

Chorzy trudni typowi/Case report

Kardiologia Polska
2010; 68, 4: 455–459
Copyright © Via Medica
ISSN 0022–9032

Przewlekłe rozwarstwienie aorty typu A przypadkowo wykryte u 71-letniej kobiety

Chronic type A aortic dissection incidentally detected in a 71 year-old woman

Beata Wożakowska-Kapłon^{1, 2}, Maciej Strączyński¹, Elżbieta Jaskulska-Niedziela¹, Monika Włosowicz², Edward Pietrzyk³, Jerzy Sadowski⁴¹Kliniczny Oddział Kardiologii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Kielce²Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Jana Kochanowskiego, Kielce³Oddział Kardiochirurgii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Kielce⁴Klinika Chirurgii Serca, Naczyń i Transplantologii, Instytut Kardiologii, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

Abstract

Aortic dissection is a sudden event when the intimal tear occurs, blood penetrates the aortic wall through and the dissection propagates. Acute aortic dissection presents with chest pain, hemodynamic instability, absent or unequal peripheral pulses, various neurologic complications and aortic regurgitation. Noninvasive testing (echocardiography, computed tomography or magnetic resonance imaging) allows an accurate diagnosis to be made. Ascending aortic dissection often require surgery or stent-grafts, depending on their size and location. We present a case of a 71 year-old woman with an asymptomatic chronic type "A" dissection of aorta of total length, incidentally detected during ultrasonographic imaging, qualified for surgery treatment.

Key words: asymptomatic chronic aortic dissection

Kardiol Pol 2010; 68, 4: 455–459

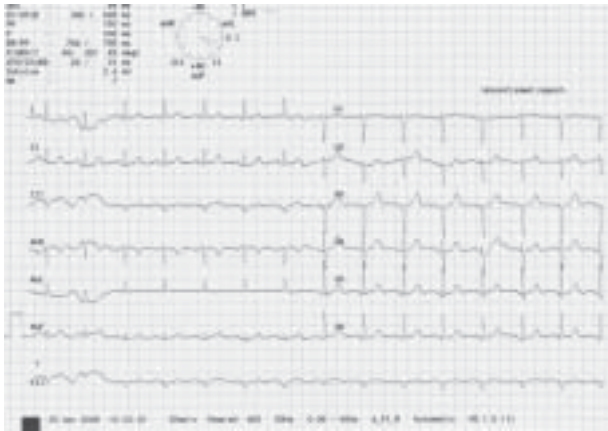
WSTĘP

Rozwarstwienie aorty, stan potencjalnie zagrażający życiu, polega na przerwaniu ciągłości błony wewnętrznej i środkowej ściany naczynia oraz wytworzeniu dwóch kanałów — prawdziwego i rzekomego. Przebieg choroby, rokowanie i postępowanie zależą od zasięgu rozwarstwienia, a przede wszystkim od tego, czy obejmuje ono odcinek wstępujący aorty. Na tej podstawie opiera się najczęściej obecnie stosowany podział rozwarstwienia na typ A (obejmujący rozwarstwieniem aortę wstępującą, gorzej rokujący) i typ B (bez rozwarstwienia w aorcie wstępującej) [1]. Oprócz miejsca występowania za podstawę klasyfikacji rozwarstwień aorty przyjmuje się również czas od wystąpienia objawów do rozpoznania. Rozwarstwienie, które istnieje krócej niż 2 tygodnie, określa się jako ostre, a powyżej 2 tygodni — jako

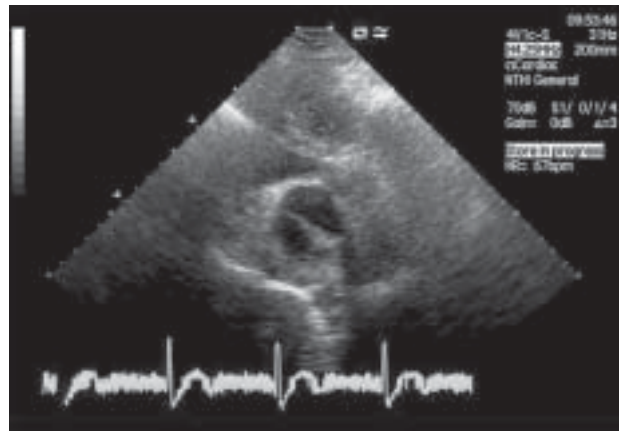
przewlekłe. W miarę upływu czasu od wystąpienia objawów zmniejsza się śmiertelność i ryzyko postępu choroby, co różni strategię leczenia stanów przewlekłych od stanów ostrych. Ostre rozwarstwienie aorty występuje z częstością 3/100 000 osób/rok, najczęściej między 50.–70. rokiem życia, 4–5-krotnie częściej u mężczyzn niż u kobiet [2]. W piśmiennictwie nie ma dokładnych danych dotyczących częstości występowania przewlekłego rozwarstwienia aorty. Czynniki sprzyjającymi powstaniu rozwarstwienia są wady wrodzone: dwupłatkowa zastawka aorty lub zwężenie cieśni aorty, zespół Marfana, Ehlersa-Danlosa, Turnera, nadciśnienie tętnicze, rodzinne występujące poszerzenie aorty, zaawansowany wiek, zapalenie aorty, nikotynizm, ciąża (zwłaszcza w 3. trymestrze), a także uszkodzenia jatrogenne w trakcie koronarografii, ablacji czy kontrapulsacji wewnątrzaoortalnej [3].

Adres do korespondencji:

prof. nadzw. dr hab. n. med. Beata Wożakowska-Kapłon, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, I Kliniczny Oddział Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, ul. Grunwaldzka 45, 25–736 Kielce, tel.: (+48 41) 367 13 91, faks: (+48 41) 367 13 96, e-mail: bwkaplon@poczta.onet.pl
Praca wpłynęła: 16.08.2009 r. Zaakceptowana do druku: 09.09.2009 r.



Rycina 1. Spoczynkowy zapis EKG przy przyjęciu: normogram, rytm zatokowy miarowy o częstości 86/min, regresja załamka r w odprowadzeniach V2–V3



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe, zmodyfikowana projekcja 5-jamowa: ECHO odwarstwionej błony wewnętrznej aorty

OPIS PRZYPADKU

Kobietę, w wieku 71 lat, z kamicą pęcherzyka żółciowego, dotychczas nieleczoną z przyczyn kardiologicznych, przyjęto na Oddział Kardiologii po badaniu ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej, z podejrzeniem przewlekłego rozwarstwiającego tętniaka aorty. W wywiadzie oprócz palenia tytoniu nie występowały inne czynniki ryzyka chorób układu sercowo-naczyniowego. W wywiadzie pacjentka podała, że przed 6 miesiącami wystąpił u niej silny, ostry ból zamostkowy, promieniujący do kręgosłupa, który utrzymywał się przez kilka dni. Od tego czasu występowały okresowo dolegliwości bólowe brzucha i okolicy lędźwiowej, które pacjentka wiązała z rozpoznaną wcześniej kamicą pęcherzyka żółciowego. W czasie ambulatoryjnego badania USG jamy brzusznej, oprócz złogów w pęcherzyku żółciowym, uwidoczniono znaczne poszerzenie aorty, z możliwością przyściennej skrzepliny.

Przy przyjęciu do szpitala chora była w stanie dobrym, bez dolegliwości bólowych, stabilna krążeniowo i oddechowo. W badaniu fizykalnym, poza szmerem nad tętnicami szyjnymi, nie stwierdzono istotnych odchyień od normy. Ciśnienie tętnicze było podwyższone do 140/90 mm Hg, osłuchowo czynność serca była miarowa, około 80/min. Nie stwierdzano asymetrii tętna na tętnicach obwodowych, diureza była prawidłowa. W badaniach laboratoryjnych zaobserwowano podwyższone parametry stanu zapalnego (OB 61 mm/h, L 12 G/l, hsCRP 32 mg/l) oraz nieprawidłowe parametry funkcji nerek (eGFR 67 ml/min/1,73 m²). W badaniu elektrokardiograficznym (EKG) zarejestrowano rytm zatokowy miarowy 86/min, śladowe załamki r w odprowadzeniach przedsercowych V1–V3 (z regresją załamka r V2–V3; ryc. 1). W badaniu radiologicznym (RTG) klatki piersiowej uwidoczniono poszerzenie i wydłużenie aorty, prawidłowy obraz płuc i sylwetki serca. W przezklatkowym badaniu echokardiograficz-

nym uwidoczniono poszerzenie aorty (odcinek wstępujący 51 mm, łuk 30 mm, aorta zstępująca 31 mm, aorta brzuszna 27 mm), z odwarstwieniem błony wewnętrznej na objętym badaniem odcinku (ryc. 2). Jamy serca były nieposzerzone, a mięsień lewej komory prawidłowej grubości, z prawidłową kurczliwością; frakcja wyrzutowa wynosiła 58%. Morfologia i funkcja zastawek były prawidłowe, nie stwierdzono niedomykalności zastawek półksiężycowatych aorty.

W tomografii komputerowej (CT, *computed tomography*) naczyniowej z kontrastem wykazano obecność tętniaka aorty z rozwarstwieniem obejmującym część wstępującą, łuk, część zstępującą w odcinku piersiowym i brzuszny, przechodzącym na obie tętnice biodrowe



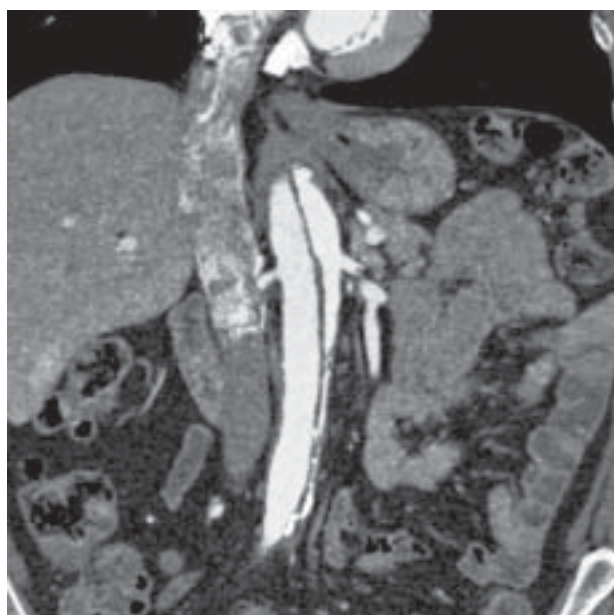
Rycina 3. Badanie angio-CT z użyciem kontrastu, widoczne rozwarstwienie aorty wstępującej oraz zstępującej



Rycina 4. Obraz angio-CT tętniaka rozwarstwiającego aorty, rekonstrukcja 2-D



Rycina 6. Rekonstrukcja 3-D tętniaka rozwarstwiającego aorty



Rycina 5. Obraz angio-CT tętniaka rozwarstwiającego aorty, rekonstrukcja 2-D

wspólne (ryc. 3–6). Wrota rozwarstwienia uwidoczniono na poziomie około 4 cm powyżej zastawki aortalnej. Wszystkie tętnice obwodowe odchodziły od kanału prawdziwego tętniaka. Jedynie tętnica nerkowa prawa była zaopatrywana w krew z kanału rzekomego. W jednocześnie wykonanej angio-CT tętnic wieńcowych nie stwierdzono istotnych zmian miażdżycowych w zakresie unaczynienia wieńcowego.

Podczas pobytu na Oddziale Kardiologicznym stan chorej pozostawał stabilny. Pacjentka wymagała stosowania skojarzonej terapii hipotensyjnej w celu optymalnej kontroli ciśnienia tętniczego. Po konsultacji kardiologicznej chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Zabieg wykonano w Klinice Chirurgii Serca, Naczyń i Transplantologii CMUJ w Krakowie (kierownik kliniki: prof. dr hab. med. J. Sadowski), w krążeniu pozaustrojowym i głębokiej hipotermii 20°C, z zastosowaniem kardioplegii krystalicznej. Wykonano aneurysmektomię, a powyżej ujścia tętnic wieńcowych wszczepiono protezę prostą Hemashield Gold 24 mm. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. W 6-miesięcznej obserwacji stan chorej pozostawał dobry, nie zgłaszała dolegliwości, a w kontrolnych badaniach biochemicznych stwierdzono pogarszającą się funkcję nerek, eGFR (z wzoru MDRD) wynosiło 45 ml/min/1,73 m². Kontrolne przezklatkowe badania echokardiograficzne wykazują prawidłową funkcję protezy aorty wstępującej. Chora pozostaje pod stałą opieką Poradni Kardiologicznej oraz Poradni Nefrologicznej.

OMÓWIENIE

Obraz kliniczny rozwarstwienia aorty bywa bardzo różnorodny. Ostry ból w klatce piersiowej należy do najbardziej stałych objawów rozwarstwienia. Charakteryzuje go nagły początek, znaczne nasilenie, „migrujący” charakter. Do mniej stałych objawów należą: niewydolność serca, zaburzenia naczyniowo-mózgowe, niedokrwienna neuropatia obwodowa, paraplegia, omdlenie [4]. Często występuje ubytek tętna oraz asymetria ciśnienia tętniczego na kończynach górnych. W pojedynczych przypadkach, u pacjentów z zachowanym przepływem krwi przez naczynia obwodowe odchodzące od

aorty, objawy kliniczne są słabo wyrażone lub nieobecne, zwłaszcza w fazie przewlekłej choroby [5].

W obrazie klinicznym u opisywanej chorej wywiad bólu w klatce piersiowej wystąpił około pół roku przed przyjęciem do szpitala i wówczas najprawdopodobniej nastąpiło rozwarstwienie aorty. W późniejszym okresie bóle były zdecydowanie mniej nasilone, występowały rzadko, a ich umiejscowienie (wzdłuż kręgosłupa i bóle brzucha) towarzyszyły najprawdopodobniej propagacji rozwarstwienia. Nie można wykluczyć, że były związane z kamicą pęcherzyka żółciowego. Chora nie podawała jednak żadnych objawów mogących świadczyć o niestabilności hemodynamicznej, towarzyszącej prawdopodobnemu momentowi rozwarstwienia, zaburzeniach neurologicznych ani niedokrwieniu kończyn. Jeżeli rozwarstwienie powoduje oddzielenie tętnic obwodowych, pojawiają się objawy niedokrwienia narządów. Natomiast przyczyną tak dobrego stanu pacjentki, mimo że rozwarstwienie obejmowało aortę praktycznie na całej długości i trwało nierozpoznane około 6 miesięcy, był fakt, że wszystkie tętnice obwodowe (z wyjątkiem tętnicy nerkowej prawej) odchodziły od kanału prawdziwego tętniaka. Objęcie rozwarstwieniem tętnic nerkowych prowadzi do postępującej niewydolności nerek. Taki prawdopodobnie był mechanizm rozwoju niewydolności nerek w dłuższej obserwacji u chorej, u której tętnica nerkowa prawa była zaopatrywana w krew z kanału rzekomego.

Chociaż ostre rozwarstwienie aorty przedstawia najczęściej obraz niezwykle dramatyczny, to opisywano również skąpoobjawowy lub bezobjawowy przebieg przewlekłego rozwarstwienia. W ostatnich latach w *Kardiologii Polskiej* opublikowano 2 opisy przypadków bezobjawowego rozwarstwienia aorty wstępującej u chorego po wszczępieniu zastawki biologicznej w lewe ujście tętnicze oraz u 80-letniej chorej, podającej jednak kilkugodzinny ból w klatce piersiowej z towarzyszącym zasłabnięciem i dusznością, które były bezpośrednim powodem przyjęcia do szpitala [6, 7]. W przypadku opisywanej chorej osobliwy był nie tylko rozległy zasięg rozwarstwienia, ale przede wszystkim dobry stan ogólny towarzyszący tej zwykle burzliwie i dynamicznie przebiegającej chorobie oraz zupełnie przypadkowe rozpoznanie — w trakcie ambulatoryjnego badania obrazowego jamy brzusznej.

Często duża powierzchnia uszkodzenia aorty i obecność krwiaka wpływają na wyniki badań laboratoryjnych: podwyższenie OB, zwiększenie stężenia białka C-reaktywnego, niewielki lub umiarkowany wzrost liczby leukocytów oraz nieznaczne zwiększenie bilirubiny i aktywności dehydrogenazy mleczanowej [4]. Podwyższenie parametrów stanu zapalnego stwierdzono u opisywanej pacjentki w 6. miesiącu od prawdopodobnego dokonania się rozwarstwienia.

W badaniu EKG u chorych z rozwarstwieniem typu A mogą pojawiać się cechy niedokrwienia mięśnia sercowego lub ostrego zawału serca. Również u opisywanej pacjentki, mimo braku wcześniejszego wywiadu dławicowego i braku

zmian miażdżycowych w naczyniach wieńcowych, można było podejrzewać dokonanie się niewielkiej martwicy mięśnia sercowego (regresja załamek r w odprowadzeniach V2–V3). Wykonywanie RTG klatki piersiowej ma ograniczoną wartość w rozpoznawaniu rozwarstwienia aorty. U chorych z zaburzeniami hemodynamicznymi wykonywanie RTG klatki piersiowej może opóźnić wdrożenie leczenia i z tego powodu należy je pominąć. Echokardiograficzne badania przezklatkowe i przezprzełykowe, CT i rezonans magnetyczny są metodami potwierdzającymi rozpoznanie.

Celem diagnostyki obrazowej jest klasyfikacja rozwarstwienia i określenie jego zasięgu, rozróżnienie światła prawdziwego i fałszywego, lokalizacja wrót wejścia i wyjścia rozwarstwienia oraz określenie nasilenia niedomykalności zastawki aortalnej. Badaniem rekomendowanym, a jednocześnie dostępnym i tanim jest CT klatki piersiowej z użyciem kontrastu, którego czułość, zwłaszcza przy akwizycji spiralnej, sięga 100% [4, 8]. W przypadku opisywanej chorej badania echokardiograficzne i ultrasonograficzne umożliwiły ustalenie rozpoznania, natomiast precyzyjne określenie rozmiarów i zasięgu rozwarstwienia uzyskano dzięki badaniu naczyniowemu CT z kontrastem. Celem farmakoterapii w przebiegu rozwarstwienia są: obniżenie ciśnienia skurczowego (do wartości 100–120 mm Hg), zniesienie bólu, utrzymanie perfuzji nerek, zapewnienie perfuzji mózgu oraz utrzymanie częstości rytmu serca < 60 –70/min (przede wszystkim poprzez włączenie beta-adrenolityków) [3]. Skuteczność nowoczesnej farmakoterapii spowodowała również znaczny wzrost przeżywalności chorych, z 20% do 53% w ostrej fazie rozwarstwienia [9].

Istnieje zgodność, że w przypadku proksymalnego rozwarstwienia aorty leczenie operacyjne ma przewagę nad farmakoterapią. Nawet przy powolnym postępie choroby pacjenci są zagrożeni możliwością pęknięcia aorty, wystąpieniem tamponady serca, ostrej niedomykalności aortalnej lub zaburzeń neurologicznych, natomiast u chorych z niepowikłanym dystalnym rozwarstwieniem aorty wyniki leczenia operacyjnego są zbliżone do farmakoterapii; wyjątek stanowią sytuacje, w których rozwarstwienie dystalne wywołuje niedokrwienie ważnych narządów lub niedokrwienie kończyn, niekontrolowany ból i szybkie rozszerzanie się procesu chorobowego. Wówczas leczenie operacyjne jest wskazane, podobnie jak w każdym przypadku rozwarstwienia w zespole Marfana, rozwarstwienia dystalnego z wstecznym zajęciem aorty wstępującej lub zagrożenia pęknięciem tętniaka (np. workowatego). W przypadku stabilnych przewlekłych rozwarstwień, bez powikłań stwierdzonych po 2 tygodniach lub później od ich wystąpienia, oraz w stabilnych izolowanych rozwarstwieniach łuku aorty można zastosować farmakoterapię [4, 10].

Operacje rekonstrukcyjne ostrych i przewlekłych rozwarstwień aorty mają na celu zastąpienie uszkodzonych części aorty protezą. Wykonywanie operacji oszczędzających zastawki lub/i rekonstrukcje opuszki aorty są zabie-

gami trudniejszymi i bardziej czasochłonnymi niż wszczepienie protezy złożonej (zastawkowej i naczyniowej). W ostatnich latach rozwijają się techniki wewnątrznacyniowej implantacji stent-graftu w miejsce chorego odcinka aorty (EVAR, *endovascular aortic repair*). Charakteryzują się one mniejszą inwazyjnością, krótszym czasem zabiegu i rehabilitacji, w porównaniu z klasycznymi technikami operacyjnymi, oraz możliwością wykonania procedury u pacjentów z przeciwwskazaniami do zabiegu chirurgicznego; natomiast ocena wyników EVAR wymaga długoterminowych obserwacji [11].

Piśmiennictwo

1. Pasiński T. Choroby aorty. W: Pasiński T, Gaciong Z, Torbicki A, Szmidt J red. *Angiologia*. Wyd. 1. PZWL, Warszawa 2004: 191–203.
2. Bickerstaff LK, Pairolero PC, Hollier LH et al. Thoracic aortic aneurysm: a population based study. *Surgery*, 1982; 92: 1103.
3. Macura KJ, Corl FM, Fishman EK, Bluemke DA. Pathogenesis in acute aortic syndromes: aortic dissection, intramural hematoma and penetrating atherosclerotic aortic ulcer. *Am J Roentgenol*, 2003; 181: 309–316.
4. Erbel R, Alfonso F, Boileau C et al. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the task force on aortic dissection. *Eur Heart J*, 2001; 22: 1642–1681.
5. Laymen M, Fein SA. Acute aortic syndromes. *Emerg Med*, 1999; 3: 87–91.
6. Jedliński I, Duszyńska M, Jamrozek-Jedlińska M et al. Olbrzymi bezobjawowy tętniak rozwarstwiający aorty wstępującej u chorego po wszczepieniu zastawki biologicznej w lewe ujście tętnicze — opis przypadku. *Kardiologia*, 2007; 65: 717–719.
7. Popielarz-Grygalewicz A, Snopek G, Borys M et al. Tętniak rozwarstwiający aorty wstępującej u 80-letniej kobiety. *Kardiologia*, 2009; 67: 295–297.
8. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med*, 1993; 328: 1–9.
9. Doroghazi R, Slater E, DeSanctis R et al. Long-term survival of patients with treated aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*, 1984; 3: 1026–1034.
10. Isselbacher EM. Diseases of the aorta. W: Libby P, Bonow R, Mann D, Zipes D. red. *Braunwald's heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*. Wyd. 8. Saunders Elsevier, Philadelphia 2008: 1457–1489.
11. Krasoń M, Krupa H, Zembala M. Wewnątrznacyniowe leczenie tętniaków aorty piersiowej w roku 2008 — u kogo, dlaczego, kiedy? *Kardiologia*, 2008; 66: 364–370.