

Atípusos aortacoarctatiók sebészi kezelésének hosszú távú eredményei

Dzsinich Csaba dr.¹ ■ Entz László dr.² ■ Berek Péter dr.¹ ■ Vallus Gábor dr.¹
Barta László dr.¹ ■ Nagy Gabriella dr.¹ ■ Nyiri Gabriella dr.¹

¹HM Egészségügyi Központ, Szív-, Ér- és Mellkas-sebészeti Osztály, Budapest

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Érsebészeti Tanszék, Budapest

Bevezetés: Az aortacoarctatio a leggyakoribb congenitalis cardiovascularis elváltozások egyike, azok 5–8%-ában fordul elő. Típusos előfordulási helye az isthmicus szakasz. Atípusos helyen kialakuló coarctatio az esetek mintegy 1%-ában fordul elő és többnyire súlyos hipertóniával szövődik. **Célkitűzés:** A szerzők célul tűzték ki a kórkép sebészi kezelési lehetőségeinek és azok hosszú távú eredményeinek ismertetését 27 beteg műtéti kezelésével szerzett tapasztalataik alapján. **Módszer:** A 35 évet felölelő utánkövetés során a diagnosztika és a kezelési módszerek változtak. Napjainkban a morfológiai diagnózis legáltalánosabb módszerei a komputertomográfiás angiográfia és a mágneses rezonanciás angiográfia. Az aortarekonstrukció lehetőségei az endovascularis technikák bevezetésével gazdagodtak, de atípusos aortacoarctatio esetében a szerzők ma is túlnyomóan változatos sebészi megoldásokat alkalmaznak. **Eredmények:** A műtétek után nem vesztettek el beteget. A hipertónia minden esetben jelentősen csökkent. Gyermekkorban operált esetekben a növekedés okozta testméretváltozások 3 esetben újabb rekonstrukciós műtétet indokoltak. **Következtetések:** Az atípusos aortacoarctatio individuális sebészi módszerekkel eredményesen kezelhető. Gyermekkorban operált esetekben a testméret-növekedés a rekonstruált aortaszakasz revízióját teheti szükségessé. Orv. Hetil., 2016, 157(26), 1043–1051.

Kulcsszavak: atípusos aortacoarctatio, sebészi kezelés, késői eredmények

Surgical treatment of atypical aortic coarctation. Long-term results

Introduction: Aortic coarctation is a frequent congenital cardiovascular disorder representing 5–8% of all cases. It is typically localized in the isthmus region. However, in about 1% of cases coarctation may develop in atypical sites of the aorta and it is frequently complicated with severe hypertension. **Aim:** The aim of the authors was to present diagnostic and surgical methods used in 27 patients with atypical aortic coarctation during the last 35 years with special interest on long-term results. **Method:** There was a great advance in diagnostic and surgical treatment methods during the time period analyzed in this study. Nowadays morphologic diagnosis is most commonly obtained using computed tomography angiography and magnetic resonance angiography. Some cases were treated with endovascular techniques, but the authors used also a wide variety of surgical approaches in these patients with atypical aortic coarctation. **Results:** No patient died after surgery and hypertension was reduced in all patients, too. Reintervention was necessary in patients operated in childhood due to change of body measures. **Conclusions:** Atypical aortic coarctation can be treated surgically with good early and late outcomes. Somatic growth of children may indicate surgical revision.

Keywords: atypical aortic coarctation, surgical treatment, long-term results

Dzsinich, Cs., Entz, L., Berek, P., Vallus, G., Barta, L., Nagy, G., Nyiri, G. [Surgical treatment of atypical aortic coarctation. Long-term results]. Orv. Hetil., 2016, 157(26), 1043–1051.

(Beérkezett: 2015. október 15.; elfogadva: 2016. április 10.)

Rövidítések

CTA = komputertomográfiás angiográfia; DSA = digitális szubtrakciós angiográfia; MRA = mágneses rezonanciás angiográfia; PTFE = politetra-fluor-etilén

A típusos aortacoarctatio a congenitalis cardiovascularis elváltozások egyik leggyakoribb változata, azok mintegy 5–8%-át képviseli és gyakorta más szívélváltozásokkal társul. Turner-szindrómában szenvedő betegekben mintegy 5%-ban fordul elő.

A bal kamra számára keringési akadályt jelentő szűkület a subvalvularis, valvularis és supra- valvularis szűkülethez kezdve az aorta bármely szakaszán kialakulhat. Az aortaívén, az aorta descendensen és abdominalison jelentkező szűkületek, az atípusos aortacoarctatiók az úgynevezett aortaisthmus szintjén kialakuló típusos coarctatiók 1–2%-át teszik ki. Egyes megjelenési formái nem feltétlenül congenitalisak, azokat Takayasu-szindróma vagy más betegség részjelenségének vélik. A szűkület mértékétől függő következményes hipertonia, az állandó cardialis túlterhelés a beteg életkilátásait jelentősen rontja. A kezeletlen betegek átlagélettartama mintegy 35 év.

Atípusos aortacoarctatio miatt 1980 óta 27 beteget operáltunk intézeteinkben. A változatos sebészi megoldások korai és késői eredményeit tekintjük át dolgozatunkban.

Módszer

1980 és 2015 között 27 beteget operáltunk atípusos aortacoarctatio miatt. Betegeink között 8 nő és 19 férfi volt. Életkoruk 2 és 52 év közötti, átlagosan 16 év volt. A 27 betegből mindössze 4 volt felnőttkorú, 12 gyermekkorú és 9 serdülő. Utóbbiakban véglegesnek tekinthető testmérettel mindössze 6 beteg rendelkezett. Vezető tünet valamennyi esetben a magas vérnyomás volt. Valamennyi beteg, egy kivételével, súlyos hipertoniával került kivizsgálásra. A hipertóniás betegek szisztolés vérnyomásértékei 160 és 280, a diasztolés értékei 100 és 145 Hgmm között, átlagosan 185, illetve 122 Hgmm közötti volt. Intractabilis hipertóniát, jelentős cardiomegaliát 4, cardialis decompensatiót 2 betegnél észleltünk. Postprandialis fájdalom, dysbasiája egyik betegnek sem volt. Egy 26 éves nőbeteg a jobb láb 5. ujján kis, microembolisatio okozta gangraenával került felvételre (1. táblázat). Fizikális jelként parasternalis zörejt egy esetben, parascapularist 5, epigastralist 26 és köldöktáji zörejt 7 betegnél regisztráltunk. Az alsó végtagi bokatáji pulzáció egyetlen esetben sem volt tapintható, a femoralis pulzáció 6 betegnél volt sejtető. A felső és alsó végtagok közötti nyomásgradiens 25 és 100 Hgmm között, átlagosan 44 Hgmm volt. A betegek laboratóriumi értékei aktív gyulladásos folyamatra egyik esetben sem utaltak, azonban 4 betegünk a potenciális gyulladásos háttér miatt szteroidkezelésben részesült. A lobos háttér gya-

1. táblázat | Atípusos aortacoarctatio miatt operált betegek adatai

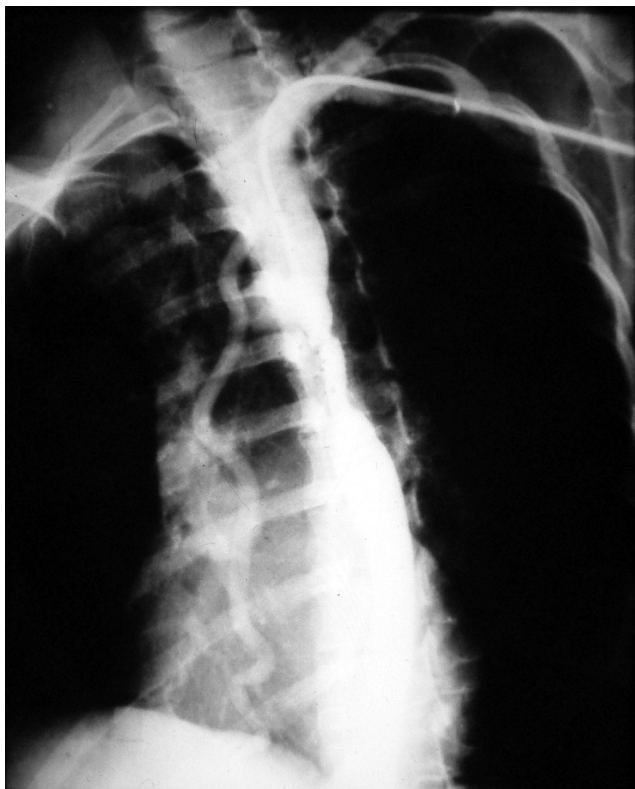
Betegszám 27	19 férfi, 8 nő
Életkor: 2–52 év	Átlagosan 16 év
Hypertóniás 26	Normotenzív 1
Hypertonia mértéke	
Szisztolés vérnyomás	160–280 Hgmm, átlagosan 185 Hgmm
Diasztolés vérnyomás	100–145 Hgmm, átlagosan 122 Hgmm
Terápiarezisztens hipertonia	4 beteg
Cor bovinum, szívelégtelenség	4
Globális vesefunkció-zavar	0
Postprandialis fájdalom	0
Dysbasia	0
Lábujjgangraena	1

núját az aortafal morfológiai elváltozásai sejtették. A globális vesefunkció vizsgálata minden betegnél a normálértékeket mutatta.

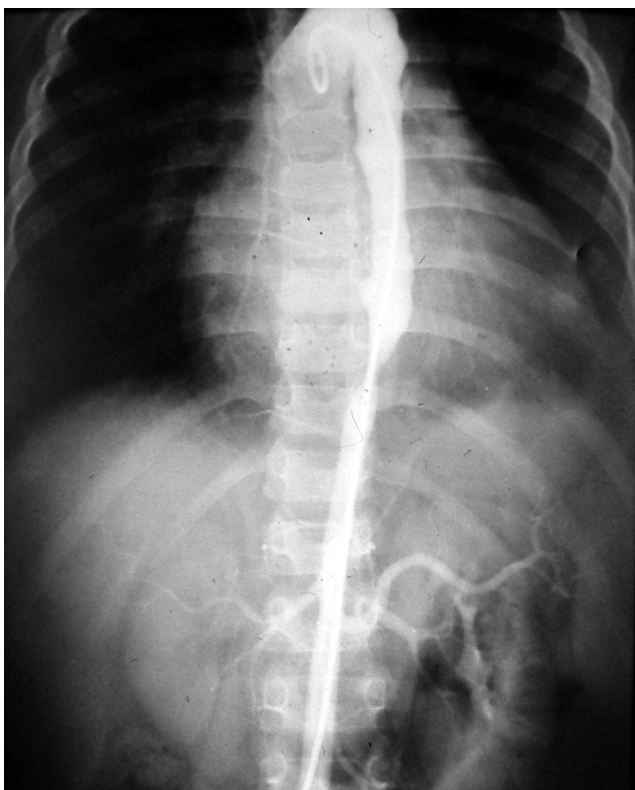
A képalkotó eljárások az elmúlt 35 év alatt jelentősen megváltoztak. Az 1980–90-es években a hagyományos és digitális szubtrakciós angiográfia (DSA), majd fokozatosan a CT-angiográfia (CTA) került előtérbe és szolgáltatta a képi diagnózist. Egy esetben az aortaív atípusos szűkülete Kommerell-diverticulummal és arteria (a.) luseriával szövődött. A bal a. subclavia alatt súlyos, csaknem interruptiót okozó aortaív-szűkület a két kar között 90 Hgmm gradienst okozott. A jobb a. subclavia a coarctatio alatti aortaszakaszról eredt (1. ábra). Az aorta



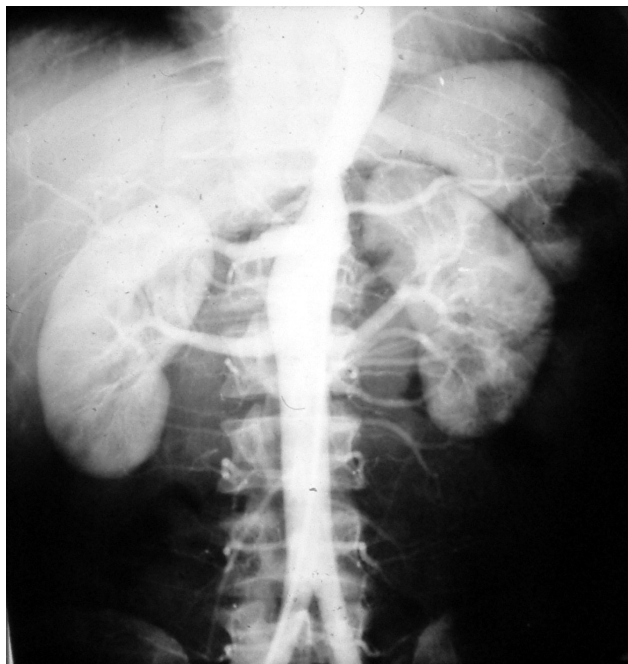
1. ábra | Atípusos aortacoarctatio az aortaívén a distalis aortaívából Kommerell-diverticulummal induló jobb arteria subclaviával



2. ábra | Az aorta descendens proximalis szakaszának hosszú szakasú coarctatiója jól látható kollaterális keringést biztosító a. mammae tágulattal 52 éves férfi betegünk esetében



3. ábra | Az aorta descendens középső szakaszán kialakult coarctatio. Az aorta egyenetlen kontúrja aortitis morfológiai jeleit mutatja egy 6 éves gyermekben, aki jelentős cardiomegaliával és intractabilis hypertoniával került műtétre



4. ábra | 24 éves férfi angiogramja. A beteg kezelhetetlen hypertoniával a rekeszcsatorna szintjén kialakult coarctatio miatt került műtétre 35 évvel ezelőtt. Dacron foltplasztikával oldottuk meg



5. ábra | 14 éves lány hypertoniáját intervisceralis, suprarenalis aorta-coarctatio okozta

descendens középső szakaszán 7 esetben (2. ábra), az alsó szakaszán 5 esetben (3. ábra), a thoracoabdominalis átmenetben 4 esetben (4. ábra), a visceralis aortaszegmentumon 7 esetben (5. ábra) és a subrenalis aortán

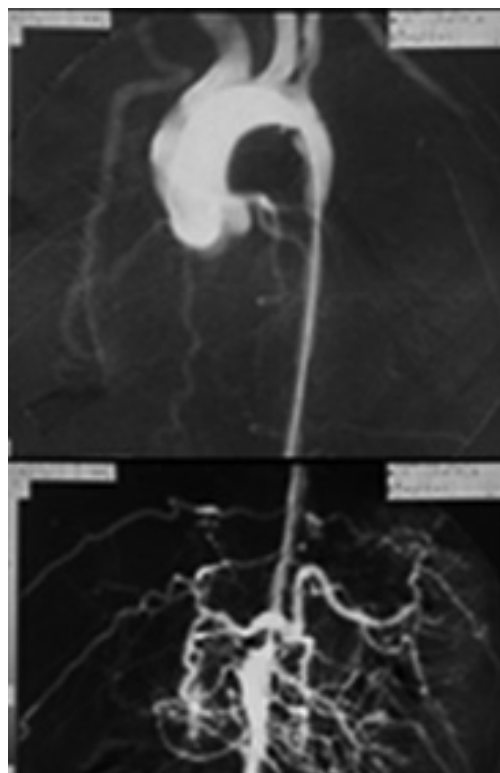


6. ábra | 24 éves nő mérsékelt hypertóniával aorta abdominalis coarctatióval került műtétre



7. ábra | Fiatal nőbeteg aorta abdominalis hosszú szakaszú coarctatiója

2 esetben (6. és 7. ábra) észleltük az elváltozást. A teljes aorta descendens és abdominalist érintő aorta angustát egy esetben észleltünk (8. ábra). Az atípusos aortacoarctatio



8. ábra | 12 éves fiú aortogramja. Aorta angusta képe. Az aorta átmérője 3 mm. A normálméretű a. mesenterica superior dús kollaterális artériákból táplálkozik. A beteg 2 éves korában az isthmicus aorta foltplastikáján esett át

diagnózisát szolgáltató képalkotó eljárásokat és az elváltozás elhelyezkedését, kiterjedését a 2. táblázatban foglaltuk össze.

A subdiaphragmaticus atípusos aortacoarctatiók morfológiai változatai az alábbiak:

- supravisceralis,
- intervisceralis (a truncus coeliacus és az a. mesenterica superior között),

2. táblázat | Az atípusos aortacoarctatio képalkotó vizsgálata és lokalizációja

DSA 18	CTA 9	Mindkettő 7
A coarctatio elhelyezkedése és morfológiája		
	Rövid szakasz	Hosszú szakasz
		Egyéb malformatio
Aortaíven	1	Arteria lusoria
Aorta descendens	5	2
Aorta angusta		1
Distalis aorta descendens	5	
Thoracoabdominalis aorta	4	
Visceralis aorta	4	3
		Renalis aneurysma
Subrenalis aorta	1	1

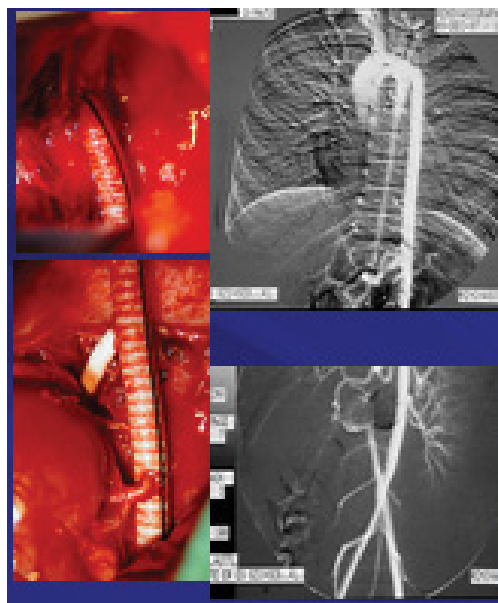
CTA = komputertomográfias angiográfia; DSA = digitális szubtrakciós angiográfia.

- suprarenalis (az a. mesenterica superior és a renalis szájadékok között),
- infrarenalis,
- multivisceralis érintettséggel járó aortacoarctatio.

A műtéti javallat alapját a morfológiai elváltozás mellett a súlyos hypertonia képezte. Utóbbi okát az aortastenosis következtében kialakult áramlási rezisztencia, illetve a filtrációs nyomás fenntartása érdekében fellépő renovascularis mechanizmusú hypertonia kialakulásában láttuk. Tapasztalatunk szerint minél közelebb helyezkedett el az aortacoarctatio a veseartériák szájadékához, annál nehezebben kezelhető hypertonia alakult ki, amelynek befolyásolásában a konvertálóenzim-bénító szerek fokozott hatékonysága szolgáltatott indirekt bizonyítékot.

Az alkalmazott műtéti megoldásokat a 3. táblázatban foglaltuk össze. Az atípusos aortacoarctatio műtéti megközelítése 14 esetben thoracotomia, 8 esetben thoracoabdominalis, 1 esetben thoracalis és szeparált abdominális-extraperitonealis és 4 esetben abdominális feltárás révén vált lehetségessé.

A műtéti megoldásokat befolyásoló tényezők sokrétűek. Időzítés tekintetében – amennyiben a klinikai helyzet lehetővé teszi – célszerű várni a testméretek növekedésére, azért, hogy lehetőleg a végleges megoldást jelentő méretű grafftal végezhesük a beavatkozást. Négy esetben – jól befolyásolható hypertonia esetén – a cardialis és vesefunkciók rendszeres ellenőrzése mellett 3–5 évet vártunk a gyermek növekedésére, majd a szűkült szegmentumot 10–12 mm átmérőjű grafftal hidaltuk át. Ez a méretű érprotézis hosszú távon biztosítja a distalis keringést. A bypassmegoldás és ívelt graft behelyezése lehetőséget ad a testméretváltozások követésére, nem sérti a kialakult kollaterális keringést és elkerüli a szűkült szakaszon jelen lévő muralis kalcifikációt. A műtétek során zéró porozitású Dacron és PTFE-anyagú érprotéziseket használtunk (8. és 9. ábra). Egy férfi és egy nőbetegünk-



9. ábra | Az aorta angusta (8. ábra) műtéti megoldása thoracoabdominális Dacron graft beültetésével és a zsigeri ágak implantációjával 15 évvel a műtét után

ben a rövid szakaszú suprarenalis szűkület megoldására jobb oldalon hepatorenalis és a bal oldalon splenorenalis áthidalást alkalmaztunk. Egy nőbetegünkben a supravisceralis membránszerű coarctatio peremén thromboticus felrakódást találtunk, ami a lábujjgangraenához vezető microembolisatio forrása volt. A carina körkörös kimetszése és foltplasztika volt a műtéti beavatkozás (10. ábra).

Eredmények

Korai eredmények

Korai szövődményünk nem volt. Betegeink eseménytelenül gyógyultak. Minden betegnél megjelentek a bokatáji pulzusok, a korábbi gradiens 10–20 Hgmm közé csökkent. A hypertonia kivétel nélkül jelentősen mérséklődött, egy beteg nem igényelt gyógyszeres kezelést, a többiek monoterápiával voltak egyensúlyban tarthatók. A cardialis túlterhelés minden esetben napok alatt látványosan megszűnt.

Késői eredmények

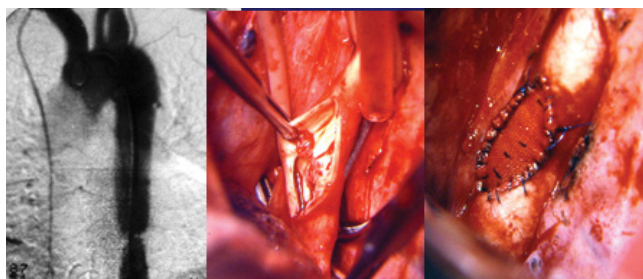
Betegeinket 4 és 35 év között, átlagosan 16 évig követjük. Valamennyi betegünk elérhető volt, a hosszú utánkövetés ellenére beteg nem vesztettünk el. Késői szövődmény 6 betegnél jelentkezett.

Első és második beteg

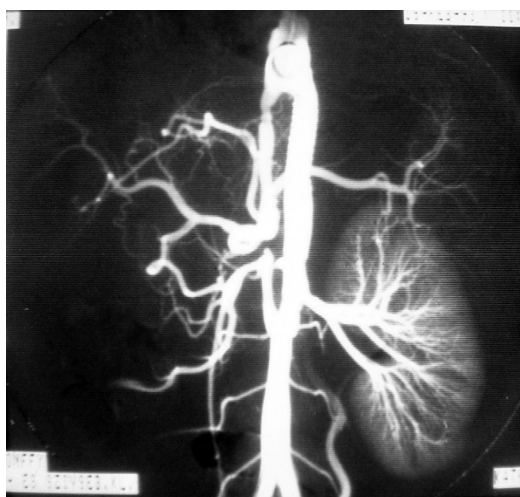
Két nőbetegnél észleltünk arteritisre utaló progressziót, amit a supraaorticus ágakon megjelenő obliteratio támasztott alá. Egyikük, a 26 éves korban végzett supradi-

3. táblázat | Az atípusos aortacoarctatio miatt végzett műtéti beavatkozások

Jobb subclavio-croticus transzpozíció + distalis aortaív-foltplasztika	1
Ívelt bypass az isthmicus aortától az aortabifurcatióig + a renalis és visceralis artériák replantációjával	1
Ívelt aortoaoorticus bypass az aorta descendens területén	6
Aortoaoorticus graft interpozíciója az aorta descendens középső szakaszán	1
Aorta descendens, aorta abdominális ívelt bypass + renalis replantáció	1
Az aorta descendens foltplasztikája	6
A thoracoabdominális aortaszakasz foltplasztikája	3
A visceralis aortaszegmentum foltplasztikája	5
A visceralis aortaszegmentum + a. renalis foltplasztikája	1
Hepatorenalis és splenorenalis bypass	2
Subrenalis aorta foltplasztikája	1



10. ábra Rövid szakaszú aorta descendens coarctatio megoldása foltplasztikával. A carinán jól látható thromboticus appositio volt a perifériás embolisatio forrása



11. ábra A mellkasi aortáról a hasi aortára vezetett Dacron bypass, amelybe a renalis artériákat beültettük. Control DSA 30 évvel a primer műtét után és 20 évvel a graft foltplasztikáját követően (a 3. ábrán látható atípusos aortacoarctatio műtéti megoldása)



12. ábra 35 évvel korábban végzett thoracoabdominalis aortacoarctatio (4. ábra) miatt foltplasztika és egy évvel korábban rupturált hasi aorta miatt végzett monolimb stent graft implantációja és cross-over bypass 3D CTA-képe

a phragmaticus carina kimetszése és aorta-foltplasztika után 24 évvel, arteria renalis stenosis miatt kialakult zsugorvise állapotában került kivizsgálásra. Renalis insufficiencia miatt dialízis vált szükségessé. Egyúttal a bal a. subclavia centrális szakaszának elzáródását állapítottuk meg. Steal-jelenség és felső végtagi panaszok miatt a bal arteria subclaviát a bal carotis communisba transzponáltuk.

A másik nőbeteg 16 éves korában suprarenalis rövid szakaszú coarctatio miatt splenorenalis, illetve hepatorenalis anastomosis kialakítása után 20 évvel jelentkezett ellenőrzésre, amelynek során a bal arteria subclavia elzáródását észleltük, ami revascularisatiót klinikai panaszok hiányában nem igényelt.

Harmadik beteg

Egy nőbetegben 12 éves korában az aorta descendens középső szakaszán mintegy 10 cm-es graftinterposíciót végeztünk. 14 évvel később a beteg 45 cm-rel magasabb testalkattal, tompa mellkasi fájdalommal, bal oldali renalis és alsó végtagi emboliával jelentkezett. CTA derített fényt az aortainterpositum mindkét anastomosisának leszakadása következtében kialakult, 80 mm átmérőjű álaneurysma kialakulására, amelyben a graft szabadon állt friss alvadékkal körülvéve, ami az embolisatio forrását képezte. Újabb thoracotomia során az aneurysma üregéből a thrombust és a leszakadt graftot eltávolítottuk, majd az aortát 18 mm átmérőjű Dacron graftinterpositummal állítottuk helyre. A klinikailag nem jelentős renalis és alsó végtagi embolisatio beavatkozást nem igényelt.

Negyedik és ötödik beteg

A rekonstruált aortaszakasz revíziója 2, gyermekkorban operált esetben vált szükségessé a növekedéssel összefüggő testméretváltozás miatt. Az utánkövetés során mindkettőnél az aortitis morfológiai jelei is felismerhetők voltak 4, illetve 10 évvel a primer műtét után. A súlyos intractabilis hypertoniával cardialis decompensatio állapotában operált 6 éves fiú primer beavatkozásként thoracoabdominalis aorto-aorticus, ívelt, 8 mm átmérőjű Dacron bypasson esett át, amelybe mindkét veseartériát beültettük. A látványos korai gyógyulást követően 10 évvel később ismét súlyosbodó hypertonia miatt került vizsgálatra. Hosszmérete 40 cm-rel haladta meg korábbi testmagasságát. A DSA a graft középső szakaszán, a rekesz szintjében súlyos szűkület kialakulását mutatta. Ismételt thoracolaparotomia során a szűkült szakasz Dacron foltplasztikáját végeztük (3. és 11. ábra). A beteg tensiója rendeződött. Jelenleg 20 évvel a második beavatkozás után ép vesefunkció mellett mérsékelt antihipertenzív kezelést igényel és normális életet él.

A másik, 12 éves korában operált fiú aorta angusta miatt került műtetre. A mellkasi és a hasi aorta lumene 3 mm volt korábban. Nem ismert javallat alapján 2 éves isthmicus foltplasztikát kapott. Súlyos hypertonia uralta a klinikai képet. Ívelt, 8 mm-es Dacron grafttal a bal a. subclavia eredésétől az aortabifurcatióra vezetett áthida-

lásba ültettük be a zsigeri és renalis artériákat (8. és 9. ábra). Zavartalan posztoperatív szak után a gyermek gyors növekedésnek indult. 4 évvel később 55 cm-es hossznövekedést és a hypertonia visszatérését észleltük. A DSA a jobb a. renalis jelentős szűkületét mutatta. Jobb oldali extraperitonealis behatolásból iliorenalis 6 mm-es Gore-tex® bypasst készítettünk. Vérnyomása jelentősen mérséklődött, állapota 17 évvel a második rekonstrukció után stabil.

Hatodik beteg

22 éves intractabilis hypertonia miatt fiatal katona került kivizsgálásra. A kórkép hátterében az aorta mintegy 5 cm-es szakaszának súlyos szűkülete állt. A jelzett aortaszakasz lumenét Dacron folttal állítottuk helyre. A beteg panaszai megszűntek. A már kamionsofőrként dolgozó férfi 34 évvel a fenti beavatkozás után külföldön, vezetés közben hasi fájdalom kíséretében elájult. Azonnal kórházba került, ahol subrenalis hasi aortaaneurysma-rupturát állapítottak meg. Monolimb stentgraft-implantációt és bal-jobb crossover bypasst végeztek. Eseménytelenül gyógyult. A kontroll-CTA a 34 évvel korábban operált thoracoabdominalis aortaszakasz kifogástalan átjárhatóságát mutatta (12. ábra).

Megbeszélés

A hasi aortacoarctatiót *Schlesinger* 1835-ben ismertette elsőként, majd *Quain* 1847-ben közölt hasonló esetet. *Power* a hasi aortaplasiás részletes leírását 1861-ben tette közzé [1, 2]. Az első sikeres rekonstruktív beavatkozásról *Beattie és mtsai* számoltak be 1951-ben [3]. *Glenn és mtsai* 1952-ben közvetlenül a truncus coeliacus feletti szegmentális coarctatiót splenoaorticus anastomosissal oldották meg [4]. *Morris és mtsai* 1966-ban 24 esetet találtak az irodalomban, közülük 12 beteg sebészi rekonstrukción esett át. A beavatkozást kilencen éltek túl [5]. *De Bakey és mtsai* 1967-ben már 26 esetben 16 sikeres sebészi helyreállításról tudósítottak [6]. 1971-ben *Heberer és mtsai* már 180 esetet találtak az irodalomban [7]. *Vollmar és mtsai* 1973-ig 90 sebészi beavatkozást gyűjtöttek össze az addigi közlemények alapján [8]. Azóta is csak egyes esetek vagy kis szériák ismertetése lelhető fel. Hosszú távú utánkötésről beszámoló közlemények nagyon ritkák [9–11]. Az atípusos aortacoarctatio előfordulási aránya a típusos coarctatióhoz viszonyítva 0,5–2% [11]. Kialakulásában több kóroki tényezőt tételez fel az irodalom. *Maycock* szerint congenitalis malformatio okozhatja, amelynek hátterében a primitív embrionális kettős dorsalis aorta inkomplett fúziója állhat. A fúzió elmaradása igen ritkán kettős hypoplasticus aorta megmaradását okozhatja [12]. Hasonló morfológiai elváltozásokat okozhat a Takayasu-arteritis, főként ázsiai populációban fordul elő [11, 13]. Mások fibromuscularis dysplasiát, posztinfekciós érfali fibrosist, Marfan-szindrómát, esetleg Recklinghausen-betegség vascularis manifestációját, Williams-szindróma részjelenségét

vagy autoimmun betegséget tételeznek fel [13–15]. Beteganyagunkban túlnyomóan congenitalis eredetű elváltozás fordult elő, bár a hosszú utánkötés során négy esetben arteritises késői elváltozásra terelődött figyelmünk más lokalizációjú artériás obliteráció későbbi megjelenése miatt. Egyéb felsorolt patológiai háttérrel beteganyagunkban nem észleltünk.

A betegek tüneteit a hypertonia dominálja, ami részben rezisztenciahypertonia az áramlást akadályozó aortastenosis miatt, de jellemző a magas vérnyomás fenntartásában a renin-angiotenzin mechanizmus szerepe [16]. Betegünkben minél közelebb helyezkedett el az aortastenosis a veseartériák szintjéhez és minél súlyosabb volt az aorta stenosisa, annál inkább játszott szerepet a renovascularis hypertonia a magas vérnyomás fenntartásában. A globális vesefunkció beszűkülése nem jellemző, de a súlyos, intractabilis hypertonia cor bovinumot és cardialis dekompensációt okozhat, mint néhány esetünkben is megfigyeltük [17]. A mi betegünkben a postprandialis fájdalom, illetve a dysbasia nem volt jelentős. Több beteg a rekonstrukció után észlelte először az akadálytalan járás élményét, hiszen korábban nem ismerték azt. Az egy betegnél észlelt lábujjgangraena jó járóképesség mellett a carinaszerű coarctatio appozicionális thrombusából származó microembolisatio miatt alakult ki. Túlnyomóan távol-keleti szerzők által észlelt arteritis miatt kezelt esetekben mind az étkezés után jelentkező, mind a dysbasiás panaszok gyakrabban kerültek említésre [9, 11, 13, 15, 17].

Fizikális vizsgálat során az epigastriumban hallható zörej, a gyengült vagy hiányzó femoralis pulzáció, valamint a felső és alsó végtagok közötti nyomásgradiens volt a legfeltűnőbb. Megemlítendő fizikális jel lehet a kitágult, kanyargós intercostalis erek megjelenése (Schwarz-jel), amelyek a szomszédos bordák usuratióját, röntgenfelvételen azok hullámos kontúrját okozhatják (Dock-jel). A laboratóriumi vizsgálatok a sebészi beavatkozás előtt nem utaltak gyulladásos aktivitásra, de 4 betegünk a morfológiai kép alapján szteroidkezelést kapott.

A diagnosztika alapját korábban a DSA, az utóbbi 2 évtizedben a CTA adta. Az általunk észlelt morfológiai változatokat a 2. táblázatban foglaltuk össze. Az irodalmi adatok is a kórkép számos morfológiai változatáról számolnak be [10, 17]. Az elváltozások egyedi – túlnyomóan sebészi – megoldásokat tesznek szükségessé, bár az utóbbi időben endovascularis kezelésről is tudósítanak [9, 11, 13, 17, 18–20].

A megoldások javallata számos szempont alapján határozható meg:

1. Klinikai tünetek súlyossága, hypertonia kezelhetősége.
2. Életkor, testméretek.
3. Az aortacoarctatio elhelyezkedése, kiterjedése, a szűkület mértéke.
4. Arteritisre utaló klinikai és laboratóriumi jelek jelenléte.
5. Kollaterális hálózat fejlettsége.
6. A szűkült aortaszakasz kalcifikációja.

Atípusos aortacoarctatio miatt csecsemőkorú beteg nem került műtétre.

A típusos aortacoarctatio az esetek túlnyomó többségében a születés után röviddel felismerésre és megoldásra kerül. Az atípusos coarctatio – mint eseteink kormegoszlása bizonyítja – csak jelentős késéssel kerül látótérbe. Ennek oka a szokatlan elhelyezkedésen és ritka előforduláson túl a kevésbé drámai és ezért később felismert klinikai tünetekben rejlik.

A testméretek jelentőségét betegeink kormegoszlása illusztrálja. 16 éves kor alatt 12 beteget operáltunk, akik között csak két 10 év alatti gyermek volt, a többiek nem végleges testmérettel, de serdülőkorban kerültek műtétre. Két beteg évekkel később a növekedés okozta méretváltozások miatt ismételt sebészi beavatkozásra szorult, bizonyítva a növekedés, a testméretek szerepét a megfelelő javallat és megoldás kialakításában. 2 betegnél a hypertonia kezelése és a vesefunkció folyamatos ellenőrzése mellett a hosszú szakaszt érintő coarctatio halasztott áthidalását tartottuk indokoltnak azért, hogy a növekedés előrehaladtával minél inkább végleges testméretek mellett tartós megoldást adjunk megfelelő méretű graft beültetésével. 4 betegben foltplasztikával oldottuk meg az aorta szűkületét, egy betegben a foltot a bal a. renalis rövid főtörzsére kiterjesztve, annak aneurysmaticus elváltozását is megoperáltuk. Növekedés okozta későbbi beavatkozásokra az irodalomban szerény utalásokat találunk. *Stanley és mtsai* 53 beteg esetét feldolgozó közleménye utal a későbbi revízió szükségességére [18, 19].

A gyermekkorban operált betegek közül 3 esetben merült fel arteritis lehetősége kizárólag a morfológiai kép alapján. Laboratóriumi paraméterek aktív lobos folyamatot egyik esetben sem igazoltak, de átmeneti szteroidkezelést kaptak.

A 16 éves kor után operált 15 betegünk testmérete megközelítette, illetve elérte a végleges állapotot, így náluk hosszú távú eredményt biztosító primer megoldást választhattunk. Ebben a betegcsoportban arteritis 4 esetben merült fel a diagnózis és a beavatkozás időpontjában a morfológiai elváltozások alapján. Évekkel később 2 nőbetegnél jelentkező supraaorticus arteria obliteratio, illetve egyiküknél tartós dialízist igénylő renovascularis insufficiencia utalt Takayasu-betegség lehetőségére. Gyermekkorban operált 2 fiúnál évekkel később ugyancsak jelentkeztek aortitisre utaló morfológiai elváltozások. Tapasztalataink nem adtak választ arra, hogy az aortitis primer vagy szekunder módon járul hozzá e ritka kórkép kialakulásához.

A számos variációjú atípusos coarctatio egyedi megoldások széles spektrumát teszi szükségessé. A rövid szakaszú elváltozások foltplasztikával eredményesen kezelhetők. Egyes esetekben körkörös kalcifikáció ennek a megoldásnak nem nyújt teret. A nem teljes körfogatot érintő meszesedés mellett a foltplasztika elvégezhető és megkíméli a kollaterális keringést is. Bár néhány közlemény a foltplasztika késői szövődményeit, például álne-

urysma-képződést, restenosiszt említ [11, 13, 17, 18]. Saját anyagunkban álaneurysma-képződéssel atípusos aortacoarctatio sebészi megoldása után nem találkozunk. Restenosis egy esetben a thoracoabdominalis grafton, a rekesz szintjében, egy esetben a jobb a. renalis alakult ki.

Az aortaívet érintő atípusos coarctatiók egy része foltplasztikával megoldható, de hosszabb szakaszon jelentkező elváltozás aorta ascendens és descendens közötti áthidalással oldható meg [20–22]. A bypassmegoldás előnyei:

- megkíméli a kialakult kollaterális keringést,
- elkerüli az esetenként súlyosan kalcifikált stenoticus aortaszakaszt,
- az anastomosisok ép szakaszokon tangenciális kirekesztésben elkészíthetők,
- ívelt graft alkalmazásával teret ad a növekedés számára,
- az áthidalás egyénenként változó hosszúságban alkalmazható,
- megfelelő graftméret hosszú távú jó eredményt ad,
- a graftba direkt vagy indirekt módon a nagy mellékágak beültethetők.

A graftinterpositum, véleményünk szerint, kevésbé előnyös megoldás, mert az aorta érintett szakaszának teljes kirekesztésével jár és részben kiiktatja a kollaterális keringést. A kalcifikáció technikai nehézséget okozhat és nem ad lehetőséget a növekedés okozta változásoknak, mint azt egy nőbetegünkönél tapasztaltuk [23].

Az utóbbi időben egyes közlemények az atípusos aortacoarctatio endovascularis kezelésével szerzett szaporodó tapasztalatokról tudósítanak [24, 25]. Az endovascularis megoldások az érintett aortaszakaszon az érfali szerkezet rugalmatlansága miatt a hosszanti berepedés veszélyével járhat, körkörös kalcifikáció esetében aligha elvégezhető. Stent behelyezése gyermekkorban az adott átmérő miatt csak időleges megoldást jelenthet. A lobos érfolyamat fellángolása a tágítás tartós eredményét teheti tönkre. Ilyen esetekben távoli ép aortaszakaszok között létesített műanyag érrel való áthidalását tartják a kedvezőbb megoldásnak [11, 13, 23, 24].

Dolgozatunkban az atípusos aortacoarctatio sebészi kezelésével szerzett tapasztalatainkat foglaltuk össze. A sebészi megoldások hosszú távú eredményeit több mint 3 évtizedes utánkövetés alapján mutattuk be. A választott megoldások betegeink túlélési esélyeit jelentősen javították, bár késői szövődmények is kialakultak, amelyeket újabb beavatkozással betegeink túlnyomó többségében sikerrel oldottunk meg. A szövődményeket a növekedéssel kapcsolatos testméretváltozások vagy aortitis késői relapsusa, illetve megjelenése okozta. Az aortitis megelőzése, illetve az aktív folyamat felismerése, megfelelő gyógyszeres kezelés beállítása jelentős mértékben hozzájárulhat a sebészi, illetve endovascularis kezelési módszerek tartós eredményeinek fenntartásához [13, 26, 27].

Anyagi támogatás: A cikk megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: D. Cs.: A kézirat megszövegezése, ellenőrző vizsgálatok, beteganyag gyűjtése. E. L., B. P., V. G., B. L.: Konzultáció. N. G.: Beteganyag feldolgozása. Ny. G.: A dolgozat szerkesztése. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Heberer, G., Rau, G., Schoop, W.: Kongenitale Arterielle Krankheiten in Angiologie. Thieme, Stuttgart, 1974.
- [2] Vollmar, J.: Die rekonstruktive Chirurgie der Arterien. Thieme, Stuttgart, 1975.
- [3] Beattie, E. J. Jr., Cooke, F. N., Paul, J. S., et al.: Coarctation of the aorta at the level of the diaphragm treated successfully with preserved human blood vessel graft. J. Thorac. Surg., 1951, 21(5), 506–512.
- [4] Glenn, F., Keefer, E. B., Speer, D. S., et al.: Coarctation of the lower thoracic aorta immediately proximal to the celiac axis. Surg. Gynecol. Obstet., 1952, 94(5), 561–569.
- [5] Morris, G. C. Jr., De Bakey, M. E., Crawford, E. S., et al.: Late results of surgical treatment of renovascular hypertension. Surg. Gynecol. Obstet., 1966, 122(6), 1255–1261.
- [6] De Bakey, M. E., Garret, H. E., Howell, J. F., et al.: Coarctation of the abdominal aorta with renal arterial stenosis: surgical consideration. Ann. Surg., 1967, 165(5), 830–843.
- [7] Heberer, G., Zumtobel, V., Eigler, F. W., et al.: Treatment of atypical suprarenal stenoses of the aorta in hypertensives. Dtsch. Med. Wochenschr., 1971, 96(15), 615–620.
- [8] Vollmar, J., Voss, E. U., Nadjafi, A. S., et al.: Die atypische Coarctatio aortae. Thoraxchir. Vask. Chir., 1976, 24(2), 107–118.
- [9] Wada, J., Kazui, T.: Long-term results of thoracoabdominal bypass graft for atypical coarctation of the aorta. World J. Surg., 1978, 2(6), 891–896.
- [10] Mickle, V., Fleiter, T.: Coarctations of descending and abdominal aorta: Long-term results of surgical therapy. J. Vasc. Surg., 1998, 28(2), 206–214.
- [11] Taketani, T., Miyata, T., Morota, T., et al.: Surgical treatment of atypical aortic coarctation complicating Takayasu's arteritis – experience with 33 cases over 44 years. J. Vasc. Surg., 2005, 41(4), 597–601.
- [12] Maycock, W. A.: Congenital stenosis of the abdominal aorta. Am. Heart J., 1937, 13(6), 633–646.
- [13] Ogino, H., Matsuda, H., Minatoya, K., et al.: Overview of late outcome of medical and surgical treatment of Takayasu arteritis. Circulation, 2008, 118(25), 2738–2747.
- [14] Janzen, J., Vuong, P. N., Rothenberger-Janzen, K.: Takayasu's arteritis and fibromuscular dysplasia as causes of acquired atypical coarctation of the aorta: retrospective analysis of seven cases. Heart Vessels, 1999, 14(6), 277–282.
- [15] Kimura, M., Kakizaki, S., Kawano, K., et al.: Neurofibromatosis type 1 complicated by atypical coarctation of the thoracic aorta. Case Rep. Pediatr., 2013, 2013, Article ID 458543.
- [16] Alpert, B. S., Bain, H. H., Balfé, J. W., et al.: Role of renin-angiotensin-aldosterone system in hypertensive children with coarctation of the aorta. Am. J. Cardiol., 1979, 43(4), 828–834.
- [17] Dzsiniich, Cs., Jarányi, Zs., Sepa, Gy., et al.: Atypical thoracoabdominal aortic coarctation in cardio-aortic and aortic surgery. In: Kawada, S., Ueda, T., Shimizu, H. (eds.): Cardio-aortic and aortic surgery. Springer Verlag, Tokyo, 2001.
- [18] Stanley, J. C., Criado, E., Eliason, J. L., et al.: Abdominal aortic coarctation: Surgical treatment of 53 patients with thoracoabdominal bypass, patch aortoplasty or interposition aorto-aortic graft. J. Vasc. Surg., 2008, 48(5), 1073–1082.
- [19] Go, M. R., Bhende, S., Smead, W. L., et al.: Long-term complications in two patients after aorto-aortic bypass for mid-aortic syndrome. Ann. Vasc. Surg., 2013, 27(4), 499e9–499e12.
- [20] Robicsek, F., Hess, P. J., Vajtai, P.: Ascending distal abdominal aorta bypass for treatment of hypoplastic aortic arch and atypical coarctation in the adult. Ann. Thorac. Surg., 1984, 37(3), 261–263.
- [21] Shimada, N., Tanaka, M., Katayama, I., et al.: Ascending aorta-abdominal aorta bypass for atypical coarctation with intractable hypertension due to aortitis syndrome; report of a case. Kyobu Geka, 2014, 67(3), 239–242.
- [22] Matsuno, Y., Mori, Y., Umeda, Y., et al.: A successful case of ascending aorta–abdominal aorta bypass for middle aortic syndrome. Vasc. Endovascular. Surg., 2009, 43(1), 96–99.
- [23] Dzsiniich, Cs., Vaszily, M., Vallus, G., et al.: Late complications and treatment options of aortic coarctation operated in childhood. [Gyermekekben operált aortacoarctatiók késői szövődményei és ellátásuk.] Orv. Hetil., 2014, 155(30), 1189–1195. [Hungarian]
- [24] Delis, K. T., Gloviczki, P.: Middle aortic syndrome: from presentation to contemporary surgical and endovascular treatment. Perspect. Vasc. Surg. Endovasc. Ther., 2005, 17(3), 187–203.
- [25] Keith, D. S., Markey, B., Schiedler, M.: Successful long-term stenting of an atypical descending aortic coarctation. J. Vasc. Surg., 2002, 35(1), 166–167.
- [26] Isobe, M.: Takayasu arteritis revisited: Current diagnosis and treatment. Int. J. Cardiol., 2013, 168(1), 3–10.
- [27] Ohigashi, H., Haraguchi, G., Konishi, M., et al.: Improved prognosis of Takayasu arteritis over the past decade – comprehensive analysis of 106 patients. Circ. J., 2012, 76(4), 1004–1011.

(Dzsiniich Csaba dr.,
Budapest, Róbert Károly krt. 44., 1134
e-mail: escvs@medical.hu)