

Ostre rozwarstwienie aorty piersiowej u 34-letniej kobiety w 38. tygodniu ciąży

Acute aortic dissection in a 34 year old pregnant women – a case report

Marianna Janion¹, Jerzy Sadowski², Agnieszka Janion-Sadowska¹,
Marcin Sadowski¹, Katarzyna Ciuraszkiewicz¹, Janusz Sielski¹

¹Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Kielce

²Klinika Chirurgii Serca, Naczyń i Transplantologii, Collegium Medicum UJ, Kraków

Abstract

A case of a 34 year old pregnant women at 38 weeks gestation, who was admitted to the hospital with acute chest pain, is presented. Electrocardiogram showed ST segment changes suggestive of acute myocardial infarction. Echocardiography, however, revealed acute aortic dissection. The patient was transferred to another hospital where caesarean section followed by cardiac surgery were successfully performed. A subsequent one-year follow-up period was uneventful, both for mother and child. Diagnosis and treatment of acute aortic dissection during pregnancy are discussed.

Key words: acute aortic dissection, pregnancy

Kardiologia Polska 2006; 64: 183-188

Wstęp

Rozwarstwienie aorty powstaje w wyniku rozdarcia błony wewnętrznej naczynia na skutek krwawienia w błonie środkowej lub pierwotnego pęknięcia błony wewnętrznej i wtórnego rozwarstwienia błony środkowej. Znajomość różnorodnych objawów, nie zawsze ewidentnie sugerujących tę patologię, jest koniecznym warunkiem postawienia prawidłowej diagnozy, co umożliwia zastosowanie odpowiedniego postępowania, stwarzającego szanse przeżycia dla chorego. Diagnostyka różnicowa nie sprawia trudności w przypadkach oczywistych, jednak postaci przebiegające pod maską innych zespołów klinicznych mogą powodować opóźnienie ustalenia rozpoznania i w konsekwencji groźne powikłania ze zgonem łącznie. Poniżej przedstawiamy przypadek ciężarnej kobiety z ostrym rozwarstwieniem aorty.

Opis przypadku

Do szpitala powiatowego zgłosiła się 34-letnia, dotychczas zdrowa kobieta w 38. tygodniu piątej ciąży z nagłym, piekącym bólem w klatce piersiowej, zlokalizowanym za mostkiem, o stałym nasileniu, trwającym nieprzerwanie od 2 godz. z towarzyszącymi dreszczami. W wywiadach, poza paleniem papierosów, nie stwierdzono innych czynników ryzyka chorób układu krążenia. W zapisie EKG stwierdzono miarowy rytm zatokowy o częstości 75/min oraz uniesienie odcinka ST w postaci fali Pardee w odprowadzeniach II, III, aVF z towarzyszącym reflektorycznym obniżeniem odcinka ST w odprowadzeniach I, aVL oraz V1–V6 (Rycina 1.). W zapisie wykonanym 40 min później obserwowano również uniesienie odcinka ST w odprowadzeniach V4–V6 (Rycina 2.). Rozpoznano ostry zespół wieńcowy z uniesieniem odcinka ST, zastosowano 150 mg kwasu acetylo-

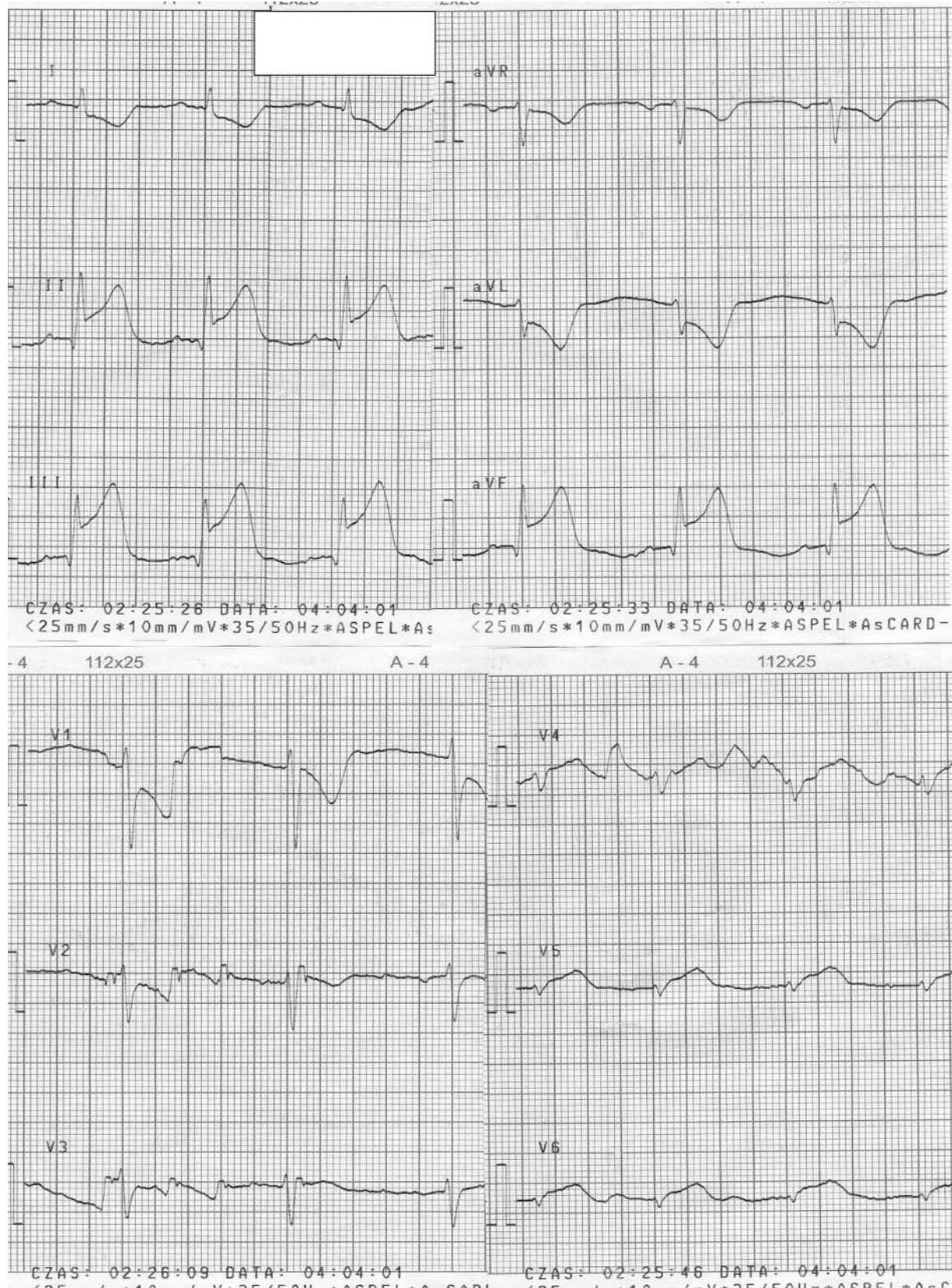
Adres do korespondencji:

prof. Marianna Janion, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, ul. Grunwaldzka 45, 25-736 Kielce, tel./faks: +48 41 367 14 56,
e-mail: mjanion@interia.pl

Praca wpłynęła: 22.08.2005. Zaakceptowana do druku: 23.09.2005.



Rycina 1. EKG nr 1, opis w tekście



Rycina 2. EKG nr 2, opis w tekście



Rycina 3. Zmodyfikowana projekcja przymostkowa – tętniak aorty wstępującej z odwarstwionym fragmentem błony wewnętrznej



Rycina 5. USG jamy brzusznej – aorta brzuszna z zachowanym kanałem rzekomym i prawdziwym



Rycina 4. Projekcja nadmostkowa – aorta zstępująca z odwarstwowaną błoną wewnętrzną na całym jej przebiegu

salicylowego doustnie oraz 3000 j.m. heparyny niefrakcjonowanej dożylnie i w trybie pilnym przekazano chorą do Świętokrzyskiego Centrum Kardiologii w celu dalszego leczenia.

Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym stwierdzono nasilony lęk, drżenia drobnofaliste mięśni w obrębie kończyn, błądność i zawilgocenie powłok, *tachypnoë*, słabo wyczuwalne tętno na tętnicy promieniowej prawej, nieobecność tętna na lewej tętnicy udowej oraz cichy szmer rozkurczowy w punkcie Erba. W badaniu położniczym stwierdzono zgładzenie szyjki macicy z 3-cm rozwarciem oraz głowę płodu przypartą do wchodu miednicy, a w kardiologii prawidłową czynność serca płodu.

W przekątkowej echokardiografii uwidoczniło się poszerzoną aortę wstępującą do 49 mm z rozwarstwieniem rozpoczynającym się 8 mm powyżej płotka prawowień-

cowego (Rycina 3.) i schodzącym na aortę zstępującą (Rycina 4.). Ponadto stwierdzono prawidłową morfologię i wielkość jam i zastawek serca z dobrą frakcją wyrzutową lewej komory, małą niedomykalność zastawki aortalnej, umiarkowaną niedomykalność zastawki mitralnej oraz śladową niedomykalność zastawki trójdzielnej. W badaniach biochemicznych odnotowano CPK 603 U/L, CK-MB 103 U/L, TnT 0,27 ng/mL. W celu obniżenia ciśnienia tętniczego zastosowano dożylny wlew nitrogliceryny z szybkością 20 µg/min. Po poinformowaniu chorej o rodzaju choroby oraz możliwych powikłaniach dla matki i płodu, uzyskano zgodę na dalsze leczenie i niezwłocznie przekazano chorą do Kliniki Chirurgii Serca, Naczyń i Transplantologii Collegium Medicum UJ w Krakowie.

Po rozwiązaniu ciąży cięciem cesarskim natychmiast wykonano torakotomię pośrodkową. Po otwarciu aorty wstępującej stwierdzono rozwarstwienie obejmujące pień lewej oraz oderwane ujście prawej tętnicy wieńcowej. Uwidoczniło się zastawkę aortalną z cienkimi płatkami, poszerzony pierścień aorty, tętniak opuszki aorty, perforację płotka prawowieńcowego oraz rozwarstwienie sięgające poza łuk aorty. Zastawkę wycięto i wszczepiono *composit graft* St. Jude Medical 21A. Ujście lewej tętnicy wieńcowej przyszyto do boku protezy. Oderwane ujście prawej tętnicy wieńcowej zeszyto i założono żylny pomost łączący tę tętnicę z protezą. Poniżej odejścia pnia ramienno-głowego rozwarstwienie skleiono oraz zszyto. Protezę zespolono dystalnie z aortą. W badaniu histopatologicznym płatków zastawki aortalnej stwierdzono obrzęk podścieliska, ogniskowe pomnożenie włóknistej tkanki łącznej, bez cech infekcji bakteryjnej lub grzybiczej.

Po niepowikłanym przebiegu pooperacyjnym chorą w dobrym stanie wypisano z Kliniki na dalszą rehabilitację w sanatorium. W rocznej obserwacji stan kobiety oraz

dziecka jest dobry. Chora przyjmuje acenokumarol z utrzymaniem INR w zakresie wartości terapeutycznych. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym obserwuje się niepowiększone jamy serca, hipokinezę koniuszka i ściany przedniej, EF 50% oraz rozwarstwienie w aorcie zstępującej (piersiowej i brzusznej) z zachowanym przepływem w świetle prawdziwym i rzekomym (Rycina 5.).

Dyskusja

Rozwarstwienie aorty piersiowej należy do najczęstszych chorób aorty. Może mieć postać ostrą lub przewlekłą (którą rozpoznaje się, gdy od początku choroby minęły 2 tyg. lub gdy zostaje wykryte przypadkowo). Występuje z równą częstością u obu płci, głównie po 60. roku życia, 2–3 razy częściej niż rozwarstwienie aorty brzusznej [1, 2]. Nielezione powoduje zgon jednej trzeciej chorych w ciągu 24 godz. i ponad połowy w ciągu 48 godz. od zachorowania. Spośród pacjentów, u których nie ustalono rozpoznania, ponad trzy czwarte umiera w ciągu 2 tygodni [2–4]. Wielorakie przyczyny (wrodzona, zwyrodnieniowa, miażdżycowa, zapalna, urazowa lub toksyczna) doprowadzają do osłabienia ściany aorty, a w konsekwencji do jej poszerzenia, co usposabia do powstania tętniaka, rozwarstwienia lub pęknięcia [4].

Spośród dziedzicznych patologii sprzyjających ww. zaburzeniom należy wymienić zespół Marfana, zespół Ehlersa i Danlosa oraz rozstrzeń pierścienia aorty. Zespół Marfana jest spowodowany wieloma mutacjami różnych genów (zwykle dla fibriliny-1) i prezentuje szeroki wachlarz objawów klinicznych [4–6]. W rozpoznawaniu stosuje się zmodyfikowane kryteria Genta [7]. U podłoża zespołu Ehlersa i Danlosa leży nieprawidłowość łańcucha $\text{pro}\alpha 1$ (III) kolagenu typu III. Rozstrzeń pierścienia aorty występuje rodzinnie i charakteryzuje się zmianami wstecznymi i zwyrodnieniowymi w ścianie aorty, jednak nie dotyczą one nieprawidłowości w strukturze kolagenu lub fibriliny-1. Główną przyczyną tętniaków i rozwarstwień aorty jest miażdżycza oraz towarzyszące jej (przyspieszające ją) nadciśnienie tętnicze, palenie papierosów i hipercholesterolemia [1, 4, 6]. Spośród rzadszych przyczyn należy wymienić zabiegi na aorcie, resuscytację, litotrypsję oraz wprowadzanie cewników do aorty z dostępu obwodowego. Grupę chorób powodujących uszkodzenie ściany aorty stanowią zapalenia naczyń (choroba Takayashu, olbrzymiokomórkowe zapalenia tętnic, choroba Behçeta, tętniak zapalny aorty brzusznej, choroba Ormonda), choroby reumatoidalne, kiła oraz używanie kokainy lub amfetaminy [1, 4, 6].

Powszechnie funkcjonują dwa systemy klasyfikacji typów rozwarstwienia aorty – Stanford (typ A i B) oraz DeBakeya (typ I, II i III) [8, 9]. Kryterium różnicującym pomiędzy typami A i B jest obecność rozwarstwienia w aorcie wstępującej (typ A) lub jego brak w tej lokalizacji (typ B).

DeBakey wyróżnia rozwarstwienie całej aorty (typ I), części wstępującej (typ II) lub aorty zstępującej (typ III). Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne, uwzględniając wyniki najnowszych badań, wprowadziło nowy podział: klasa 1 – płat błony wewnętrznej pomiedzy światłem prawdziwym a fałszywym, klasa 2 – przerwanie błony środkowej z wytworzeniem krwiaka śródściennego lub krwotokiem śródściennym, klasa 3 – niewielkie rozwarstwienie bez krwiaka z ekscentrycznym wypukleniem w miejscu rozdarcia, klasa 4 – pęknięcie blaszki miażdżycowej i owrzodzenie aorty otoczone krwiakiem i klasa 5 – rozwarstwienie jatrogenne [4].

Obraz kliniczny ostrego rozwarstwienia aorty zależy od lokalizacji, szybkości rozwarstwiania, liczby ujęć tętnic objętych rozwarstwieniem oraz bezpośrednich powikłań. Klasyczne objawy często nie są obecne [5, 6], zatem u ponad 30% chorych rozpoznaje się wstępnie inny zespół chorobowy [4]. Z tego powodu patologię tę należy zawsze brać pod uwagę w rozpoznaniu różnicowym u chorych z bólem w klatce piersiowej oraz z omdleniem o niejasnej etiologii, udarem mózgu, ostrą niewydolnością serca czy ostrym niedokrwieniem kończyn lub trzewi.

Celem interwencji kardiologicznej lub przezskórnej jest zapobieżenie pęknięciu aorty, usunięcie ewentualnej niedomykalności aortalnej oraz zachowanie perfuzji miokardium [4, 10]. Warunkiem koniecznym do rozpoczęcia leczenia jest ustalenie lokalizacji rozdarcia błony wewnętrznej za pomocą echokardiografii przez ścianę klatki piersiowej (TTE) lub przezprzełykowej, tomografii komputerowej, tomografii rezonansu magnetycznego lub angiografii. Metody te pozwalają też na wykrycie ostrych powikłań rozwarstwienia bezpośrednio zagrażających życiu (np. tamponada, krwiak śródpiersia), będących przyczyną ponad 50% zgonów, do których często dochodzi w trakcie przedłużającej się diagnostyki. W polskich warunkach podstawowym badaniem z wyboru pozostaje TTE.

W piśmiennictwie z ostatnich 25 lat ukazało się kilka publikacji na temat rozwarstwienia aorty u kobiet w ciąży [11–19], niemniej większość opisywanych przypadków dotyczy ciężarnych z zespołem Marfana w wieku i stopniu zaawansowania ciąży zbliżonym do prezentowanego w niniejszym artykule. U wszystkich chorych ostre rozwarstwienie rozpoznano w 3. trymestrze ciąży i poddano je cięciu cesarskiemu z równoczesną kardiologiczną operacją naprawczą tętna aorty, niejednokrotnie z wymianą zastawki aortalnej i pomostowaniem aortalno-wieńcowym. W przebiegu pooperacyjnym nie obserwowano istotnych powikłań zarówno u operowanych matek, jak i ich dzieci.

Z analizy dostępnych publikacji wynika, że śmiertelność ciężarnych poddawanych operacjom kardiologicznym

gicznym bezpośrednio po porodzie wynosi ok. 12–14%, z czego ok. 20% to zgony po zabiegach wykonywanych z powodu rozwarstwienia aorty lub zatoru płucnego [20].

Zmiany hormonalne (wzrost stężenia estrogenów i relaksyny) prowadzące do zmian strukturalnych ściany naczyń [21] powodują, że ciąża może być czynnikiem ryzyka rozwarstwienia aorty [6]. Pomimo iż Międzynarodowy Rejestr Rozwarstwienia Aorty (IRAD) pokazuje, że rozwarstwienie aorty u ciężarnej bez jakiegokolwiek patologii dotyczącej tkanki łącznej występuje bardzo rzadko [5, 6], to jednak większość przypadków rozwarstwienia aorty u młodych kobiet bez zespołu Marfana związanych jest z ciążą [6]. Z tego powodu każda ciężarna z zespołem Marfana lub z rozpoznawanym poszerzeniem aorty wstępującej bez tego zespołu powinna być otoczona kompleksową opieką położnika, kardiologa i kardi chirurga oraz poddawana regularnej echokardiografii w celu uchwycenia momentu poszerzania się łuku aorty, co może być wykorzystane jako czynnik przepowiadający rozwarstwienie [12]. Z drugiej strony część autorów podważa wartość predykcyjną wymiaru aorty i preferuje profilaktyczne operacje kardiologiczne u asymptomatycznych chorych, u których średnica aorty wstępującej osiąga 50–55 mm [13, 14].

Podsumowanie

Mała częstość występowania ostrego rozwarstwienia aorty wstępującej u ciężarnych oraz niejednoznaczny obraz kliniczny tej patologii wymagają zachowania dużej czujności diagnostycznej. Krytyczne znaczenie dla przeżycia matki i płodu ma czas od zachorowania do interwencji zabiegowej. W przypadku nieobecności oczywistych objawów brak dostępu do metod obrazowania często prowadzi do tragicznego w skutkach przeoczenia rozwarstwienia lub rozpoznania i leczenia nieistniejącej choroby. Zdarza się również rozpoznanie rozwarstwienia, podczas gdy w rzeczywistości go nie ma [22]. W piśmiennictwie nie ma jednoznacznej opinii, czy ciąża jest niezależnym czynnikiem predysponującym do rozwarstwienia aorty, czy towarzyszy innym uznanym czynnikom ryzyka, takim jak miażdżyca, nadciśnienie tętnicze czy choroby tkanki łącznej. Z tego powodu w diagnostyce różnicowej bólu w klatce piersiowej u ciężarnej zawsze należy brać pod uwagę możliwość wystąpienia tej patologii.

Piśmiennictwo

- Isselbacher EM. Diseases of the Aorta. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P. Heart Disease. *W.B. Saunders Company*, USA 2001.
- Bickerstaff LK, Pairolero PC, Hollier LH, et al. Thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *Surgery* 1982; 92: 1103-8.
- Chen K, Varon J, Wenker OC, et al. Acute thoracic aortic dissection: the basics. *J Emerg Med* 1997; 15: 859-67.
- Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendation of the Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22: 1642-81.
- Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000; 16; 283: 897-903.
- Nienaber CA, Eagle KA. Aortic Dissection: New Frontiers in Diagnosis and Management: Part I: From Etiology to Diagnostic Strategies. *Circulation* 2003; 108: 628-35.
- DePaepe A, Devereux R, Dietz H, et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet* 1996; 62: 417-26.
- Crawford ES, Svensson LG, Coselli JS, et al. Surgical treatment of aneurysm and/or dissection of the ascending aorta, transverse aortic arch, and ascending aorta and transverse aortic arch. Factors influencing survival 717 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 659-74.
- DeBakey ME, McCollum CH, Crawford ES, et al. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: 20-year follow-up of 527 patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 118-34.
- Nienaber CA, Eagle KA. Aortic Dissection: New Frontiers in Diagnosis and Management: Part II: Therapeutic Management and Follow-Up. *Circulation* 2003; 108: 772-8.
- Snir E, Levinsky L, Salomon J, et al. Dissecting aortic aneurysm in pregnant women without Marfan disease. *Surg Gynecol Obstet* 1988; 167: 463-5.
- Uchida T, Ogino H, Ando M, et al. Aortic dissection in pregnant woman with the Marfan syndrome. *Kyobu Geka* 2002; 55 (8 Suppl.): 693-6.
- Preiss M, Hosli I, Holzgreve W, et al. Aortic dissection in pregnancy in Marfan syndrome – case report and treatment concept. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2001; 205: 110-3.
- McDonald GR, Schaff HV, Pyeritz RE, et al. Surgical management of patients with the Marfan syndrome and dilatation of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 180-6.
- Maruyama T, Totsuka N, Akahane K, et al. Two cases of Marfan syndrome complicated with aortic dissection during pregnancy. *Kokyu To Junkan* 1993; 41: 85-8.
- Akashi H, Tayama K, Fujino T, et al. Surgical treatment for acute type A aortic dissection in pregnancy: a case of aortic root replacement just after Cesarean section. *Jpn Circ J* 2000; 64: 729-30.
- Maruyama Y, Oguma F, Kosuge T, et al. Successful repair of an acute type A dissection during pregnancy. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1990; 38: 2296-9.
- Aomi S, Nonoyama M, Tomioka H, et al. Surgical treatment of Marfan syndrome; late results and new strategy. *Kyobu Geka* 2002; 55 (8 Suppl.): 650-7.
- Janion M, Wożakowska-Kapłon B, Bąkowski D. Tętniak aorty wstępującej u ciężarnej kobiety z podejrzeniem zespołu Marfana. *Kardiologia Pol* 2002; 56: 437-9.
- Branko M, Weiss BM, Segesser LK, et al. Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: A systematic review of the period 1984–1996. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 1643-53.
- Locufier JL, Bosschaerts Th, Barthel J, et al. Aneurysm of the descending thoracic aorta in a young woman. *J Cardiovasc Surg* 1989; 30: 499-502.
- Początek K, Nowosad H, Derkacz A, et al. Trudności w różnicowaniu tętniaka rozwarstwiającego aorty i ostrego zapalenia osierdzia. *Kardiologia Pol* 2002; 56: 321-4.

Komentarz redakcyjny

prof. dr hab. n. med. Krzysztof Wrabec

Wydział Lekarski Kształcenia Podyplomowego, Akademia Medyczna, Wrocław



Tętniaki rozwarstwiające aorty są coraz częściej rozpoznawane i coraz częściej skutecznie leczone. Według mnie przyczyny są trzy i na pewno nie można mówić o czymś w rodzaju epidemii rozwarstwienia aorty. Jedną z przyczyn jest upowszechnienie w Polsce całodobowej działalności kardiologii interwencyjnej (opisywana w pracy chora trafiła na dyżur hemodynamiczny z słusznym rozpoznaniem zawału). Druga przyczyna to zwiększenie wyczulenia na możliwość rozwarstwienia aorty nawet u chorych z ewidentnym zawałem serca, a trzecia – wybitna poprawa diagnostyki nieinwazyjnej – od badania fizycznego po echokardiograficzne.

Zazwyczaj, tak jak w opisywanym przypadku, do rozpoznania rozwarstwienia wystarcza już badanie transtorakalne [2]. Tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny ewentualnie echokardiografia przezprzełykowa potrzebne są raczej kardiochirurgowi do zaplanowania strategii operacyjnej. Szczególnie zaimponowało mi badanie echokardiograficzne wykonane przez kieleckich Autorów, pozwalające rozpoznać rozwarstwienie przed położeniem chorej z oczywistym zawałem na stół w pracowni hemodynamicznej.

Przy dążeniu do maksymalnego skrócenia czasu *door to needle* w Polsce (czy tylko?) zdarza się pominąć bezcenne często badania. Wynik zastosowanego postępowania jest doskonały, choć chora ze szpitala powiatowego w pobliżu Kielc, poprzez ośrodek kielecki, musiała trafić do Krakowa. Czy musiała? O ile wiem, w Kielcach nie ma oddziału kardiologii. Jednak

w Polsce wciąż ich przybywa – w tym ośrodków, w których operuje się tętniaki rozwarstwiające, a wyniki leczenia kardiologicznego są coraz lepsze [1].

Objąwszy stanowisko Redaktora Naczelnego *Kardiologii Polskiej*, prof. Piotr Kułakowski postulował, by moje komentarze były także czymś w rodzaju miniprac pogładowych. W ten też sposób będę starał się je obecnie pisać. Nie mogłem tego jednak zrobić z komentarzem do niniejszej pracy. Po prostu zrobili to sami Autorzy, uwzględniając w spisie piśmiennictwa pozycje w istocie wyczerpujące temat. Nie uwzględnili tylko w pracy (ale nie było to jej przedmiotem) burzliwie rozwijającej się metody leczenia rozwarstwienia aorty piersiowej za pomocą stentgraftów. Przypuszczam, że niebawem do działu napłynie opis i takiego przypadku. Ma ona zastosowanie przede wszystkim w leczeniu rozwarstwień typu B, odwarstwienie obu tętnic wieńcowych całkowicie wykluczało zastosowanie tej obiecującej metody w przedstawianym przypadku. Zainteresowanych odsyłam do artykułów Eggebrechta i wsp oraz Nienabera i wsp opublikowanych w jednym z ostatnich numerów *European Heart Journal* [1, 2].

Piśmiennictwo

1. Chiappini B, Schepens M, Tan E, et al. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J* 2005; 26: 180-6.
2. Eggebrecht H, Herold U, Kuhnt O, et al. Endovascular stent-graft treatment of aortic dissection: determinants of post-interventional outcome. *Eur Heart J* 2005; 26: 489-97.
3. Nienaber CA, Skriabina V, Schareck W, et al. To stent or not to stent aortic dissection: good news for a chosen few, but who? *Eur Heart J* 2005; 26: 431-2.