

Spontán aortaruptura várandósság alatt

Pánczél Zita dr.¹ ■ Sára Levente dr.¹ ■ Tóth Péter dr.¹ ■ Hubay Márta dr.²
Keller Éva dr.² ■ Langmár Zoltán dr.¹ ■ Pajor Attila dr.¹

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, ¹II. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika,
²Igazságügyi és Biztosítás-orvostani Intézet, Budapest

Az aortadissectio ritka kórkép. A 40 évnél fiatalabb nőkben kialakuló aortadissectiók 50%-a várandósság alatt jelentkezik. A szerzők közleményükben a terhesség harmadik trimeszterében járó multipara esetét ismertetik, akinél hirtelen halál következett be, amelynek hátterében az aorta ascendens rupturáját igazolta a boncolás. Az esetet érdekessé teszi, hogy a beteg családjában már előfordult hasonló megbetegedés. A szerzők ismertetik a tüneteket, a háttérben álló esetleges genetikai eltéréseket és áttekintik a nemzetközi irodalomban előforduló hasonló eseteket is. *Orv. Hetil.*, 2011, *152*, 929–933.

Kulcsszavak: aortadissectio, aneurizma, várandósság

Spontaneous aortic rupture during pregnancy

Aortic dissection is a rare entity. Half of the aortic dissection cases occur during pregnancy in women under the age of 40. The authors report a case of a multiparous woman at the third trimester of her sixth pregnancy, who died from a sudden and intractable cardiovascular shock. Autopsy revealed the dissection of the ascending aorta. The case is interesting, especially because in the pregnant woman's family it was not the first sudden death during pregnancy. Authors review the relevant literature regarding the symptoms and the genetic basis of this rare but potentially lethal complication of pregnancy. *Orv. Hetil.*, 2011, *152*, 929–933.

Keywords: aortic dissection, aneurysm, pregnancy

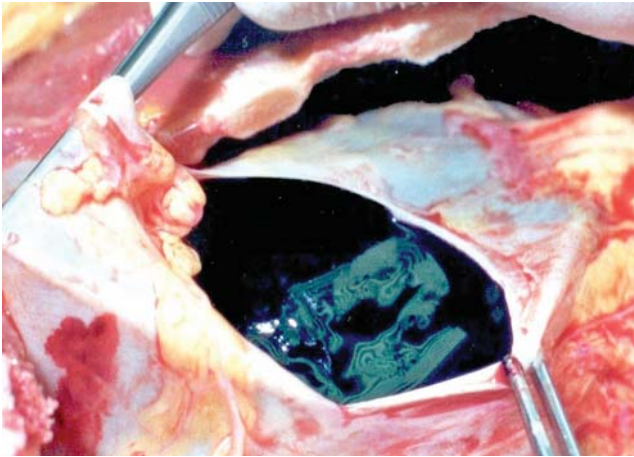
(Beérkezett: 2011. április 8.; elfogadva: 2011. április 19.)

A várandósság alatt fellépő akut aortadissectio rendkívül ritka kórkép, különösen fiatal nők esetében. A kötőszöveti rendszer öröklött megbetegedései, mint például a Marfan-szindróma, illetve az aortabillentyű fejlődési rendellenességei fokozott kockázatot jelentenek a betegség kialakulása szempontjából, de nem elhanyagolhatóak a háttérben a familiárisan előforduló génmutációk okozta megbetegedések sem [1]. Marfan-szindrómában nem szenvedő fiatal nőknél kialakult aortadissectiók többsége várandósság alatt jelentkezik. A 40 éves kor alatti nőknél jelentkező aneurizmarepedések több mint 50%-a kapcsolódik terhességhez [2]. Várandósságban az aorta ascendensre lokalizálódó dissectio a leggyakoribb (DeBakey I-es, illetve II-es típus). A szövettani vizsgálatok során az érfalban nem találtak terhességre specifikus szöveti elváltozásokat, és a klinikai tüneteket sem módosítja a várandósság. Az elmúlt évtizedekben az aortadissectiók túlélési esélyei a jobb diagnosztikai és

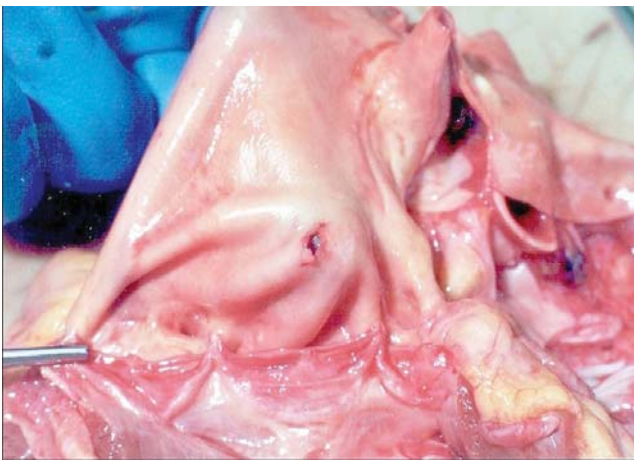
operatív lehetőségek miatt ugyan javulnak, de még napjainkban is igen jelentős anyai és magzati halálozással kell számolnunk.

Esetbemutató

A várandósságának 32. hetében lévő, 44 éves asszony szülészeti anamnézisében egy korai spontán vetélés, 2 spontán hüvelyi szülés és két császármetszés szerepelt érett magzatokkal. Utóbbiak beilleszkedési rendellenesség, illetve fenyegető intrauterin magzati asphyxia miatt történtek. A gravida belgyógyászati betegséget felvételekor nem említett, a korábbiakban tonsillectomián, appendectomián, laparoszkópos cholecystectomián és méhnyakplasztikán esett át szövődmény nélkül. Családi anamnéziséből kiemelendő, hogy édesanyja szülés közben, hirtelen hunyt el. Jelen terhessége az enyhe, diétával egyensúlyban tartott gesztációs diabéteszen kívül a



1. ábra | Pericardialis vérgyűlem



2. ábra | Folytonosságmegszakadás az aortabillentyű felett

terhesség 30–31. hetéig szövődménymentes volt. A várandós felvételére rendszereződő méhösszehúzódások miatt került sor a 30–31. gesztációs héten. A gravida a beállított kezelés hatására panaszmentessé vált. Belfekvése 11. napján ájulásszerű rosszullet és mellkasi panaszok miatt belgyógyászati vizsgálata történt, de a konzílium a panaszok hátterében kizárta az akut kardiális és pulmonalis eltérést, és a tüneteket a várandóssággal összefüggő ortosztatikus hipotenzió következményének véleményezte. Négy nappal később epigastriális fájdalom és savas reflux miatt indítottunk savkötő kezelést. A várandós kórházi kezelésének 17. napján a hajnali órákban hirtelen keringés- és légzésleállás lépett fel. Sajnos az azonnal elkezdett komplex reanimáció ellenére a beteget elvesztettük. Tekintettel arra, hogy az újraélesztés alatt a magzatnál még észleltünk bradycardiás szív működést, azonnali császármetszést végeztünk, amely során egy egészséges, koraszülött, 1790 grammos lány született 2/6-os (1 és 5 perces érték) Apgar-értékkel, akit később egészséges újszülöttként bocsátottak haza.



3. ábra | Vérrög által okozott teljes elzáródás a jobb oldali arteria iliácában

A boncolás során megállapították, hogy a várandós halála a főér megrepedése, a főér rétegei közötti szétválás, szívburki folyadékgyűlem és heveny keringési elégtelenség miatt állt be.

A boncolás során az alábbi eltéréseket találták részletesen:

- 250 g vér a pericardiumban (1. ábra).
- Az aortabillentyű felett 4–5 mm-rel haránt irányú, 7 mm hosszú, szabálytalan alakú folytonosságmegszakadás (2. ábra).
- A főér rétegei szétváltak a mellkasi szakaszon, valamint a hasi szakaszon lefelé, a jobb csípőverőér területéig.
- A jobb oldali arteria iliaca az eredését követően mintegy 10 cm-es szakaszon falhoz tapadó, szemcsés felszínű vérröggel teljes egészében elzáródott (3. ábra).
- A jobb veseartérián szintén folytonosságmegszakadás.

Megbeszélés

Az aortadissectiók incidenciája alacsony, évente egymillió emberből 5–30-nál alakul ki, és magas halálozása. A kórkép differenciáldiagnosztikája nehéz, a betegség leggyakrabban akut myocardialis infarctus, tüdőembólia, stroke, akut szívelégtelenség, pancreatitis, mesenterialis thrombosis klinikai tüneteit utánozza. A mellkasi aorta aneurizmájának dissectiója (TAAD) jelentkezhet örökletes rendszerbetegség részeként vagy familiáris halmozódást is mutathat. A TAAD szempontjából kiemelten fontos rendszerbetegségek a Marfan-, az Ehlers–Danlos-, Shprintzen–Goldberg-, illetve a Loeys–Dietz-szindróma. Az irodalom szerint a várandósság alatt jelentkező aortadissectiók többségének hátterében Mar-

1. táblázat | Várandósság alatt fellépő aortadissectiók az irodalom alapján

Szerző	Életkor (év)	Gesztációshét	Ismert alap- és/vagy rendszerbetegség	Tünetek	Diagnózis	Terápia	Kimenetel	
							Anya	Újszülött
Seeburger és mtsai [7]	29	17	Marfan-szindróma	mellkasi panaszok	DeBakey I dissectio	rekonstrukciós műtét után sikeresen kiviselt terhesség	él	él
Sakaguchi és mtsai [8]	34	34	Marfan-szindróma	mellkasi panaszok	DeBakey I dissectio	sectio caesarea és rekonstrukciós műtét	él	él
Babatasi és mtsai [9]	33	37	Ehlers–Danlos-szindróma	mellkasi fájdalom	DeBakey I dissectio	sectio caesarea és rekonstrukciós műtét	él	él
Wooley és mtsai [10]	nincs adat	33	krónikus hypertonia	heves epigastralis és mellkasi fájdalom	DeBakey I dissectio, aorta-regurgitatio	–	halott	halott
Evans és mtsai [11]	nincs adat	36	nem ismert	tüdőembóliaként, tüdőödémaként, illetve infekcióként kezelték	post mortem, DeBakey I dissectio	–	halott	halott
Weissmann-Brenner és mtsai [12]	38	III. trimeszter	krónikus hypertonia	heves mellkasi fájdalom, szívenzim-, vérgáz- és EKG-eltérés nélkül	DeBakey I dissectio	sectio caesarea és rekonstrukciós műtét	él	él
Cecchi és mtsai [13]	37	III. trimeszter	nem ismert	sokk	post mortem, DeBakey I dissectio	sectio caesarea	halott	él
Fedriga és mtsai [14]	29	III. trimeszter	nem ismert	bizonytalan mellkasi panaszok	post mortem diagnosztizált dissectio	–	halott	halott
Pumphrey és mtsai [6]	19	37	bicuspidalis aorta-billentyű	szédülés, nyaki és mellkasi diszkomfort, mely a hátba sugárzott, 2 nap múlva új szívzöreje megjelenése, fáradékonyság	7 cm-es aortagyök, normál méretű valódi lumen, nagy állumen	sectio caesarea és rekonstrukciós műtét	él	él
Avila és mtsai [15]	35	33	nem ismert	átmeneti mellkasi fájdalom és vérnyomásesés, 2 nap múlva légzési diszkomfort, ödéma, rossz közérzet, műtétben szívleállás	DeBakey I dissectio, hemopericardium	sectio caesarea (reanimáció közben) és rekonstrukciós műtét	él	él (Apgar 1/5/7)
Shihata és mtsai [2]	36	35	terhességi magasvérnyomás	mellkasi fájdalom és nehézlégzés	DeBakey I dissectio	sectio caesarea és rekonstrukciós műtét	él	él

fan-szindróma, a fibrillin-1 génjének mutációja áll. A betegek típusos Marfan-stigmákat (nagy testmagasság, hosszú végtagok, laza ízületek, arachnodactylia, szemlencseeltérések, szív-ér rendszerei eltérések) hordoznak. Igazolták, hogy a Turner-szindrómában szenvedő nők esélye a terhesség alatt jelentkező aortaszövődményekre 2% feletti, a várandósság alatti halálozás kockázata pedig százszoros az átlagnépességhez képest

[3]. A familiáris TAAD-k heterogén csoportot alkotnak, autoszomális domináns öröklésmenetet mutatnak. A háttérben számos génmutációt figyeltek meg. A legtöbbet és legrégebb óta vizsgált kromoszómaterületek a TAAD-1, amely az 5q13-q15 locus, illetve a familiáris aortaaneurizma (FAA1) gén, amely a 11q23.2-q24 locuson helyezkedik el. Az utóbbi évtized kutatásai kapcsán igazolódott egy másik, TAAD-2-nek nevezett gén

(3p24-25) mutációjának szerepe is a familiáris halmozódású aortadissectiók kialakulásában. Ez utóbbi szerepéről számolnak be *Wung és mtsai* egy 4 generációs család 52 tagjának vizsgálata alapján [4]. *Guo és munkatársai* a TGFRB2 gén mutációjának szerepét a familiáris TAAD kialakulásában 5%-osnak találták 80 olyan család vizsgálata alapján, ahol familiárisan halmozottan fordult elő mellkasi aortadissectio. Négy, Marfan-szindrómában nem szenvedő családban találták a fenti gén intracelluláris, szerin-treoninkináz doménjének mutációját az R460-as locuson. Ezekben a családokban a leszálló aorta eltérései is gyakoriak voltak [5]. A TGFBR1 és TGFBR2 génjének mutációit Marfan-, Loey–Dietz- és Shprintzen–Goldberg-szindrómában is kimutatták. Az alfa-aktin génjének (ACTA2) missense mutációját a familiáris mellkasi aortadissectiók 14%-ában mutatták ki. A hibás aktin-miozin kapcsolódás következményeként csökken a simaizom-összehúzódás, és az érfal gyengesége alakul ki. Az aortafal szövettani vizsgálata ezekben az esetekben a média degenerációját, fokális simaizom-hyperplasiát, illetve a vasa vasorum ereinek szűkületét igazolta. A simaizom-miozin génjének (MYH11) mutációja is TAAD-t okozhat [5].

A várandósság alatt jelentkező aortadissectiók többsége a harmadik trimeszterben jelentkezik (*1. táblázat*). Ennek hátterében nagy valószínűséggel a terhesség ezen szakában megnövekvő teljes keringő volumen és emelkedő vérnyomás, azaz a növekvő keringési munka, az érfalra nehezedő nagyobb terhelés áll. A hormonális változások, az ösztrogén- és progeszteronszint emelkedése, valamint azok érfalra gyakorolt hatása (reticularis rostok fragmentációja, mukopoliszacharidok mennyiségének csökkenése, az elasztikus rostok szerkezeti változása, a simaizom-hipertrofia és hyperplasia) szintén hajlamosít a betegségre [2].

A mások által megfigyelt esetek többségében – esetünkhöz hasonlóan – a dissectiót bizonytalan klinikai tünetek előzték meg. A bizonytalan mellkasi fájdalom és diszkomfort érzés, gyengeség, szédülés, fáradékonyosság, nehézlégzés, kollaptiform tünetek voltak a leggyakoribbak. Az esetek egy részében a tünetek hátterében tüdőembóliát, akut myocardialis infarctust valószínűsítettek, de voltak fulmináns lefolyású, keringési sokkot okozó esetek is. A közölt esetekben a vizsgálatok közül a szívultrahang, illetve a -CT bizonyult a leghatékonyabbnak a betegség kórismezésében. *Shibata és munkatársai* 36 éves, terhességének 35. hetében járó, gesztációs hipertóniában szenvedő asszony esetéről számolnak be. A gravida légszomj és mellkasi fájdalom miatt jelentkezett, az elvégzett CT-vizsgálat az aorta „A” típusú dissectióját igazolta, kis perikardiális folyadékgyülemmel. Az echokardiográfiás vizsgálat során a tamponád korai jeleit és mérsékelt aortainsufficienciát észleltek, majd azonnali császármetszést és sikeres rekonstrukciós műtétet végeztek [2]. Angliában 19 éves, bicuspidalis aortabillentyűvel rendelkező, terhességének 37. hetében járó primipara háziorvosát szédülés és

hátra sugárzó nyaki és mellkasi diszkomfort érzés miatt kereste meg. Két nappal később szívrorej jelent meg. A kórházi felvételekor enyhe mellkasi panaszai voltak, a mellkas röntgenvizsgálata kissé kiszélesedett szívárnyékot mutatott, a mediastinum normálisnak mutatkozott, az EKG-n nem volt kóros eltérés. Ultrahangvizsgálattal az aortagyök átmérőjét 7 cm-nek mérték, ezen belül egy normális méretű valódi és egy hatalmas állumennel. A császármetszést a felvételtől számított 24 órán belül elvégezték, majd 2 nappal később az aorta rekonstrukcióját is végrehajtották. Az aortagyök szövettani vizsgálatakor az aortabillentyűtől 3 cm-re, az intimán repedést észleltek. Cisztikus degenerációt az érfalban nem találtak [6].

Betegünknel rendszerbetegség fennállását nem tudtuk igazolni külső jegyek alapján. A beteg családjának (lánytestvérek, közülük az egyik az elhunyt egyetétjű ikertestvére, illetve az asszony 3 lány- és egy fiúgyermek) ultrahangvizsgálata során a szívüregekben, illetve az aortaátmérőkben kóros eltérést egyik esetben sem találtak. Az egyik lánygyermeknél viszont egy jobbszív-fél-terhelést és kis vérköri hipertóniát nem okozó, suprasternalis irányból perzisztens Botall-vezetékét mutattak ki.

Esetünk tanulsága az, hogy terhelő családi anamnézis esetén az enyhe, atípusos mellkasi panaszokat és a keringés megingására utaló tüneteket úgy kell értékelni, hogy az aneurizmaszövődmény lehetőségét is számba kell venni.

Ismereteink szerint Magyarországon nem közöltek olyan esetet, amelyben a mellkasi aorta aneurizmájának dissectiója várandósság alatt következett be.

Irodalom

- [1] *Pettinari, M., Lemma, M., Mangini, A. és mtsai*: Should pregnancy be considered a risk factor for aortic dissection? Two cases of acute aortic dissection following cesarean section in non-Marfan nor bicuspid aortic valve patients. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*, 2008, 49, 389–391.
- [2] *Shibata, M., Pretorius, V., MacArthur, R.*: Repair of an acute type A aortic dissection combined with an emergency cesarean section in a pregnant woman. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2008, 7, 938–940.
- [3] Increased maternal cardiovascular mortality associated with pregnancy in women with Turner syndrome. Practice Committee of American Society for Reproductive Medicine. *Fertil. Steril.*, 2008, 90 (Suppl. 5), S185–S186.
- [4] *Wung, S. F., Aouizerat, B. E.*: Newly mapped gene for thoracic aortic aneurysm and dissection. *J. Cardiovasc. Nurs.*, 2004, 19, 409–416.
- [5] *Guo, D. C., Panmu, H., Tran-Fadulu, V. és mtsai*: Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) lead to thoracic aortic aneurysms and dissections. *Nat. Genet.*, 2007, 39, 1488–1493.
- [6] *Pumphrey, C. W., Fay, T., Weir, T.*: Aortic dissection during pregnancy. *Br. Heart J.*, 1986, 55, 106–108.
- [7] *Seeburger, J., Mohr, F. W., Falk, W.*: Acute type A dissection at 17 weeks of gestation in a Marfan patient. *Ann. Thorac. Surg.*, 2007, 83, 674–676.
- [8] *Sakaguchi, M., Kitahara, H., Watanabe, T. és mtsai*: Successful surgical treatment for acute aortic dissection in pregnancy

- with Marfan's syndrome. *Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2005, 53, 220–222.
- [9] Babatasi, G., Massetti, M., Saloux, E. és mtsai: Ehlers–Danlos disease revealed during pregnancy through the diagnosis of aortic dissection. *Arch. Mal. Coeur Vaiss*, 1998, 91, 83–86.
- [10] Wooley, J. G., Redmon, V. W., Groom, J.: Lethal aortic dissection in a 33-week parturient: a case report. *AANA J.*, 2006, 74, 440–444.
- [11] Evans, P. J., Rajappan, K., Stocks, G. M.: Cardiorespiratory symptoms during pregnancy – not always pulmonary embolism. *Int. J. Obstet. Anesth.*, 2006, 15, 320–324.
- [12] Weissmann-Brenner, A., Schoen, R., Divon, M. Y.: Aortic dissection in pregnancy. *Obstet. Gynecol.*, 2004, 103 (5 Pt 2), 1110–1113.
- [13] Cecchi, E., Trucano, G., Parisi, F. és mtsai: Aortic dissection in pregnancy: report of 2 cases. *G. Ital. Cardiol.*, 1994, 24, 441–444.
- [14] Fedrigo, E., Salvade, P., Gordini, V.: Fatal aortic dissection in a young woman at the 32nd week of pregnancy. *G. Ital. Cardiol.*, 1992, 22, 1423–1426.
- [15] Avila, W. S., Dias, R., Takeshi Yamada, R. és mtsai: Acute aortic dissection during pregnancy. *Arq. Bras. Cardiol.*, 2006, 87, e112–e115.

(Pánczél Zita dr.,
Budapest, Üllői út 78/A, 1085
e-mail: drpanczelzita@freemail.hu)

A rendezvények és a kongresszusi híryanagok leadásának határideje

a lap megjelenése előtt 40 nap, a 6 hetes nyomdai átfutás miatt.
Kérjük megrendelőink szíves megértését.

A híryanagokat a következő címre kérjük:
Orvosi Hetilap titkársága: Budai.Edit@akkr.hu
Akadémiai Kiadó Zrt.