most proximal in the aorta is the aortic valve, and the most distal is the bifurcation of the iliac arteries. Entry tears can be located along the entire length of the aorta. When the false lumen extends toward the aortic valve, this is termed retrograde dissection; propagation along the blood flow is termed distal propagation. Almost always, when the entry tear is located in the ascending aorta or aortic arch, the dissection extends in both directions. Still, most often, the greater length of the false lumen is distal.

In emergency settings, the immediate goal of surgical correction is to eliminate the most proximal entry tear by resecting the largest possible segment of the aorta around the entry zone, consolidating the aortic wall, and replacing the resected segment with a correspondingly sized vascular prosthesis. Such a surgical correction is definitive if no secondary intimal tears develop distal to the prosthesis, which would again feed the false lumen with blood and raise its pressure. This scenario primarily affects the long-term prognosis because, due to incompetence of the false lumen walls, its natural evolution can lead

на аортата и/или прогресираща малперфузия на дистален орган.

Всички тези термини (*интимално разкъсване, флеп, фалшив канал с дистална и проксимална екстензия*) са общоприети, а анатомичното им ситуиране и патофизиологичните отношения в аортата и нейните разклонения имат голямо значение не само за клиничните прояви и хода на заболяването, но и за избора на терапевтична стратегия. Разработените класификационни системи са базирани на различни принципи и целят създаване на рамка, обхващаща различни елементи на болестния комплекс, която да улеснява описването на всеки отделен случай, и чрез създаването на набор от изразни средства да унифицира комуникацията между всички специалисти, ангажирани с диагностиката и лечението на аортните дисекции – образна диагностика, кардиология, съдова хирургия и кардиохирургия.

КЛАСИФИКАЦИИ НА АОРТНИТЕ ДИСЕКАЦИИ ПО STANFORD И ПО DeBAKEY

Тези две класификационни системи са издържали изпитанието на времето и до днес остават най-широко използвани [1, 2]. Основани са на анатомичното ситуиране на входното интимално разкъсване. При тях торакалната аорта се разделя на 3 основни сегмента – възходящата аорта (между аортната клапа и брахиоцефалната артерия), аортната дъга (от брахиоцефалната артерия до дисталната граница на лявата подключична артерия) и низходяща аорта (от края на аортната дъга до илиачната бифуркация). Stanford тип А дисекциите имат entry във възходящата аорта или дъгата, а при тип В то е в низходящата аорта, дистално от лявата подключична артерия (без засягане на възходящата аорта и аортната дъга). Според класификацията на DeBaKey се различават 3 типа аортни дисекции: тип I – входящото разкъсване е разположено във възходящата аорта или аортната дъга и фалшивият лумен ангажира поне два от трите сегмента на аортата; тип II – входното разкъсване е във възходящата аорта и фалшивият лумен е ограничен само в нея, без да ангажира дъгата; тип III – входното разкъсване е разположено след края на аортната дъга (дисталния ръб на лявата подключична артерия), а фалшивият лумен ангажира различен по дължина участък от низходящата аорта (без възходящата аорта и дъгата), този тип дисекции по-късно е разделен на още 2 подтипа: А – фалшивият лумен е ограничен само в гръдния кош; В – фалшивият лумен екстензира извън гръдния кош, като за граница между тях се приема диафрагмата.

to aneurysmal dilation or aortic rupture, and, in some cases, malperfusion of a distal organ whose feeding artery is compromised by pathological processes within the false lumen. These terms (*intimal tear, flap, false lumen with distal and proximal extension*) are widely accepted, and their anatomical localisation and pathophysiological relationships in the aorta and its branches are of great importance not only for clinical manifestations and disease course but also for selecting a therapeutic strategy. Developed classification systems are based on different principles and aim to create a framework encompassing various elements of the disease complex, facilitating the description of each particular case and providing a set of expressive tools that unify communication among all specialists involved in the diagnosis and treatment of aortic dissections – imaging, cardiology, vascular surgery, and cardiac surgery.

CLASSIFICATIONS OF AORTIC DISSECTIONS BY STANFORD AND DeBAKEY

These two classification systems have stood the test of time and remain the most widely used. In them the thoracic aorta is divided into three main segments: the ascending aorta (between the aortic valve and the brachiocephalic artery), the aortic arch (from the brachiocephalic artery to the distal border of the left subclavian artery), and the descending aorta (from the end of the aortic arch to the iliac bifurcation). Stanford type A dissections involve the ascending aorta, and type B – the descending aorta, distal to the left subclavian artery (without involvement of the ascending aorta and aortic arch). According to the DeBaKey classification, three types of aortic dissections are distinguished: Type I – the entry tear is located in the ascending aorta or aortic arch, and the false lumen involves all three segments of the aorta; Type II – the entry tear is in the ascending aorta, and the false lumen is confined only to it, without involving the aortic arch; Type III – the entry tear is located beyond the end of the aortic arch (distal edge of the left subclavian artery), and the false lumen involves a variable length of the descending aorta. This type of dissection was later divided into two subtypes: A – the false lumen is confined to the thoracic region;

Простотата на Stanford класификацията я е превърнала в най-често използваната система от нехирургичните специалности, особено тези, които често поставят първоначалната диагноза, т.е. рентгенолози и лекарите по спешна медицина. Тя има предимството да стратифицира стратегията за лечение въз основа на обозначението – тип А или В. Пациентите с дисекция тип А се лекуват със спешна хирургия (А – Always surgery), докато неусложнените пациенти с дисекция тип В обикновено се лекуват медикаментозно (В – Best treated medically) чрез агресивен контрол на артериалното налягане, с изключение на случаите, при които има клинично значима малперфузия на краен орган, риск от аортна руптура или трудна за контрол екстремна хипертония – усложнени дисекции тип В.

Данните от *Международния регистър за остра аортна дисекция* (IRAD), създаден още през 1996 г., показват, че пациентите с дисекция тип А, подложени на хирургична интервенция, имат ранна смъртност между 15 и 23%, докато лекуваните медикаментозно – 56-58% [3, 4]. Трябва да се направи уточнение, че според този регистър насочените за медикаментозно лечение пациенти с дисекция тип А са тези, за които се счита, че са имали неприемливо висок риск от смърт, изключващ предприемането на хирургично лечение. Дългосрочната преживяемост при пациентите с тип А, лекувани хирургично, е 97% до края на първата година и 90% на третата. Пациентите, които са лекувани медикаментозно и оцеляват след първоначалната хоспитализация, са с преживяемост от 88% на първата и 68% до третата година [4, 5]. Смъртността при аортна дисекция тип В е 7-10% за пациенти, лекувани медикаментозно, след отворена хирургия загиват 7-32%, а при ендоваскуларен подход – 1-8% [6, 7]. Дългосрочната преживяемост за дисекции тип В на първата и на третата година е съответно 77% при консервативно поведение, 85% при отворена хирургия и 80-98% при използване на ендоваскуларните методики [3, 6, 8].

Съществено ограничение на класификационните системи на Stanford и DeBakey е липсата на ясно обозначение за аортни дисекции, чието най-проксимално интимално разкъсване е в аортната дъга или на границата между нея и низходящата аорта, а фалшивият им лумен ангажира не само низходящата аорта, но и дъгата. За да се преодолее този недостатък, през 1994 г. von Segesser предлага описаният вариант да се обозначава с термина **дисекция нито А, нито В** [9]. Според местоположението на разкъсването на интимата тази допълнителна класификационна единица може да е диференцирана в два подтипа – с вход в дисталната част на дъгата и ретроградна пропация на фалшивия канал към възходящата аорта или с вход в проксималната

В – the false lumen extends beyond the thorax, with the diaphragm considered the boundary between them. The simplicity of the Stanford classification has made it the most frequently used system among non-surgical specialities, particularly among those that often make the initial diagnosis, such as radiologists and emergency medicine physicians. Its advantage is stratifying the treatment strategy based on the type – A or B, with type A dissections treated with emergency surgery (“A – Always surgery”), while type B dissections are usually treated medically (“B – Best treated medically”) with aggressive blood pressure control, except in cases with clinically significant end-organ malperfusion, risk of aortic rupture, or difficult-to-control extreme hypertension – complicated type B dissections.

Data from the *International Registry of Acute Aortic Dissection* (IRAD), established in 1996, show that patients with type A dissection undergoing surgical intervention have a mortality of 15–23%, while those treated medically have a mortality of 56–58%. It should be noted that according to this registry, type A dissection patients directed to medical treatment are those considered to have an unacceptably high risk of death due to irreversible organ damage, which excludes surgical intervention. Long-term survival in surgically treated patients is 97% at the end of the first year and 90% at the end of the third year. Type A patients treated medically who survive the initial hospitalisation have 88% survival rate in the first year and 68% by the third year. Mortality for type B aortic dissection is 7-10% in medically treated patients; after open surgery, it ranges 7-32%, and with an endovascular approach, 1-8%. Long-term survival for type B dissections at the first and third year is 77% with conservative management, 85% with open surgery, or 80-98% with endovascular techniques. A major limitation of the Stanford and DeBakey classification systems is the lack of clear designation for aortic dissections where the most proximal intimal tear is in the aortic arch, and the false lumen extends into the descending aorta. In contrast, the ascending aorta is often not involved. To overcome this limitation, in 1994 von Segesser proposed that such dissections be **designated as**

низходяща аорта и дистална екстензия на дисекцията към десцендентната аорта [10]. Оптималното лечение на този вид дисекции все още е въпрос на дебат и често изисква хибриден подход. Според данните от IRAD ранната смъртност при тази група пациенти е 9% за лекуваните медикаментозно, 18% – при отворена хирургия, и 13% – при ендоваскуларен подход [11, 12]. Прогнозата е най-благоприятна при болните с антеградна екстензия на фалшивия лумен и входно разкъсване на границата с низходящата аорта – 9%, докато при случаите с флеп и във възходящата аорта смъртността достига 19%. В серия от 43 пациенти с *нито А*, *нито В* дисекция Rylski и сътр. установяват, че от спешна отворена или ендоваскуларна аортна интервенция се нуждаят близо 1/3 от пациентите с вход в низходящата аорта и 36% от пациентите с най-проксимално разкъсване, разположено в аортната дъга. Класическият пациент с този тип дисекция е мъж на възраст 50-60 години с бicuspidна аортна клапа и *bovinitis* тип аортна дъга. Основните клинични белези, налагащи интервенция, са ангажиране на възходящата аорта, руптура или тежка малперфузия. Регистрираната постоперативна смъртност е 16% при ендоваскуларен подход и 38% при отворена аортна реконструкция [10]. До края на втората седмица след операцията при почти половината от болните – 43%, с входно разкъсване в низходящата аорта е необходима повторна аортна интервенция поради нова малперфузия на органи, бързо нарастване на аортния диаметър или повторна аортна руптура, а делът на лицата с входно разкъсване в аортната дъга е малко по-малък – 36%. При по-дългосрочно проследяване нуждата от допълнителни аортни процедури при този тип дисекции нараства и преди отминаването на 5 години от първата операция 88% от болните са подложени на още една аортна интервенция. Тези данни превръщат вземането на решение при пациентите с *нито А*, *нито В* аортни дисекции в изключително предизвикателство както по отношение на нуждата от интервенция и нейния обем, така и при избора на момент за извършването ѝ. Правилното поведение изисква индивидуализиран подход, съобразен с клиничните характеристики на всеки отделен пациент.

Зониране на аортата по Ishimaru

Класификацията *Ishimaru – aortic zones* е въведена през 2001 г. от д-р Ишимару по време на First International Summit on Thoracic Aortic Endografting в Токио. Тя е първата стандартизирана анатомична система за описание на проксималните „landing zones“ (зоните, където се позиционира проксималният край на ендоваскуларния стент-графт) при ен-

non-A non-B dissection. Depending on the location of the intimal tear, this additional classification unit can be further classified into two subtypes: entry in the arch with retrograde propagation of the false lumen toward the ascending aorta, or entry in the arch with distal extension of the dissection toward the descending aorta. Optimal treatment of this type of dissection remains a matter of debate and often requires a hybrid approach. According to IRAD data, early mortality in this patient group is 9% for those treated medically, 18% for open surgery, and for the endovascular strategy. Prognosis is most favourable in patients with retrograde extension of the false lumen and an entry tear at the boundary with the descending aorta (9%); when the ascending aorta is also involved, mortality reaches 19%. In a series of 43 patients with non-A non-B dissection, Rylski et al. found that nearly one-third of patients with the subtype with entry into the descending aorta and 36% of patients with the most proximal tear in the aortic arch required emergency open or endovascular aortic intervention. The main clinical features requiring intervention are aortic rupture or severe malperfusion. Recorded postoperative mortality is 16% for the endovascular approach and 38% for open aortic reconstruction. By the end of the second postoperative week, nearly half of patients (43%) with entry tear in the descending aorta required repeat aortic intervention due to new organ malperfusion, rapid aortic diameter growth, or new aortic rupture; in patients with tears in the aortic arch, the rate was 36%. At the five-year follow-up, 88% of patients underwent another aortic intervention. These conflicting data make decision-making in this patient group extremely challenging regarding the need for intervention, its timing, and extent. Effective management requires an individualised approach tailored to each patient's clinical characteristics.

ISHIMARU ZONING OF THE AORTA

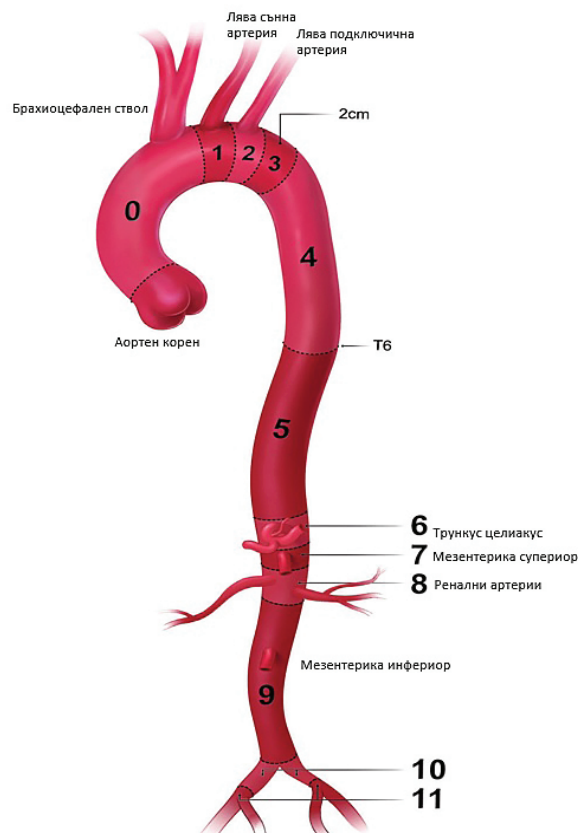
The Ishimaru classification – aortic zones was introduced in 2001 by Dr Ishimaru during the First International Summit on Thoracic Aortic Endografting in Tokyo. It represents the first standardised anatomical system for describing proximal “landing zones” (the

доваскуларно лечение на гръдната аорта (TEVAR). Първоначално класификацията включва 3 зони и обхваща възходящата аорта, аортната дъга и началната низходяща аорта. През 2002 г. класификацията е разширена, като са добавени и дистални зони, с което се постига картографиране на цялата торакална и абдоминална аорта (фиг. 1) [13]. Въвеждането на зонирание значително улеснява планирането на сложни ендоваскуларни и хибридни процедури, както и описването на ангажираните аортни сегменти. Изключително важно е да се отбележи, че аортната дъга приключва след зона 2 и оттам следва низходящата аорта. Това е ключово при индикирането на ендоваскуларни или хибридни интервенции, а прецизното уточняване на анатомичните отношения между интималното разкъсване и фалшивия лумен спрямо лявата подключична артерия е една от най-важните задачи.

Успешното покриване със стент на интималното разкъсване преустановява комуникацията между двата лумена и бързо води до декомпресия на налягането във фалшивия. Веднага след успешна имплантация кръвотокът в аортата остава централизиран само в истинския лумен и след още няколко дни тя се ремоделира обратно до нормални размери около стент-графта. Зоните на Ishimaru разпределят аортата на участъци според главните разклонения: зона 0 – коронарни артерии, зона 1 – артерии на аортната дъга, зона 3 и 4 – интеркостални и спинални арте-

zones where the proximal end of the endovascular stent-graft is positioned) in endovascular treatment of the thoracic aorta (TEVAR). Initially, the classification included three zones and covered the ascending aorta, aortic arch, and initial descending aorta. In 2002, the classification was expanded to include distal zones, enabling mapping of the entire thoracic and abdominal aorta (nine zones). In more contemporary models, the classification was further extended to 12 zones, numbered 0 to 11 (Fig. 1) [13]. The introduction of zoning significantly facilitated planning of complex endovascular and hybrid procedures, as well as the description of the aortic segments involved.

Coverage of an intimal tear within any of these zones carries the risk of interrupting blood supply to the corresponding aortic branch and requires additional planning of endovascular or surgical procedures to prevent ischemia. Occasionally, measures are also needed to interrupt retrograde flow from the affected branch, which may be maintained by collateral vessels and can fill the space between the aortic wall and the endograft, rendering it ineffective. The most adverse scenario occurs when this retrograde flow directly perfuses the false lumen, increasing its pressure to the point that the endograft in the



Фиг. 1. Зонирание на аортата по Ishimaru

Fig. 1. Zoning of the aorta according to Ishimaru

рии и т.н. Покриването на интимално разкъсване във всяка от тези зони носи риск от преустановяване на кръвотока в съответното аортно разклонение и изисква допълнително планиране на ендоваскуларна или хирургична процедура, която да гарантира преодоляване на евентуална исхемия. Понякога се налага и допълнително решение за преустановяване на обратния кръвоток от засегнатото разклонение, който се поддържа от колатерали към него и може да изпълва пространството между аортната стена и ендопротезата и така да я направи неефективна. Най-негативният сценарий е, когато този обратен кръвоток директно кръвоснабдява фалшивия канал и повишава налягането в него до степен, че ендопротезата в истинския лумен не може да експандира достатъчно, процедурата е неефективна, а болният е заплашен от руптура.

ТИПОВЕ И АНАТОМИЧНИ ВАРИАНТИ НА АОРТНАТА ДЪГА

При докладването на образно диагностицирани пациенти с дисекация на аортата, особено в случаите с дисекация в дъгата на аортата, е добре да се отбележи и нейният тип, както е предложен от Rylski през 2019 г. [14]. Според тази публикация се различават 3 типа аортни дъги, обозначени с латинските цифри I, II и III. Класификацията се основава на геометричното отношение между устието на трункус брахиоцефаликус (първия клон на аортната дъга) и две мислено нанесени успоредни равнини, допирни на голямата и малката кривина на аортата. При аортна дъга тип I остиумът на трункуса е разположен на нивото на допирната на голямата кривина линия, при него устията на останалите разклонения на дъгата са разположени в същата равнина и дисталните усложнения след лечение са най-редки. При тип II трункус брахиоцефаликус изхожда между двете равнини, а при тип III остиумът му е разположен под линията, допирателната към малката аортна кривина. Колкото по-близо до равнината на малката кривина изхожда трункуса, толкова повече се увеличава рискът от дисекация тип B или негативна дистална прогресия след лечение. Специално конфигурациите тип III генерират силно спираловиден аномален кръвоток в дисталната дъга и подобряването на дългосрочната прогноза изисква добавянето и на дистална процедура, обикновено ендоваскуларно имплантирана протеза, която да ограничи възможността за прогресия на болестния процес. За разлика от това аортните дъги от тип I най-често се асоциират с дисекации клас A по Stanford с интимално разкъсване във възходящата аорта.

Трябва да се отбележат и 3 варианта на аортни дъги, при които има разместване на съдовете. Те са

true lumen cannot expand adequately, resulting in procedural failure and putting the patient at risk of rupture.

TYPES AND ANATOMICAL VARIATION OF THE AORTIC ARCH

When reporting imaging-diagnosed patients with aortic dissection, especially those involving the aortic arch, it is advisable to specify the type, as proposed by Rylski in 2019 [14]. According to this publication, three types of aortic arches are distinguished and labelled with Roman numerals I, II, and III. The classification is based on the geometric relationship between the origin of the brachiocephalic trunk (the first branch of the aortic arch) and two imaginary parallel planes tangent to the aorta's greater and lesser curvatures. In type I aortic arch, the ostium of the trunk is located at the level of the horizontal plane tangent to the greater curvature; the ostia of the remaining arch branches lie in the same plane, and distal complications after treatment are rare. In type II, the brachiocephalic trunk originates between the two planes, and in type III, the trunk ostium is located below the tangent of the lesser curvature. The closer the trunk originates to the plane of the lesser curvature, the higher the risk of type B dissection or distal negative progression after treatment. Type III configurations, in particular, generate strongly spiral abnormal blood flow in the distal arch, and improving long-term prognosis requires adding a distal procedure, usually an endovascularly implanted graft, to limit disease progression.

Three additional anatomical variants of the aortic arch, characterized by altered vessel origin, should be noted, as they are often risk factors for dissection and have major implications for procedural planning:

- Bovine arch: a two-branch arch with a common origin of the brachiocephalic trunk and left common carotid artery, and a separate ostium for the left subclavian artery. This variant occurs in approximately 15% of the population and is frequently associated with a bicuspid aortic valve.

- Aberrant right subclavian artery (arteria lusoria): arises as a separate vessel distal to the ostium of the left subclavian artery, passes posterior to the esophagus, and reaches the right arm. It occurs in up to 2% of the

важни, защото често са рисков фактор за развитие на дисекция, а имат и голямо значение при планирането на интервенции.

- „Bovine arch“ – дъга само с 2 артериални клона – общ произход на брахиоцефалния ствол с лявата обща каротидна артерия и отделен остиум за лявата подключична артерия. Засяга 15% от популацията и често се асоциира с бicuspidна аортна клапа.

- Аберантна дясна подключична артерия (*arteria lusoria*), която излиза като отделен съд след остиума на лявата подключична артерия, завива зад хранопровода и така достига до дясната ръка. Засяга до 2% от общата популация и носи риск за дисекция или аневризма на аберантната артерия.

- Отделно излизане на лява вертебрална артерия между левите каротидна и подключична артерии. Установява се при 6% от популацията.

Има варианти, в които и някои други разклонения на подключичната или на каротидната артерия могат да изхождат с отделни остиуми от аортната дъга. Това са най-често вътрешната гръдна артерия или артерия тироидеа има, но те са с по-малко клинично значение.

Класификация SVS/STS

През 2020 г. американските общества на съдовите (SVS) и на гръдните хирурзи (STS) публикуваха стандарти за докладване на остра дисекция тип В и предложиха нова анатомична класификационна система, обхващаща всички дисекции в торакалната аорта. Тази нова SVS/STS класификация се основава на проксималната и дисталната екстензия на фалшивия лумен. Тя използва принципите за зонироване на аортата по Ishimaru [15] и описва точно засегнатите от болестния процес сегменти. Разграничението между тип А и тип В се определя от местоположението на първичното входно разкъсване, така че всяка дисекция с входно разкъсване в зона 0 по Ishimaru се класифицира като тип А, а екстензията на фалшивия лумен се обозначава с индекс от 0 до 9, отговарящ на най-дистално ангажирания аортен сегмент. Дисекциите с входно разкъсване в зона 1 или отвъд нея се определят като дисекция тип В, а проксималната и дисталната им пропация се обозначават със съответната двойка индекси (BP – проксимално, D – дистално). Например дисекция с разкъсване в дъгата – зоната на лявата подключична артерия, ангажираща проксимално възходящата аорта и простираща се дистално до реналните артерии, би се обозначила като 2B P0, D8. Тази класификация е структурирана насочено в посока индивидуализиране на терапевтичното решение със специално внимание към ендоваскуларните или хибридни методики и при нея класическата стратификация към оперативно или консервативно

population and carries a risk of dissection or aneurysm formation.

- Separate origin of the left vertebral artery between the left carotid and subclavian arteries; found in approximately 6% of the population.

In some cases, other branches of the carotid or subclavian arteries, most commonly the internal thoracic or thyroid arteries, may arise from separate ostia of the aortic arch, though these have limited clinical significance.

SVS/STS CLASSIFICATION

The American Society of Vascular Surgery (SVS) and the Society of Thoracic Surgeons (STS) published standards for reporting acute type B dissection. It proposed a new anatomical classification system covering all thoracic aorta dissections. This new SVS/STS classification is based on the proximal and distal extension of the false lumen. It adheres to the principles of aortic zoning outlined by Ishimaru [15] and accurately identifies the affected segments. The distinction between type A and type B is determined by the location of the primary entry tear, so any dissection with an entry tear in zone 0 according to Ishimaru is classified as type A, and the extension of the false lumen is indicated with an index from 0 to 9 corresponding to the most distal affected aortic segment. Dissections with an entry tear in zone 1 or beyond are classified as type B, and their proximal and distal propagation is denoted by the corresponding pair of indices (BP – proximal, D – distal). For example, a dissection with a tear in the arch at the level of the left subclavian artery, affecting the ascending aorta proximally and extending distally to the renal arteries, would be labelled 2B P0, D8.

CLASSIFICATION OF AORTIC DISSECTION BASED ON CHRONICITY

Extensive studies by Hirst et al. 75 years ago defined the classification of aortic dissections by duration and future prognosis. According to this classification, a dissection is considered acute for up to 14 days after the onset of the first symptom. After these two weeks, the dissection is considered

третиране според класа по Stanford не е релевантно, а описаният по-горе примерен пациент трябва да се обсъжда за интервенция (въпреки че е тип B).

КЛАСИФИКАЦИИ, ОСНОВАНИ НА ХРОНИЧНОСТТА НА ДИСЕКАЦИЯТА

Задълбочените изследвания от преди 75 години на Hirst и сътр. определят разграничаване на аортните дисекции в зависимост от тяхната давност и произтичащата от това прогноза. Според тази класификация всяка дисекция е остра до изтичането на 14 дни от появата на първите симптоми. След изтичането на тези две седмици дисекцията се счита за хронична. Регистрираната в оригиналното проучване смъртност следва следната крива – 21% през първите 24 часа, 49% до края на четвъртия ден и общо 74% преди изтичането на първите 14 дни от появата на симптомите [16]. След 14 дни наклонът на кривата значително намалява и Hirst определя този период като хроничната фаза. Кривата никога не се хоризонтира и смъртността продължава да нараства, но със значително забавени темпове, като до третата година достига 95%, т.е. аортната дисекция остава смъртоносна и след навлизането си в „хронична“ фаза.

Натрупването на данни за хода на заболяването и неговата постоперативна прогноза заедно със съвременните постижения в диагностиката и лечението на аортната дисекция модифицират класическото разделение по Hirst. През 2013 г. Booher и сътр. [17] публикуват времевата преживяемост на пациенти с остра аортна дисекция според нейния тип по Stanford (A срещу B) и предприетата стратегия на лечение (медикаментозно срещу хирургично срещу ендоваскуларно). Отбелязват, че независимо от предприетата стратегия за лечение и типа на дисекцията през първия месец кривата на преживяемостта регресира стръмно. След изтичането на този период наклонът намалява. Авторите установяват, че изразеният спад на преживяемостта през първите 30 дни има стъпаловидно нагънат профил с няколко стабилни точки на пречупване, разделящи кривата на 4 основни периода. Отбелязват всеки от тези периоди като отделен клас и предлагат следното времево разграничение на дисекциите – *хиперакутна* (0-24 ч.), *остра* (2-7 дни), *подостра* (8-30 дни) и *хронична* (> 30 дни). Предвид нарастващата роля на ендоваскуларните терапии в лечението на дисекция тип B, основният фокус на предложената класификация е насочен към времевата еволюция на дисекционния „флеп“. В острата фаза той е тънък и силно мобилен и все още еластичен, но с течение на времето се удебелява, а подвижността му се ограничава до пълна фиксация в едно положение. Втъвърденият флеп намалява вероятността за експанзия

chronic. The recorded mortality follows the curve: 21% in the first 24 hours, 49% by the end of the fourth day, and a total of 74% before the first 14 days from symptom onset [16]. After 14 days, the chronic phase begins. Although mortality continues to rise, the curve significantly flattens, reaching 95% by the third year, meaning aortic dissection remains fatal even after entering the “chronic” phase. Accumulated data on the course of the disease and its postoperative prognosis, together with contemporary achievements in diagnosis and treatment, modified the classical Hirst division. In 2013, Booher et al. [17] examined the temporal survival of patients with acute aortic dissection by dissection type (Stanford A vs. B) and treatment strategy (medical, surgical, or endovascular). The authors noted that across all treatment strategies, survival continues to decline significantly for up to 30 days from symptom onset, regardless of dissection type. They identified several inflexion points in survival relative to time from symptom onset, dividing the curve into four main periods. They designated each point as a separate class and proposed the following temporal differentiation of dissections: *hyperacute* (0-24 h), *acute* (2-7 days), *subacute* (8-30 days), and *chronic* (> 30 days). Considering the increasing role of endovascular therapies in treating type B dissection, the primary focus of the proposed classification is the temporal evolution of the dissection “flap.” In the acute phase, it is thin and highly mobile; over time, it thickens and becomes less mobile, eventually reaching complete fixation in one position. The stiffened flap reduces the likelihood of true lumen expansion toward the outer aortic wall and limits the risk of obliterating the false lumen after treatment, whether surgical or endovascular. In chronic dissections, the false lumen is lined with pseudo-intima, which maintains blood flow even after closure of the entry tear, making post-intervention aortic reverse remodeling essentially impossible. In many subsequent studies of patients with type B aortic dissection treated endovascularly, no significant difference in the degree of reverse remodelling was observed between those treated within the first 14 days of symptom onset and those treated between 15 and

на истинския лумен към външната стена на аортата и ограничава възможността за унищожаване на фалшивия след ендоваскуларно или ограничено само в един аортен сегмент хирургично лечение. Важен фактор, който допълнително ограничава обратната ремоделация на дисецираната аорта след лечение, е тапицирането на фалшивия канал с псевдоинтима. Тя спомага за поддържане на кръвотока във фалшивия лумен и стабилизира вторичните интимални разкъсвания дори след затваряне на най-проксимално разположеното. В много последващи проучвания на пациенти с аортна дисекция тип В, лекувани ендоваскуларно, се установи, че значимата разлика във възможността за обратно ремоделиране настъпва след изтичането на 3 месеца от острия епизод т.е. това е периодът, след който еволюцията на флепа и на фалшивия канал е завършена. Отчитайки тези резултати, ръководството на *Европейското дружество по кардиология* за диагностика и лечение на аортни заболявания от 2022 г. удължи периода на подострата фаза при аортните дисекции до 90-ия ден [3, 18]. След неговото изтичане дисекцията е хронична и се приема, че шансът за успешно интервенционално лечение е изключително нисък.

КОМПЛЕКСНИ СИСТЕМИ ЗА КЛАСИФИКАЦИЯ

Малперфузионните нарушения са основен фактор, определящ прогнозата при дисекциите на аортата, и са изключително добра основа за класифициране на пациентите, стратификация на техния риск и избор на индивидуализирана терапевтична стратегия. Наличието на малперфузионни синдроми увеличава неколкостранно смъртността – 63% при дисекция тип А по Stanford, усложнена от мезентериална исхемия [19]. За разлика от нея регистрираната постоперативна смъртност при липса на малперфузионни нарушения не надминава 20%. Стабилното документиране на подобни заключения насочи вниманието към нуждата от бърза диагностика и лечение на малперфузията. Решаването на проблема с малперфузионните нарушения може да изисква възстановяване на кръвния поток чрез интимална фенестрация, целенасочено ендографтиране за запечатване на дистални входни разкъсвания, имплантация на периферни стентове в засегнатите аортни разклонения или хирургично възстановяване на кръвотока към тях. А докладваните резултати променят стратегията при някои от пациентите чрез насочване на първоначалните терапевтични усилия към преодоляване на малперфузията в отделен етап преди основната операция [20]. Към момента са актуални няколко класификационни системи, изградени на база клиничното състояние на пациента и изявата на малперфузионните синдроми.

90 days. Accounting for this difference, the 2022 European Society of Cardiology (ESC) guidelines on aortic disease defined the subacute phase as between the 15th and 90th day [3,18]. After this period, the likelihood of successful interventional treatment significantly decreases.

COMPLEX CLASSIFICATION SYSTEMS

In aortic dissections, clinical presentation and malperfusion disorders are the main factors determining prognosis. According to contemporary literature, they provide an excellent basis for precise patient classification, enabling individualised therapeutic strategies and accurate prognoses. The presence of malperfusion syndromes increases mortality several-fold – 63% in Stanford type A dissection complicated by mesenteric ischemia [19]. In contrast, post-surgical mortality of type A dissection in the absence of malperfusion signs remains relatively stable at about 20%. Reliable documentation of such conclusions has significantly focused attention on the rapid diagnosis and treatment of malperfusion. Addressing malperfusion may require restoring blood flow through intimal fenestration, targeted endografting to seal distal entry tears, implantation of peripheral stents, or surgical restoration of flow to affected organs, even in a separate stage before the radical surgery [20]. Currently, several classification systems exist based on the patient's clinical status and malperfusion syndromes.

TEM Classification

A few years ago, a new classification system was introduced that builds upon the classical Stanford and DeBakey systems. It is modelled on the TNM system for staging oncologic diseases and aims to more accurately describe each patient's clinical and morphological features through dissection. Its name is an acronym of the first letters of three main characteristics of each dissection – Type (Stanford type), Entry tear, Malperfusion – TEM. In the 2022 ESC/EACTS guidelines, TEM classification is recommended as a complementary system to be used in parallel with Stanford, particularly when indicating endovascular or hybrid treatment [21]. Based on the proposed model,

Класификация TEM

Преди няколко години е въведена нова класификационна система, надграждаща класическите системи по Stanford и по DeBakey. Тя е моделирана по примера на TNM системата за стадиране на онкологичните заболявания и цели по-точно описание на клиниката и морфологията при всеки отделен пациент с дисекация. Наименованието ѝ е абревиатура от първите букви на 3 основни за всяка дисекация характеристики – тип по Stanford (Type), входно разкъсване (Entry), малперфузия (Malperfusion) – TEM. В ръководството на ESC/EACTS от 2022 г. TEM класификацията е препоръчана като допълваща система, използвана паралелно със Stanford, особено при индикиране на ендоваскуларно или хибридно лечение [21]. На база на предложения модел всеки пациент получава код, определян по следните правила:

T – тип на дисекацията и анатомична екстензия:

Тип А – отговаря на тип А по Stanford – входно интимално разкъсване във възходящата аорта и фалшив лумен възходяща аорта, дъга и низходяща аорта.

Тип В – отговаря на тип В по Stanford – входно интимално разкъсване в низходящата аорта (дистално от a. subclavia sinistra), фалшив лумен дистално.

Тип нито А, нито В – входно интимално разкъсване в дъгата, фалшив лумен дъга, низходяща аорта, по-рядко възходяща.

E – entry (входно разкъсване) – описва локализацията на първичното интимално разкъсване чрез зоните на Ishimaru:

E0-E3 – entry в зона 0-3

E4+ – входни разкъсвания, разположени дистално от аортната дъга.

M – malperfusion (малперфузионен синдром) – оценява засягането на аортните клонове и крайните органи:

M0 – без малперфузия;

M1 – динамична малперфузия;

M2 – статична малперфузия;

M3 – комбинирана форма.

Може да се уточнява и по органи със следните индексни букви: **Mc** – коронарна артерия; **Mb** – мозъчни артерии; **Ms** – спинални артерии; **Mv** – висцерални артерии; **Mr** – ренални артерии; **MI** – долни крайници. Добавя се знак плюс (+), ако има клинични доказателства за малперфузия (коремна болка, илеус, кръвава диария, анурия, химична бъбречна недостатъчност или исхемия на крайниците) или знак минус (-), ако малперфузията не е изявена клинично, но е видима в резултата от образното изследване. Създаденият индивидуален пациентски код улеснява комуникацията при вземането на терапевтични решения и ускорява планирането на интервенционалния модел за лечение. Класификацията позволява и качествена (много

each patient receives a code determined by the following rules:

T – type of dissection and anatomical extension:

Type A – corresponds to Stanford Type A, entry tear in the ascending aorta, false lumen – ascending aorta, arch, and descending aorta

Type B – corresponds to Stanford Type B, entry tear in the descending aorta (distal to the left subclavian artery), false lumen distal

Type non-A non-B – entry tear in the arch, false lumen – arch, descending aorta, rarely ascending

E – entry (entry tear): Describes the location of the primary intimal tear using Ishimaru zones:

E0-E3 – entry in zone 0-3

E4+ – entry tears located distal to the aortic arch

M – malperfusion (malperfusion syndrome): Assesses involvement of aortic branches and end organs:

M0 – no malperfusion

M1 – dynamic malperfusion

M2 – static malperfusion

M3 – combined

It can also be specified by organ with the following index letters: **Mc** – coronary artery; **Mb** – cerebral arteries; **Ms** – spinal arteries; **Mv** – visceral arteries; **Mr** – renal arteries; **MI** – lower extremities. A plus sign (+) is added if there is clinical evidence of malperfusion (abdominal pain, ileus, bloody diarrhoea, anuria, chemical renal failure, or limb ischemia) or a minus (-) sign if malperfusion is not clinically apparent but is visible in imaging results.

Static vs. Dynamic Obstruction

Surgeons at the University of Michigan proposed classifying malperfusion into two types based on the mechanism of vascular obstruction: static and dynamic [22]. Dynamic obstruction is present when the true lumen of the arterial branch is compressed by high pressure in the false lumen. Static malperfusion is due to extension and mandatory thrombosis of the false lumen in the affected aortic branch. In many cases, malperfusion results from a combination of static and dynamic obstruction. Typically, central aortic reconstruction (obliteration of the entry tear) relieves dynamic obstruction. Still, when complete ischemia of the end organ (most

висок, висок, междинен) стратификация на риска като колкото повече са високорисковите характеристики – тип на дисекацията, високорискова позиция на интималното разкъсване (възходяща аорта и дъга), наличие на максимална дистална екстензия и клинично изявена малперфузия, толкова по-висок е рисковият профил на пациента.

Статична срещу динамична обструкция

Хирурзите от Университета на Мичиган предлагат описването на малперфузията според механизма на съдовата обструкция – статична и динамична [22]. Динамичната малперфузия е налице, когато истинският лумен на артериалното разклонение е компресиран частично или напълно от високото налягане във фалшивия лумен. За разлика от това статичната обструкция се дължи на екстензия на фалшивия лумен в засегнатия аортен клон, последвана от тромбоза, която определя стабилна и независима от налягането във фалшивия канал оклузия. В много случаи малперфузията е следствие на комбинация от статична и динамична обструкция. Успешната централна реконструкция на аортата (унищожаването на входното отворище) обикновено облекчава динамичната обструкция, но при значително продължила по време пълна исхемия на крайния орган (най-често черва, бъбрек или долни крайници) настъпилото увреждане може да е необратимо и да изисква ампутация. Когато е налице статична оклузия поради тромбоза, перфузионната недостатъчност може да бъде надеждно разрешена само чрез допълнителна хирургична или ендоваскуларна реконструкция.

Класификация според перфузионната недостатъчност на Nagamine

Nagamine е сътр. предлагат по-подробна класификационна система, основана върху моделите на малперфузионното увреждане [23]. Според нея нарушената перфузия се определя от 3 класа на морфологичната уреда:

- Клас I – фалшивият лумен засяга остиума на аортното разклонение, но не пропагира по хода му.
- Клас II – фалшивият лумен пропагира по хода на аортния клон.
- Клас III – фалшивият лумен причинява откъсване на устието на разклонението от истинския.

Всеки от тези класове се подразделя в допълнителни категории според отсъствието или наличието на клинично изявена малперфузия и нейния модел, както е в *Мичиганската класификация* – статична, динамична и смесена. Авторите изследват еволюцията на различните малперфузионни класове след извършване на централна аортна реконструкция и успешно елиминиране на входното интимално разкъсване. Идентифицират няколко модела на малперфузия,

often bowel, kidney, or lower limbs) has lasted significantly, the damage may be irreversible and require amputation. When additional static occlusion occurs due to thrombosis, perfusion deficiency can be reliably resolved only through additional surgical or endovascular reconstruction, provided the end organ is still viable.

Nagamine Perfusion Deficit Classification

Nagamine et al. proposed a more detailed classification system based on patterns of malperfusion injury [23]. According to it, impaired perfusion is determined by three classes of morphological involvement:

- Class I – false lumen affects the ostium of the aortic branch but does not propagate into it;
- Class II – false lumen propagates into the lumen of the aortic branch;
- Class III – false lumen causes detachment of the branch ostium from the true lumen.

Each class is further subdivided based on the presence or absence of clinically evident malperfusion and its pattern, as in the Michigan classification: static, dynamic, and mixed. The authors examined the evolution of different malperfusion classes after central aortic reconstruction with successful elimination of the entry tear. They identified several malperfusion subtypes with a high risk of persistence or worsening ischemia despite successful central reconstruction and proposed three types of therapeutic behaviour [23]:

- Immediate central aortic reconstruction for models expected to overcome malperfusion – usually lower limb arteries;
- Immediate central aortic reconstruction followed by an endovascular procedure for models expected not to respond to malperfusion, usually the visceral branches of the abdominal aorta;
- Immediate surgical or endovascular intervention to overcome malperfusion and delayed central aortic reconstruction in a second stage, after assessment of results.

The Nagamine et al. classification system is more comprehensive than the Michigan system, but is challenging to use in daily practice and is still rarely applied.

които са с висок риск за неповлияване или задълбочаване на исхемията въпреки успешната централна реконструкция и предлагат 3 типа на терапевтичното поведение за нейното преодоляване [23]:

- Незабавна централна реконструкция на аортата за моделите, при които се очаква преодоляване на малперфузията – клас I.

- Незабавна централна реконструкция на аортата, последвана от ендоваскуларна процедура за моделите, при които се очаква неповлияване на малперфузията – обикновено висцералните разклонения на коремната аорта – клас II.

- Незабавна хирургична или ендоваскуларна интервенция за преодоляване на малперфузията и отложена централна реконструкция на аортата на втори етап след оценка на резултата – обикновено при засягане на мозъчните съдове.

Класификационната система на Nagamine и сътр. е по-изчерпателна от системата на Мичиган, но е трудна за ежедневна употреба и все още се използва много рядко.

Класификация DISSECT

Наименованието на класификация DISSECT е акроним, създаден от първите букви на няколко ключови клинични и морфологични характеристики на аортните дисекции на английски:

- D – duration – продължителност;

- I - intimal tear – разкъсване на интимата;

- S - size – размер на аортата;

- SE – segmental extension – сегментна екстензия на фалшивия канал;

- C - clinical complications – клинични усложнения;

- T- thrombosis of the false lumen – тромбоза на фалшивия лумен.

Мнемониката DISSECT е достатъчно изчерпателна и позволява индивидуална оценка на всеки пациент с аортна дисекция, като подчертава факторите, които са от значение при формулирането на план за лечение [24].

Модели за оценка на риска

Пациентите с остра дисекция тип А са показани за незабавна хирургична интервенция веднага след диагностицирането, но множество индивидуални характеристики, причиняват значително вариране в ранната постоперативна смъртност (30 дни). От друга страна, широко използваните предоперативни модели за оценка на смъртността след кардиохирургична интервенция като Euroscore и STS Score показват сериозни недостатъци при външна валидация на приложимостта им за пациенти с аортни дисекции. Тези 2 фактора определят нуждата от разработване на специфични за аортните дисекции

DISSECT Classification

The name of the DISSECT classification is an acronym created from the first letters of several key clinical and morphological characteristics of aortic dissections in English:

- D – duration;

- I – intimal tear;

- S – size;

- SE – segmental extension of the false lumen;

- C – clinical complications;

- T – thrombosis of the false lumen.

The mnemonic DISSECT is sufficiently comprehensive and enables individual assessment of each patient with aortic dissection, emphasising the factors important for formulating a treatment plan [24].

Risk Assessment Models

Patients with acute dissection are indicated for immediate surgical intervention immediately after diagnosis, but numerous individual characteristics for each patient cause significant variation in early postoperative mortality (30 days). On the other hand, widely used preoperative models for predicting mortality after cardiac surgery, such as the Euroscore and STS Score, show serious limitations when externally validated for patients with aortic dissections. These two factors underscore the need to develop risk models specific to aortic dissections to improve postoperative outcome prediction [25,26]. The ability to precisely stratify postoperative risk will provide a convenient, reproducible tool not only for measuring the effectiveness of a specific intervention but also for evaluating outcomes relative to disease severity. Currently, for type A dissection, two risk assessment models are relevant: the Penn classification and the score from the German Registry for Acute Aortic Dissection type A (GERAADA) [29] and [26].

Penn Classification

The University of Pennsylvania proposed this stratification system. It is based on the Stanford classification, additionally categorising patients into four subgroups according to the clinical manifestation of malperfusion:

- Class A – Absence of ischemic symptoms;

ции рискови модели, които да гарантират по-коректна количествена прогноза на постоперативния резултат [25, 26]. Възможността за прецизна стратификацията на постоперативния риск предоставя удобен и възпроизводим инструмент не само за измерване ефективността на определена интервенция, но и за оценка на резултата спрямо тежестта на заболяването. Към момента при дисекция тип А са актуални два модела за оценка на риска: Репн класификацията и скората на Германския регистър за остра аортна дисекция тип А (GERAADA) [26, 29].

Репн класификация

Тази полуколичествена стратификационна система е предложена от Университета на Пенсилвания. Тя се основава на класификацията на Stanford, като допълнително категоризира пациентите в 4 подгрупи според клиничната изява на малперфузионното засягане:

- Клас А – отсъствие на исхемични симптоми;
- Клас В – малперфузия, водеща до исхемия на краен орган;
- Клас С – генерализирана исхемия поради циркулаторен колапс;
- Клас В + С – тежка органна малперфузия, комбинирана с циркулаторен колапс.

Според авторите ранната постоперативна смъртност при остра дисекция тип А по Stanford е: 3-6% за клас А, 25-27% за клас В, 15-17% за клас С и 40% за клас В + С [23]. При остра дисекция тип В тя съответно е: 6% за клас А, 30% за клас В и 33% за клас В + С (в тази публикация няма пациенти с дисекция тип В по Stanford от клас С – само с циркулаторен колапс) [28].

GERAADA скор

GERAADA скорът е резултат от анализа на данните на пациентите, включени в Германския регистър на аортните дисекции, чрез който са идентифицирани ключови за резултата фактори. Този модел за прогнозиране на риска е подложен на множество външни валидации и се доказва като изключително надежден инструмент. Достъпен е безплатно в интернет-базирано приложение, подобно на системите EuroScore II и STS Score, на адрес – <https://dgthg.de/geraada-score/>. Очакваният риск за летален изход през първия следоперативен месец се изразява в проценти. Според неговата стойност авторите класифицират пациентите с остри дисекции в 3 групи: нисък риск < 15%; среден риск – 15-30%; висок риск – > 30% [29].

За разлика от класическите анатомични класификации като Stanford и DeBakey, които служат основно за първоначална стратификация и определяне на терапевтичната спешност, GERAADA интегрира множество предоперативни клинични променливи и предоставя индивидуализирана количествена оценка на оперативния риск. В сравнение с клиничните

Class B – malperfusion leading to end-organ ischemia;

Class C – generalised ischemia due to Circulatory collapse;

Class B + C – severe organ malperfusion combined with circulatory collapse.

According to the authors, early postoperative mortality in acute Stanford type A dissection is: 3–6% for class A, 25–27% for class B, 15–17% for class C, and 40% for class B + C [23]. For acute type B dissection, it is: 6% for class A, 30% for class B, and 33% for class B + C (for Stanford type B in this publication, there are no class C patients– only with circulatory collapse) [28].

GERAADA Score

The GERAADA score is the result of an analysis of patient data from the German registry of aortic dissections, which identified key outcome-related factors. This risk prediction model has undergone multiple external validations and has proven to be highly reliable. It is freely accessible via an online application, similar to the EuroScore II and STS Score systems, at <https://dgthg.de/geraada-score/>. The expected risk of death within the first postoperative month is expressed as a percentage. According to its value, the authors classify patients with acute dissections into three groups: low risk <15%; intermediate risk (15-30%); high risk (> 30%) [29].

Unlike classical anatomical classifications such as Stanford and DeBakey, which primarily serve for initial stratification and determination of therapeutic urgency, GERAADA integrates multiple preoperative clinical variables and provides a quantitative, individualised assessment of operative risk. Compared with clinical classifications such as Penn, Michigan, and Nagamine, which group patients based on hemodynamic status and the presence of organ malperfusion, this risk model provides finer stratification by incorporating additional factors, including age, neurological deficit, preoperative resuscitation, renal dysfunction, and prior cardiac surgery. In this way, the score builds on other classification systems and

класификации като Penn, Michigan и Nagamine, които групират пациентите въз основа на хемодинамичния статус и наличието на органа малперфузия, този рисков модел предлага по-фина стратификация чрез включване на допълнителни фактори като възраст, неврологичен дефицит, предоперативна реанимация, бъбречна дисфункция и предшестваща кардиохирургия. По този начин моделът надгражда останалите класификационни системи и позволява по-точно прогнозиране на ранния изход. GERAADA скорът не е тестван за изход от ендоваскуларно лечение, но може да е релевантен при избора на поведение в случаите с висок хирургичен риск.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

През последните десетилетия са разработени множество класификационни и рискови системи за оценка на острите аортни дисекции, отразяващи еволюцията в разбирането на патофизиологията и терапевтичните възможности на това животозастрашаващо състояние. Класическите анатомични класификации DeBakey и Stanford остават фундаментални за първоначалното разпределение на пациентите и определяне на спешността и вида на лечението, но не отчитат индивидуалния рисков профил, определен от хемодинамичния статус и органа малперфузия. Системи като Penn, Naganuma и Michigan въвеждат клинични и хемодинамични параметри, позволяващи по-точна ранна стратификация на риска и прогнозиране на болничната смъртност. Поведението при дисекции зависи и от тяхната хроничност (остра, субакутна и хронична), която е важен фактор, определящ техническата осъществимост на интервенциите и дългосрочната прогноза. Регистрово-базираните модели като GERAADA допринасят за персонализирана оценка на оперативния риск при остра дисекция тип А и подпомагат вземането на информирани хирургични решения. Съвременните морфологично-клинични класификации TEM и DISSECT интегрират анатомични, хемодинамични и перфузионни характеристики, като осигуряват по-цялостен подход към диагностиката, терапевтичното планиране и прогнозата, особено в контекста на ендоваскуларните и хибридни техники.

В заключение, оптималната оценка и лечение на пациентите с остра аортна дисекция изискват комбинирано използване на анатомични класификации и клинично-рискови модели и само такъв интегративен подход може да гарантира прецизна стратификация на риска, индивидуализиране на терапията и подобряване на краткосрочните и дългосрочните резултати.

enables more accurate prediction of early outcomes. The GERAADA score has not been evaluated for outcomes after endovascular treatment but may be relevant to therapy selection in cases with high surgical risk.

CONCLUSION

In recent decades, numerous classification and risk systems for evaluating acute aortic dissections have been developed, reflecting advances in understanding the pathophysiology and therapeutic options of this life-threatening condition. Classical anatomical classifications, such as DeBakey and Stanford, remain fundamental for initial patient distribution and determining urgency and treatment type. Still, they do not account for hemodynamic status, organ malperfusion, or individual risk profile. Systems such as Penn, Naganuma, and Michigan introduce clinical and hemodynamic parameters, allowing more accurate early risk stratification and prediction of hospital mortality. The behaviour in dissections also depends on their chronicity (acute, subacute, or chronic), which is a key factor determining the technical feasibility of interventions and the long-term prognosis. Registry-based models, such as GERAADA, contribute to the personalised assessment of operative risk in acute type A dissection and support informed surgical decisions. Contemporary morpho-clinical classifications, TEM and DISSECT, integrate anatomical, hemodynamic, and perfusion characteristics, providing a more comprehensive approach to diagnosis, therapeutic planning, and prognosis, particularly in the context of endovascular and hybrid techniques.

In conclusion, the optimal evaluation and treatment of patients with acute aortic dissection require the combined use of anatomical classifications and clinical risk models; only such an integrative approach can ensure precise risk stratification, individualised therapy, and improved short- and long-term outcomes.

Библиография / References

1. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, et al. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg.* 1970;10:237–47.
2. DeBakey ME, Crawford ES, Garrett HE, et al. Surgical considerations in the treatment of aneurysms of the thoraco-abdominal aorta. *Ann Surg.* 1965;162(4):650-62.
3. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, et al. Dissecting aneurysm of the descending aorta. Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg.* 1975;110(5):632-40.
4. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. Corrigendum to: 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J.* 2015;36(41):2779.
5. Rampoldi V, Trimarchi S, Eagle KA, et al. International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Simple risk models to predict surgical mortality in acute type A aortic dissection: the International Registry of Acute Aortic Dissection score. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(1):55-61.
6. Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, et al. IRAD Investigators. Insights From the International Registry of Acute Aortic Dissection: A 20-Year Experience of Collaborative Clinical Research. *Circulation.* 2018;137(17):1846-1860.
7. Sobocinski J, Lombardi JV, Dias NV, et al. Volume analysis of true and false lumens in acute complicated type B aortic dissections after thoracic endovascular aortic repair with stent grafts alone or with a composite device design. *J Vasc Surg.* 2016;63(5):1216-24.
8. Olsson C, Hillebrant CG, Liska J, et al. Mortality and reoperations in survivors operated on for acute type A aortic dissection and implications for catheter-based or hybrid interventions. *J Vasc Surg.* 2013;58(2):333-339.e1.
9. von Segesser LK, Killer I, Ziswiler M, et al. Dissection of the descending thoracic aorta extending into the ascending aorta. A therapeutic challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108(4):755-61.
10. Rylski B, et al. Acute non-A non-B aortic dissection: incidence, treatment and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;52:1111–7.
11. Nauta FJH, Kim JB, Patel HJ, et al. Early Outcomes of Acute Retrograde Dissection From the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Summer;29(2):150-159.
12. Tian C, Chen D, Zhao J, et al. Surgical treatment patterns and clinical outcomes of type B aortic dissection involving the aortic arch. *J Vasc Surg.* 2023;77(4):1016-1027.e9.
13. Gopaldas RR, Dao TK, LeMaire SA, et al. Endovascular versus open repair of ruptured descending thoracic aortic aneurysms: a nationwide risk-adjusted study of 923 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(5):1010-8.
14. Rylski B, Pacini D, Beyersdorf F, et al. EACTS Vascular Domain, EJCTS and ICVTS Editorial Committees. Standards of reporting in open and endovascular aortic surgery (STORAGE guidelines). *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019;56:10–20.
15. Ishimaru S. Endografting of the aortic arch. *J Endovasc Ther.* 2004;11(Suppl 2):1162–71.
16. Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine (Baltimore).* 1958;37(3):217-79.
17. Booher AM, et al. The IRAD classification system for characterizing survival after aortic dissection. *Am J Med.* 2013;126:730.e19–24.
18. Lombardi JV, Cambria RP, Nienaber CA, et al. Prospective multicenter clinical trial (STABLE) on the endovascular treatment of complicated type B aortic dissection using a composite device design. *J Vasc Surg.* 2012;55(3):629-640.e2.
19. Wolfe SB, Sundt TM 3rd, Isselbacher EM, et al.; IRAD researchers. Survival after operative repair of acute type A aortic dissection varies according to the presence and type of preoperative malperfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2024;168(1):37-49.e6.
20. Yang B, Norton EL, Rosati CM, et al. Managing patients with acute type A aortic dissection and mesenteric malperfusion syndrome: A 20-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;158(3):675-687.e4.
21. Czerny M, Grabenwöger M, Berger T, et al. EACTS/STS Guidelines for Diagnosing and Treating Acute and Chronic Syndromes of the Aortic Organ. *Ann Thorac Surg.* 2024;118(1):5-115.
22. Kamman AV, Yang B, Kim KM, et al. Visceral Malperfusion in Aortic Dissection: The Michigan Experience. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Summer;29(2):173-178.
23. Nagamine H, Ueno Y, Ueda H, et al. A new classification system for branch artery perfusion patterns in acute aortic dissection for examining the effects of central aortic repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44(1):146-53.
24. Dake MD, Thompson M, van Sambeek M, et al. DEFINE Investigators. DISSECT: a new mnemonic-based approach to the categorization of aortic dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2013;46(2):175-90.
25. Leshnower BG, Keeling WB, Duwayri YM, et al. The “thoracic endovascular aortic repair-first” strategy for acute type A dissection with mesenteric malperfusion: initial results compared with conventional algorithms. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;158:1516–24.
26. Pisano C, Balistreri CR, Torretta F, et al. Penn classification in acute aortic dissection patients. *Acta Cardiol.* 2016;71(2):235-40.
27. Tien M, Ku A, Martinez-Acero N, et al. The Penn Classification Predicts Hospital Mortality in Acute Stanford Type A and Type B Aortic Dissections. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2020;34(4):867-873.
28. Czerny M, Siepe M, Beyersdorf F, et al. Prediction of mortality rate in acute type A dissection: the German Registry for Acute Type A Aortic Dissection score. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2020;58:700–6.
29. Nežić DG, Živković IS, Miličić MD, et al. On-line risk prediction models for acute type A aortic dissection surgery: validation of the German Registry of Acute Aortic Dissection Type A score and the European System for Cardiac Operative Risk Evaluation II. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2022;61:1068–75.