

## WADY WRODZONE

# Tętniak rozwarstwiający aorty wstępującej u dziecka. Opis pomyślnego przebiegu leczenia

Ascending aortic dissecting aneurysm in child. A case report  
of successful surgical treatment



Marcin Gładki<sup>1</sup>, Tomasz Mroczek<sup>1</sup>, Zbigniew Kordon<sup>2</sup>, Elżbieta Wójcik<sup>1</sup>, Tomasz Składzień<sup>1</sup>, Janusz H. Skalski<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Kardiologii Dziecięcej, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jagielloński, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jagielloński w Krakowie

<sup>2</sup>Klinika Kardiologii Dziecięcej, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jagielloński, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jagielloński w Krakowie

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2010; 7 (2): 156–159

## Streszczenie

Tętniak rozwarstwiający (TR) aorty to ostry stan zagrożenia życia, obarczony wysoką śmiertelnością, do 50% u pacjentów nieleczonych chirurgicznie. Tętniak rozwarstwiający u dzieci występuje niezwykle rzadko. Do czynników ryzyka wystąpienia tętniaka rozwarstwiającego u dzieci i młodzieży należą zespoły genetyczne z patologią tkanki łącznej, a klasycznym przykładem jest zespół Marfana. Tętniak rozwarstwiający może częściej występować w przypadkach dwupłatkowej zastawki aortalnej oraz być powikłaniem nadciśnienia tętniczego. W pracy przedstawiono przypadek 13-letniego chłopca z TR aorty wstępującej typu I, leczonego kardiologicznie z dobrym efektem.

**Słowa kluczowe:** kardiologia dziecięca, tętniak rozwarstwiający aorty, zapalenie tętnicy, zespół Marfana.

## Wstęp

Tętniak rozwarstwiający aorty jest jednym z ostrych stanów zagrożenia życia. Choć spotykany niezwykle rzadko u dzieci, należy, podobnie jak u dorosłych, do najtrudniejszych problemów w kardiologii.

Przebieg kliniczny charakteryzuje się wysokim odsetkiem śmiertelności u pacjentów nieoperowanych, sięgającym nawet 50%. Tętniak rozwarstwiający powstaje w wyniku pęknięcia błony wewnętrznej naczynia i prowadzi do rozwarstwienia ściany aorty przez strumień krwi kierujący się do powstałego fałszywego światła [1].

Czynnikami ryzyka wystąpienia tętniaka rozwarstwiającego u dzieci i młodocianych są zazwyczaj uwarunkowania genetyczne – zespół Marfana, Loeysa-Dietza (LDS), Ehlersa-Danlosa (EDS), Turnera. Udowodniono ponadto, że podłoże genetyczne występowania najczęstszej, jak się współcześnie uważa, wady serca, tj. dwupłatkowej zastaw-

## Abstract

An aortic dissecting aneurysm is an acute life-threatening state with a high mortality risk almost equal to 50% in patients without surgical treatment. In children, an aortic dissecting aneurysm is an extremely rare disease. For children and the youth, one of the risk factors of an aortic dissecting aneurysm is a genetic disorder of the connective tissue like Marfan syndrome. An aortic dissecting aneurysm may coexist with a bicuspid aortic valve or a complication of hypertension. In this paper, we present a case of a 13-year-old child with an ascending aortic dissecting aneurysm type 1, treated surgically with a good effect.

**Key words:** pediatric cardiac surgery, aortic dissecting aneurysm, arterial angiitis, Marfan syndrome.

ki aortalnej, wiąże się z niedoborem zawartości fibriliny 1 w ścianie naczyń tętniczych, co z kolei może wyzwać wzrost aktywności metaloproteinaz, usposabiający do tworzenia się tętniaka. U dziecka TR może być też następstwem nielezionej koarktacji aorty, a zatem jako konsekwencja historii naturalnej tej wady [2–5], jak również jako jatrogenne powikłanie wcześniej przeprowadzonej operacji. Opisujemy tętniaki aorty u dzieci spowodowane nadciśnieniem tętniczym, nietypowymi defektami tkanki łącznej oraz wywołane procesem zapalnym naczynia [6–8].

Schorzenie to znane jest od wieków i stanowi nie lada wyzwanie dla lekarzy diagnostów oraz zabiegowców.

## Opis przypadku

Chłopiec w wieku 13 lat przyjęty został do Kliniki Kardiologii Dziecięcej CM UJ w Krakowie z rozpoznaniem ostrego rozwarstwienia aorty wstępującej typu I De Bekeya.

**Adres do korespondencji:** dr n. med. Marcin Gładki, ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków, tel. +48 12 658 10 23, +48 12 658 20 11, wewn. 1591, e-mail: [janusz\\_skalski@poczta.onet.pl](mailto:janusz_skalski@poczta.onet.pl), [marcingladki@onet.eu](mailto:marcingladki@onet.eu)

Leczony wcześniej urologicznie z powodu obustronnego wodonercza, wielokrotnie operowany z powodu zastawki cewki tylnej i podmiędniczowego zwężenia moczowodu prawego. W okresie poprzedzającym przyjęcie do Kliniki pozostawał pod stałą ambulatoryjną kontrolą urologiczną. Miesiąc wcześniej hospitalizowany z powodu odmiedniczkowego zapalenia nerek.

W chwili przyjęcia stwierdzono ponadto cechy atopowego zapalenia skóry w fazie zaostrzenia. Skóra szorstka, sucha, łuszcząca się z przeczosami i odbarwieniami oraz nasilonym rogowaceniem. Chłopiec był w pełnym kontakcie logicznym. Zgłaszał silny, rozrywający ból zamostkowy przemieszczający się w kierunku jamy brzusznej. Miał zachowane tętno na tętnicach szyjnych oraz obwodowych. Nie stwierdzano fenotypowych cech zespołu Marfana lub innych podobnych zespołów i stanów patologii białek włókninowych tkanki łącznej.

W badaniach biochemicznych odnotowano wzrost leukocytozy powyżej 13 tys. oraz wysokie miano CRP (121 mg/l). W trybie pilnym wykonano przyłożkowe badanie echokardiograficzne przezklatkowe, na podstawie którego stwierdzono znacznie poszerzoną opuszkę aorty (pierścień aorty > 32 mm); aorta wstępująca wraz z jej rozwarstwieniem o średnicy 73 mm, a bez rozwarstwienia ok. 56 mm. Poszerzone były również łuk i aorta zstępująca. Rozwarstwienie widoczne w aorcie wstępującej od wysokości ok. 22–23 mm powyżej poziomu pierścienia zastawki aortalnej. Zastawka aortalna z niedomykalnością III st., gradient aortalny 10/4,2 mm Hg. Niedomykalność zastawki mitralnej I st. i śladowa zastawki trójdzielnej. Ślad płynu w worku osierdziowym. Frakcja wyrzutowa lewej komory EF = 70%.

Na podstawie powyższego obrazu echokardiograficznego podjęto decyzję o pilnym zabiegu operacyjnym ze wskazań życiowych. Ze sternotomii środkowej otwarto klatkę piersiową i uwidoczniło znaczne poszerzenie aorty wstępującej.

W worku osierdziowym stwierdzono umiarkowaną objętość płynu podbarwionego krwisto, bez cech podwyższonego ciśnienia w obrębie worka osierdziowego i objawów tamponady. Kaniulę tętniczą wprowadzono do pnia ramiennie-głowowego, żyłną do prawego przedsionka. Pacjenta schłodzono do hipotermii głębokiej, 20°C w odbycie. Zaklemowano aortę tuż przed odejściem pnia ramiennie-głowowego, po czym po przecięciu aorty poprzecznie, ok. 1,5 cm powyżej pierścienia aortalnego, podano kardioplegię krystaliczną bezpośrednio do ujść wieńcowych, w łącznej objętości 20 ml/kg m.c. pacjenta. Uwidoczniło zastawkę aortalną trójpłatkową z niedomykalnością spowodowaną brakiem koaptacji płatków. Zlokalizowano poprzeczne rozwarstwienie ściany naczynia, obejmujące połowę obwodu naczynia, w miejscu usadowionym ok. 22 mm powyżej poziomu pierścienia aortalnego. Resekowano odcinek aorty wstępującej długości ok. 4 cm, wraz z miejscem rozwarstwienia, do wysokości odejścia pnia ramiennie-głowowego. Brakujący fragment naczynia zastąpiono wszczepioną welurową protezą naczyniową. Następnie wykonano plastikę zastawki aortalnej poprzez podwieszenie i umocowanie

wyżej, o ok. 3 mm, obu spoidel nieco wydłużonego płatka bezwieńcowego zastawki pojedynczymi szwami na podkładce. Uzyskano niemal pełną jej domykalność potwierdzoną próbą okluzyjności pod kontrolą wzroku. Aortotomię zaopatrzono szwem ciągłym materacowym, dwuwarstwowo. Po ogrzaniu pacjenta odłączenie od krążenia pozaustrojowego było niepowikłane, przy wsparciu wlewem dopaminy w dawce 3 µg/kg/min. W okresie pooperacyjnym zastosowano antybiotykoterapię ceftriaksonem i netylmyciną. Diureza wspomagana furosemidem. Po 3 dobach pacjenta odłączono od respiratora i ekstubowano.

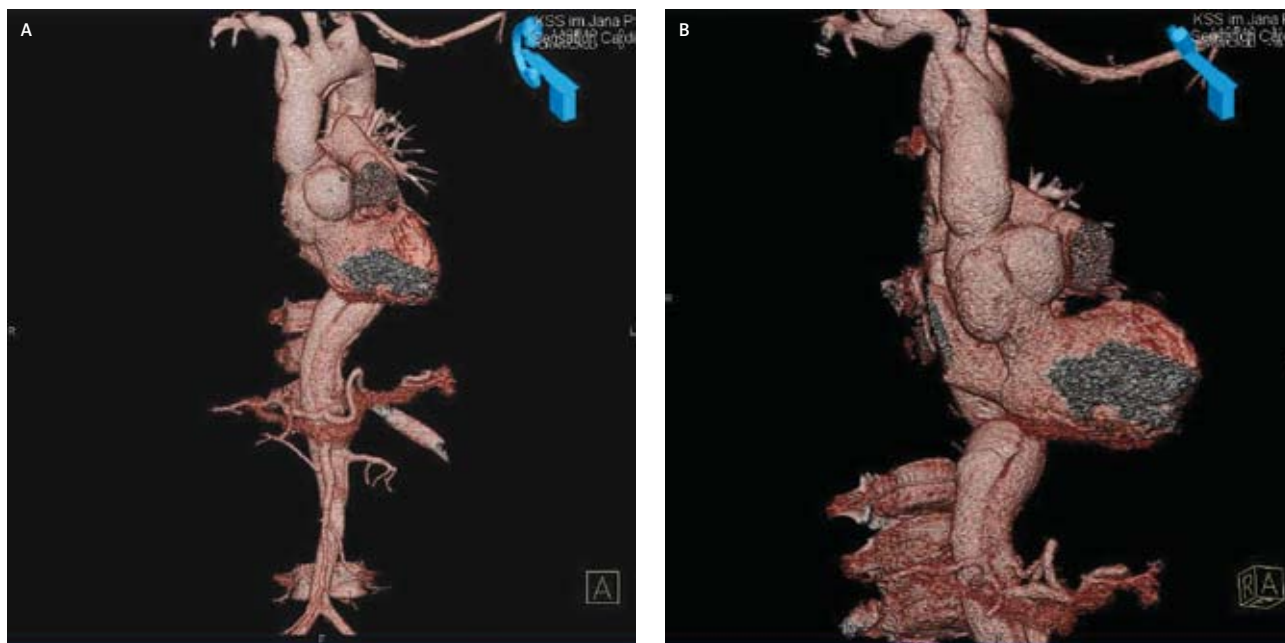
We wczesnym pooperacyjnym badaniu echokardiograficznym stwierdzono poszerzenie opuszki aorty na wysokości zatok Valsalvy do 43 mm, umiarkowane zniekształcenie zatoki bezwieńcowej. Zastawka aortalna z nieistotną niedomykalnością I st., z wąską falą zwrotną kierującą się po przegrodzie międzykomorowej. Szerokość aorty brzusznej ok. 22 mm, na wysokości przepony widoczne rozwarstwienie i światło rzekome. W celu dokładnego zweryfikowania skuteczności przeprowadzonego zabiegu operacyjnego po 5 dniach od operacji wykonano spiralną tomografię komputerową z rekonstrukcją angio-TK oraz z opcją trójwymiarową (ryc. 1.), potwierdzając obserwacje echokardiograficzne. Przeprowadzone badanie genetyczne nie wykazało odstępstw od normy. W holterowskim badaniu ciśnieniowym wykazano nieistotne zwyki pojedynczych pomiarów ciśnienia tętniczego. Atopowe zapalenie skóry leczono z poprawą, zgodnie z zaleceniami dermatologa. Chłopiec został wypisany do domu w stanie dobrym, z zaleceniem stałej kontroli kardiologicznej. Podczas kontroli przeprowadzonej pół roku po operacji badanie echokardiograficzne wykazało utrzymywanie się szczelinowatego światła rzekomego tętniaka ze stopniowym jego wypełnianiem się masami włóknika. Stan kliniczny dziecka był zadowolający.

## Dyskusja

U leczonego przez nas pacjenta wystąpiły klasyczne, niezależnie od przedziału wiekowego, objawy sugerujące rozwarstwienie aorty, mające postać nagłego, silnego bólu w klatce piersiowej w jej przedniej części (typowe w przypadku rozwarstwienia aorty wstępującej), z promieniowaniem do jamy brzusznej. Toteż rozpoznanie, chociaż niezwykle dla 13-letniego chłopca, nie sprawiło większych trudności. Współtowarzysząca niedomykalność zastawki aortalnej, jak i miejsce pęknięcia błony wewnętrznej z powstaniem „wejścia” do światła rzekomego, czyli tzw. *entry* były również typowe.

Problem ostrego rozwarstwienia aorty wstępującej jest od lat tematem wielu opracowań i doniesień naukowych. Schorzenie to, jako typowe dla wieku dojrzałego i typowych obciążeń pacjenta, jeśli występuje u dzieci i młodocianych, wzbudza zazwyczaj emocje jako wyjątkowe zdarzenie kazuistyczne. Niezwykłość kazuistyczną może podkreślać brak wrodzonych zaburzeń tkanki łącznej.

Zwraca się również uwagę na istotny wpływ nadciśnienia tętniczego na rozwój tego procesu chorobowego [9]. W przedstawionym przypadku, mimo wystąpienia patologii



Ryc. 1A.–B. Pooperacyjny wynik tomografii komputerowej, ukazujący optymalny efekt zabiegu

w układzie moczowym, nie stwierdzono nadciśnienia tętniczego. W 24-godzinny monitorowaniu wartości maksymalne ciśnienia tętniczego kształtowały się w granicach 120/70 mm Hg.

Powszechnie znanym, klasycznym czynnikiem ryzyka jest występowanie obciążenia genetycznego w postaci zespołu Marfana lub innych genetycznie uwarunkowanych patologii tkanki łącznej [8, 10]. W opisywanym przypadku nie wykazano żadnych cech fenotypowych takich zespołów. Istnieją doniesienia o wpływie innych schorzeń genetycznych, które usposabiają do rozwarstwień aorty wstępującej. Na podstawie przeprowadzonego wywiadu nie ustalono, by w przeszłości w rodzinie chorego występowały podobne incydenty lub też by pojawiły się cechy fenotypowe po stronie obojga rodziców, mogące sugerować obciążenie dziedziczne. Wiadomo, że istotny wpływ na wystąpienie tętniaka aorty wstępującej mogą mieć wady wrodzone zastawki aortalnej pod postacią jej dwupłatkowości, zwężenia lewego ujścia tętniczego bądź koarktacji aorty [6], prowadzące do zaburzeń przepływu krwi przez aortę, osłabienia, a ostatecznie tętniakowatego poszerzenia ściany naczynia wraz z konsekwencjami tego stanu. Także i w tym zakresie u prezentowanego pacjenta nie potwierdzono żadnych wcześniejszych zaburzeń hemodynamicznych w naczyniowym układzie tętniczym.

W ostatnim czasie szczególną uwagę poświęca się przyczynom zapalnym powstawania tętniaków. Udowodniono, że tętniakowatemu poszerzeniu tętnic i osłabieniu ściany naczyniowej sprzyja: zapalenie tętnic Takayasu, olbrzymio-komórkowe zapalenie tętnic, choroba Behçeta, limfoplazmatyczne zapalenie aorty [7]. Wykazywano w istotnym odsetku wystąpienie powyższych chorób jako przyczyn daleko posuniętej patologii ściany aorty, szczególnie w jej odcinku

wstępującym, a w konsekwencji znaczne jej ścięczenie, poszerzenie i osłabienie. Za powstanie rozwarstwienia w tak osłabionym naczyniu może odpowiadać krwiak śródścienny powstały w wyniku uszkodzenia naczyń własnych tętnicy (*vasa vasorum*) [2]. Uważa się nawet, że przyczyny zapalne stanowią obok wad wrodzonych i obciążeń genetycznych najczęstszy powód rozwarstwienia aorty u pacjentów w młodym wieku. W opisywanym przez nas przypadku przewlekły proces zapalny (o trudnym do określenia czasie trwania) doprowadził do osłabienia ściany aorty i w efekcie do stanu ostrego rozwarstwienia. W chwili podjęcia leczenia stwierdzono podwyższone stężenie białka C-reaktywnego we krwi pacjenta oraz podwyższoną leukocytozę.

## Wnioski

1. Obserwowany przez nas przypadek rozwarstwiającego tętniaka aorty wstępującej wskazuje na konieczność uwzględniania w diagnostyce różnicowej prawdopodobieństwa wystąpienia tego schorzenia również u dzieci bez jakichkolwiek obciążeń genetycznych, na tle zapalnym.
2. W przypadku współistnienia niedomykalności zastawki aortalnej z ostrym rozwarstwieniem aorty wstępującej u dziecka podjęcie próby operacji naprawczej zastawki należy traktować jako obligatoryjne, z pozostawieniem decyzji o jej wymianie w ostatecznej sytuacji.

## Piśmiennictwo

1. Slater EE, DeSanctis RW. The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. *Am J Med* 1976; 60: 625-633.
2. Carrel T, Berdat P, Pavlovic M, Sukhanov S, Engliberger L, Pfammatter JP. Surgery of the dilated aortic root and ascending aorta in pediatric patients: techniques and results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 249-254.

3. Sampath R, O'Connor WN, Noonan JA, Todd EP. Management of ascending aortic aneurysm complicating coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1982; 34: 125-131.
4. Anttila V, Piaszczyński M, Mora B, Hagino I, Lacro RV, Zurakowski D, Jonas RA. Improved outcome with composite graft versus homograft root replacement for children with aortic root aneurysms. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 27: 420-424.
5. Cattaneo SM, Bethea BT, Alejo DE, Spevak PJ, Clauss SB, Deitz HC, Gott VL, Cameron DE. Surgery for aortic root aneurysm in children: A 21-year experience in 50 patients. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 168-176.
6. Cecconi M, Nistri S, Quarti A, Manfrin M, Colonna PL, Molini E, Perna GP. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2006; 7: 11-20.
7. Miyaji K, Nagata N, Matsui H, Yamamoto T. Mycotic pseudoaneurysm of the ascending aorta after mediastinitis in an infant. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 638-639.
8. Prandstraller D, Mazzanti L, Giardini A, Lovato L, Tamburrino F, Scarano E, Cicognani A, Fattori R, Picchio FM. Correlations of phenotype and genotype in relation to morphologic remodelling of the aortic root in patients with Turner's syndrome. *Cardiol Young* 2009; 19: 264-271.
9. Bondy CA. Aortic dissection in Turner syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2008; 23: 519-526.
10. Ono M, Goerler H, Breymann T. Aneurysm of the aortic root in the setting of Wiskott-Aldrich syndrome. *Cardiol Young* 2009; 19: 212-215.