

Przypadek ostrego rozwarstwienia aorty u chorego z zespołem Marfana

The case of an acute thoracic aorta dissection in the patient with Marphan syndrome

Mirosław Dziekiewicz¹, Adam Witkowski², Rafał Maciąg³, Olgierd Rowiński³,
Romana Bogusławska-Walecka⁴, Marek Maruszyński¹

¹Klinika Chirurgii Naczyniowej i Endowaskularnej, Wojskowy Instytut Medyczny, Warszawa

²Klinika Kardiologii i Angiologii Interwencyjnej, Instytut Kardiologii, Warszawa

³II Zakład Radiologii Klinicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴Zakład Radiologii, Wojskowy Instytut Medyczny, Warszawa

Abstract

Acute thoracic aorta dissection is one of the most dangerous pathology of aorta. If left untreated, is associated with high mortality. Early diagnosis and proper treatment improves outcomes. Miniinvasive procedures give the opportunity to plan the hybrid approach. In this way, all the advantages and opportunities of chosen methods can be used, minimising their complications. Multidisciplinary cooperation during the whole process of treatment, including out-patient care is crucial. Doing so creates the optimal conditions for the treatment by reducing operative trauma and improving the quality of life.

Key words: acute aortic dissection, Marphan syndrome, endovascular interventions, hybrid procedures

Kardiol Pol 2013; 71, 7: 738–740

WSTĘP

Ostre rozwarstwienie aorty piersiowej jest spowodowane pęknięciem jej błony wewnętrznej z następowym rozwarstwieniem błony środkowej. Rozwarstwienie określa się jako ostre do 14. doby, a po tym okresie uznaje się je za przewlekłe [1, 2]. Obecnie funkcjonują dwa podstawowe podziały rozwarstwień aorty piersiowej — DeBakeya i Stanforda. Kierunek rozwarstwienia ma zwykle charakter obwodowy. Rzadziej obserwuje się kierunek wsteczny do łuku aorty lub dalej — części wstępującej aorty. Nie jest znana dokładna liczba chorych z rozwarstwieniem aorty, ocenia się ją jednak na ok. 750 przypadków rocznie w skali naszego kraju. Najwięcej zachorowań stwierdza się u chorych w wieku 60 lat. Rozwarstwienia aorty obserwowane u osób przed 40. rż. dotyczą głównie chorych z zespołem Marfana lub wrodzonymi wadami zastawki aortalnej. Choroba ta pojawia się nawet 5-krotnie częściej u mężczyzn [3]. Często do rozwarstwienia dochodzi w aorcie poszerzonej tętniakowato lub w jej tętniakach. Rozwarstwienie aorty wiąże się również ze współistnieniem nadciśnienia tętniczego, w tym nadciśnienia

złośliwego [4–7]. Do powstania tej patologii może dojść też w III trymestrze ciąży lub w czasie porodu [1, 8]. Oprócz wymienionego zespołu należy dodać również inne stany zwiększające prawdopodobieństwo ostrego rozwarstwienia aorty: zespół Ehlersa-Danlosa, koarktacja aorty, przebyte operacje kardiochirurgiczne w zakresie aorty wstępującej i jej łuku oraz przyczyny jatrogenne czy urazy [9]. Na szczególną uwagę zasługują przyczyny jatrogenne, które nabierają istotnego znaczenia w obliczu tak dynamicznie rozwijających się technik wewnątrznaczyniowych.

Poniżej przedstawiono przypadek chorego z ostrym rozwarstwieniem aorty i zespołem Marfana, po operacji sp. Bentalla i interwencji wewnątrznaczyniowej.

OPIS PRZYPADKU

Do Kliniki Chirurgii Naczyniowej i Endowaskularnej WIM w Warszawie przyjęto 40-letniego chorego z zespołem Marfana, z ostrym rozwarstwieniem aorty piersiowej, który 10 lat wcześniej przeżył operację sp. Bentalla. Do rozwarstwienia doszło w trakcie wykonywania koronarografii z dostępu przez

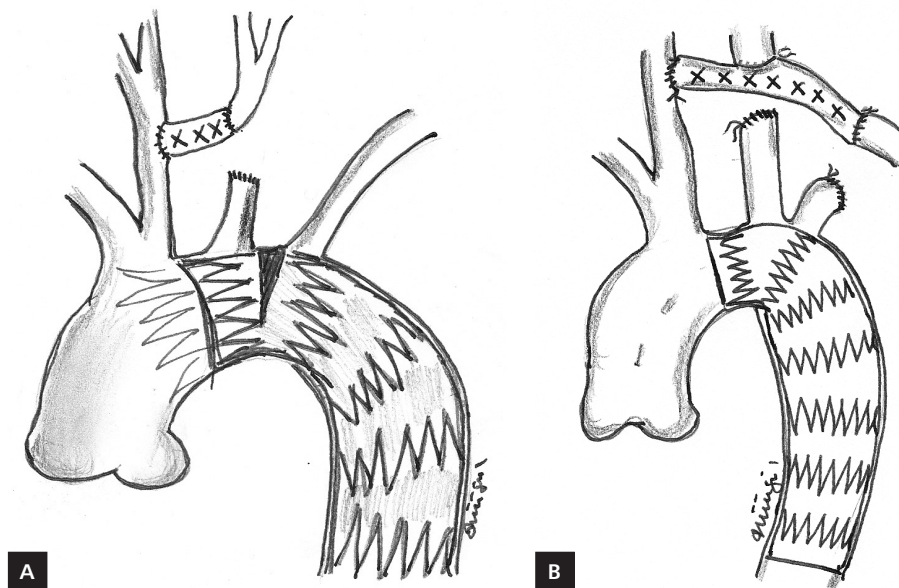
Adres do korespondencji:

dr n. med. Mirosław Dziekiewicz, Klinika Chirurgii Naczyniowej i Endowaskularnej, Wojskowy Instytut Medyczny, ul. Szaserów 128, 04–141 Warszawa, e-mail: dziekiewicz@wp.pl

Praca wpłynęła: 08.03.2012 r.

Zaakceptowana do druku: 26.03.2012 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. A. Schemat przeszczepu szyjno-szyjnego; B. Schemat przeszczepu szyjno-szyjno-podobjczykowego

lewą tętnicę promieniową. W chwili przyjęcia pacjent był w stanie średnio ciężkim, zgłaszał: silny ból w klatce piersiowej i brzuchu (ból o charakterze opasującym, promieniujący od tyłu pleców i na boki), osłabienie siły mięśniowej kończyn dolnych objawiające się chromaniem przestankowym z dystansem poniżej 100 m oraz nadciśnieniem tętniczym (160/100 mm Hg). U chorego zastosowano stały wlew nitrogliceryny w pompie — 1000 $\mu\text{g}/\text{min}$. Na lewym ramieniu ciśnienie było nieznaczalne. Badanie tętna na kończynach dolnych wykazało jego osłabienie w obu pachwinach. Wstępne rozpoznanie potwierdzono w angiografii metodą tomografii komputerowej (angio-TK) — rozwarstwienie aorty w łuku z wrotami między odejściem lewej tętnicy szyjnej wspólnej i lewej tętnicy podobjczykowej. Rozwarstwienie miało kontynuację ku obwodowi, aż do podziału aorty na tętnice biodrowe wspólne, powodując objawy niedokrwienia kończyn dolnych. Ten sam mechanizm powodował niedokrwienie trzewi. Chorego zakwalifikowano do dwuetapowego leczenia hybrydowego. Na etapie opracowywania strategii postępowania brano pod uwagę dwie możliwości. Plan postępowania przedstawiono na rycinie 1A.

Planowano wykonać przeszczep szyjno-szyjny, który byłby najprostszym rozwiązaniem oraz istotnie skracałby czas operacji. W drugim wariantcie rozpatrywano wykonanie przeszczepu szyjno-szyjno-podobjczykowego (ryc. 1B). Ostatecznie wybrano opcję drugą, ze względu na korzystne warunki anatomiczne, w tym wzajemną topografię tętnic szyjnych i lewej tętnicy podobjczykowej. Dwie doby później przeprowadzono etap wewnątrznaczyniowy, implantując stentgraft do aorty piersiowej. Tym samym planowo przykryto połowę łuku aorty. Natychmiastowym potwierdzeniem

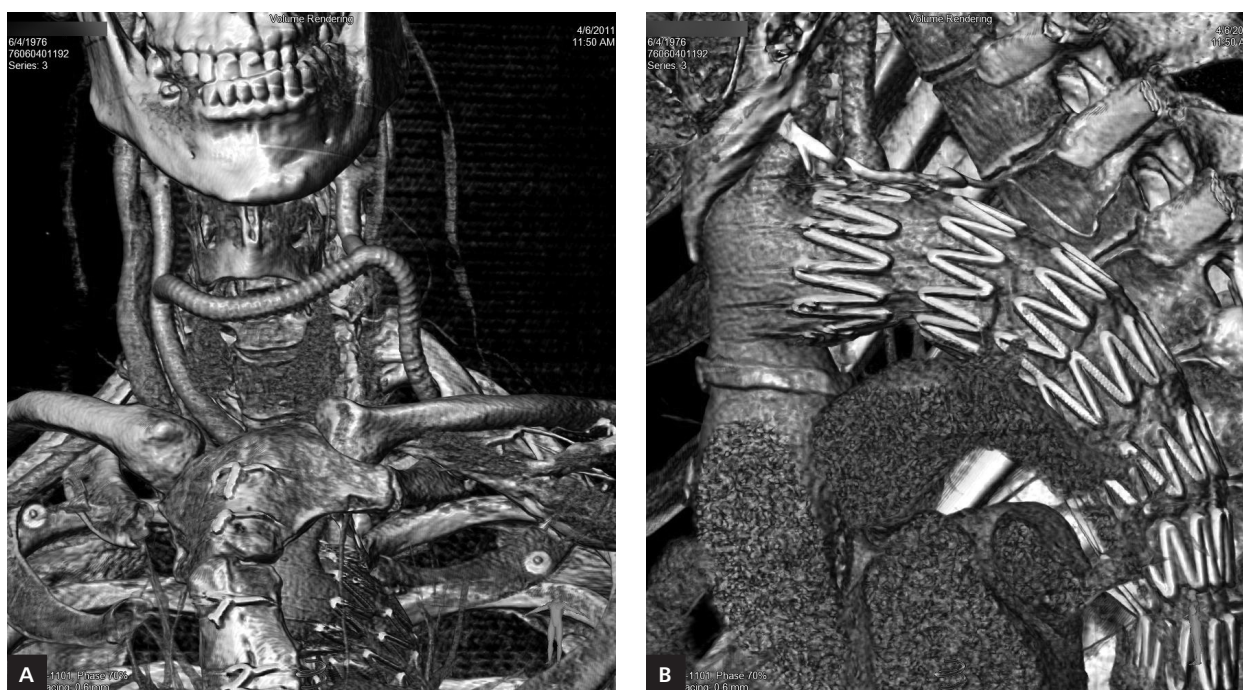
skuteczności leczenia była normalizacja ciśnienia tętniczego. W angio-TK wykonanej 2 doby po operacji uwidoczniono sprawnie działające zespolenia i prawidłowe pokrycie wrót rozwarstwienia (ryc. 2A, B).

Chorego wypisano do domu w 3. dobie od drugiej operacji. W trakcie 12 miesięcy obserwacji z odchył od stanu prawidłowego rozpoznano poszerzenie aorty brzusznej w odcinku podnerkowym do ok. 40 mm.

OMÓWIENIE

Wskazania do operacji rozwarstwienia aorty typu B są zawarte w *TASC Force on Aortic Dissection* [2, 10]. Opisany chory spełniał przynajmniej dwa kryteria, tzn. stwierdzono u niego powiększenie średnicy aorty i krwiaka okołoaortalnego. Ponadto zaobserwowano rozwarstwienie dystalnie do podziału aorty na tętnice biodrowe i niedokrwienie trzewi, w tym nerek, z nadciśnieniem złośliwym. Wielu autorów opisujących wyniki leczenia chirurgicznego rozwarstwień typu B wskazuje na wysokie ryzyko powikłań sercowych, krwawień pooperacyjnych, powikłań nerkowych, niedokrwienia jelit i paraplegii [1, 11]. Ostatnie powikłanie może wystąpić u ok. 18% chorych [1]. O wiele bardziej optymistyczne są wyniki u chorych leczonych sposobem wewnątrznaczyniowym czy hybrydowym [2, 12]. Podaje się, że technicznie powodzenie leczenia sposobem wewnątrznaczyniowym sięga 99% [11, 13, 14]. Jednak brakuje danych odległych, które jednoznacznie pozwoliłyby ocenić tę metodę. Połączenie metody klasycznej i wewnątrznaczyniowej wydaje się interesującą alternatywą dla bardzo rozległych operacji klasycznych.

Konflikt interesów: nie zgłoszono



Rycina 2. Angiografia metodą tomografii komputerowej ukazująca zespolenia naczyniowe (A) oraz stentgraft z początkowym odcinkiem kikuta lewej tętnicy szyjnej wspólnej (B)

Piśmiennictwo

- Jaworska K, Raczyńska A, Marciniak M et al. Rozwarstwienie aorty typu B z objęciem łuku leczone operacyjnie. *Kardiologia Pol*, 2006; 64: 1428–1432.
- Setacci C, Gasparini D, Reimers B et al. Aortic surgery. New developments and perspectives. Minerva Medica, Turin 2009.
- Kabat M, Pęczkowska M, Janaszek-Sitkowska H et al. Rozwarstwienie aorty piersiowej typu A-analiza kliniczna, obserwacje odległe. *Arterial Hypertension*, 2001; 5: 29–37.
- Biederman A, Szpakowski E. Postępowanie u chorych z ostrym rozwarstwieniem aorty piersiowej. *Kardiologia*, 1998; 1: 35–39.
- Isselbacher E, Eagle K, Desanctis R. Diseases of the aorta. In: Braunwald E ed. *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*. W.B. Saunders Company, Philadelphia 1997: 1554–1570.
- Robicsek F, Thubrikar M. Hemodynamic considerations regarding the mechanism and prevention of aortic dissection. *Ann Thorac Surg*, 1994; 58: 1247–1253.
- Coady M, Rizzo J, Goldstein L, Elefteriades J. Natural history, pathogenesis, and etiology of thoracic aortic aneurysm and dissections. *Cardiol Clin North America*, 1999; 17: 615–634.
- Janion M, Sadowski J, Janion-Sadowska A et al. Ostre rozwarstwienie aorty piersiowej u 34-letniej kobiety w 38. tygodniu ciąży. *Kardiologia Pol*, 2006; 64: 183–188.
- Kieffer E, Chiche L, Cluzel P et al. Open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in the endovascular era: a 9-year single-center study. *Ann Vasc Surg*, 2009; 23: 60–66.
- Kushimoto S, Shiraishi S, Miyauchi M et al. Visceral ischemia caused by acute aortic dissection following blunt aortic injury: report of a case. *J Nihon Med Sch*, 2011; 78: 110–115.
- Murashita T, Ogino H, Matsuda H et al. Clinical outcome of emergency surgery for complicated acute type aortic dissection. *Circ J*, 2012; 76: 650–654.
- Fioranelli A, Razuk Filho A, Castelli Júnior V et al. Mortality within the endovascular treatment in Stanford type B aortic dissections. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2011; 26: 250–257.
- Calcaterra D, Hashimi S, Brown TC, Sharma K. Endovascular stent grafting of a complicated type B aortic dissection with approach through the innominate artery using a side-branch graft. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2011; 13: 205–207.
- Braverman AC. Acute aortic dissection: clinician update. *Circulation*, 2010; 122: 184–188.