

Leczenie wewnątrznaczyniowe tętniaka rozwarstwiającego aorty piersiowo-brzusznej w przebiegu zespołu Marfana

Endovascular treatment of thoracoabdominal dissected aneurysm in patient with Marfan syndrome

Wiktoria Kuczmik¹, Maria Stec¹, Agata Suleja¹, Wacław Kuczmik²

¹Koło Naukowe Studenckiego Towarzystwa Naukowego przy Katedrze i Klinice Chirurgii Ogólnej, Naczyń, Angiologii i Flebologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach (Student Research Group of Student Scientific Society at Department of General Surgery, Vascular Surgery, Angiology and Phlebology, Medical University of Silesia, Katowice)

²Katedra i Klinika Chirurgii Ogólnej, Naczyń, Angiologii i Flebologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach (Department of General Surgery, Vascular Surgery, Angiology and Phlebology, Medical University of Silesia, Katowice)

Streszczenie

U chorych z zespołem Marfana często obserwuje się schorzenia naczyniowe. Szczególnie dużym wyzwaniem dla współczesnej medycyny są rozwarstwienie i tętniak aorty. W niniejszej pracy przedstawiono przypadek chorego z rozwarstwiającym tętniakiem aorty piersiowo-brzusznej, z powodzeniem leczonego metodami wewnątrznaczyniowymi.

Słowa kluczowe: tętniak rozwarstwiający aorty piersiowo-brzuszny, zespół Marfana, stent-graft branchowy

Chirurgia Polska 2020, 22, 1–2, 29–34

Abstract

The vascular diseases are common in patients with Marfan syndrome. Especially, the dissection and aortic aneurysm are a great challenge for modern medicine. The case report presents successfully treated patient with dissected thoracoabdominal aortic aneurysm using endovascular methods.

Key words: dissected thoracoabdominal aortic aneurysm, Marfan syndrome, branched stent-graft

Chirurgia Polska 2020, 22, 1–2, 29–34

Wstęp

Zespół Marfana (MFS, *Marfan syndrome*) jest chorobą tkanki łącznej, dziedziczną autosomalnie dominującą. Szacuje się, że występuje u 20–30 osób na 100 000 mieszkańców Stanów Zjednoczonych i 6,5 osoby na 100 000 mieszkańców Europy [1, 2]. Patogeneza MFS opiera się przede wszystkim na mutacji genu *FBN1*, kodującego białko fibryliny 1. Dowiedziono, że MFS może

powodować 3000 mutacji *FBN1*. U 90% chorych na MFS mutacja jest ograniczona do regionu zajmowanego przez gen na chromosomie 15q21.1 [3]. Fibrylina to jedno z kluczowych białek macierzy zewnątrzkomórkowej biorące udział w regulacji elastogenezy oraz biodostępności transformującego czynnika wzrostu beta 1 [4]. Kluczowe konsekwencje mutacji są ujęte w klasyfikacji Ghent i dotyczą układów sercowo-naczyniowego, kostno-stawowego i narządu wzroku [5, 6]. Są to przede wszystkim tętniaki lub

rozwarstwienia aorty, podwichnięcia soczewki i charakterystyczne cechy morfologiczne, takie jak długie kończyny, szczypta budowa ciała, skolioza czy deformacja klatki piersiowej [7]. Mimo zróżnicowanej manifestacji MSF główną przyczyną zgonów u chorych pozostają powikłania dotyczące układu sercowo-naczyniowego [5]. Tętniaki aorty piersiowej (TAA, *thoracic aortic aneurysm*) należą do stosunkowo częstych i niebezpiecznych objawów MFS. Głównym czynnikiem predykcynym rozwarstwienia TAA u chorych z MFS pozostaje średnica opuszki aorty, przy zwiększonym ryzyku pęknięcia tętniaka w przypadku średnicy TAA > 50 mm [8].

Opis przypadku

Czterdziestoletni pacjent został w trybie ostrego dyżuru przyjęty do Kliniki Chirurgii Ogólnej, Naczyni, Angiologii i Flebologii SUM w Katowicach z powodu objawowego, bólowego tętniaka rozwarstwiającego aorty piersiowo-brzuszej. Zgłaszane przy przyjęciu bóle brzucha pojawiały się okresowo od 6 miesięcy. W przeszłości chory przeżył kilka zabiegów chirurgicznych. W 2005 roku wykonano operację Bentalla — wszyto zastawkę aortalną z protezą aorty wstępującej z powodu ostrego rozwarstwienia aorty typu A. W 2017 roku implantowano stent-graft do dystalnej części łuku aorty i aorty zstępującej z zamknięciem lewej tętnicy podobojczykowej z powodu ostrego rozwarstwienia aorty typu B. Wcześniej u chorego rozpoznano MFS, wypadanie płata zastawki mitralnej oraz nadciśnienie tętnicze.

Przy przyjęciu pacjent był przytomny, w dobrym kontakcie logicznym. Akcja serca była miarowa — około 50/min, tony serca nieco ściszone, prawidłowo akcentowane, bez szmerów patologicznych. Nie stwierdzono szmerów nad tętnicami ani obrzęków obwodowych. Tętno na kończynach dolnych w miejscach typowych było prawidłowe. Badanie palpacyjne brzucha wykazało obecność tętniącego guza śródbrzusza, bolesnego przy ucisku. W panelu badań laboratoryjnych nie stwierdzono odstępstw od normy.

W badaniu angiografii tomografii komputerowej aorty piersiowej i brzusznej uwidocznił obraz przewlekłego rozwarstwienia aorty piersiowej zstępującej i brzusznej typu B, z poszerzeniem aorty maksymalnie do 61 mm. Tętnice trzewne poza tętnicą nerkową prawą odchodziły od światła prawdziwego aorty. Rozwarstwienie aorty przebiegało do podziału aorty, a po stronie lewej przechodziło na tętnicę biodrową. W przebiegu rozwarstwienia widoczne były liczne fenestry, które łączyły światło rzekome ze światłem prawdziwym rozwarstwienia.

Konsultujący chorego przed zabiegiem kardiolog i kardiochirurg nie zakwalifikowali pacjenta do klasycznego zabiegu chirurgicznego z powodu związanego z nim bardzo dużego ryzyka, którego chory nie akceptował.

Wobec tego chory został zakwalifikowany do wieloetapowej rozległej interwencji hybrydowej — ta strategia miała zmniejszyć ryzyko zabiegu, zwłaszcza ryzyko niedokrwienia rdzenia kręgowego.

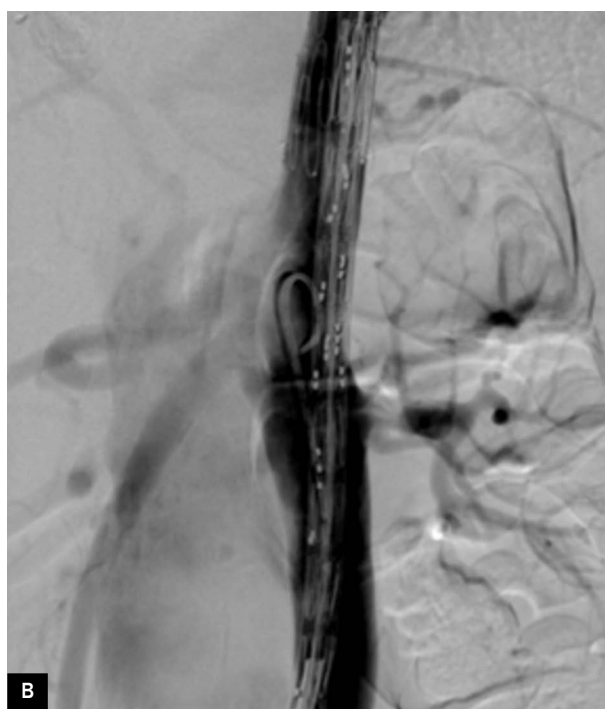
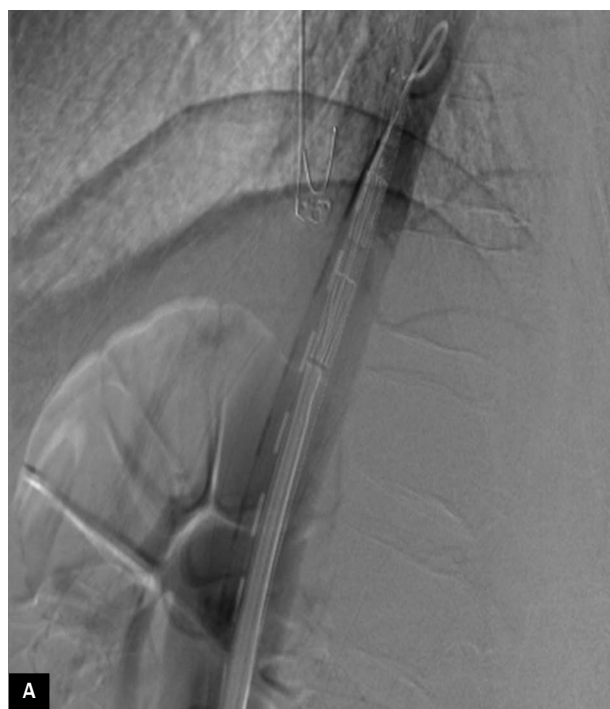
W pierwszym etapie, ze względu na objawowy charakter choroby, implantowano stent-grafy do aorty. Zabieg wykonano w znieczuleniu ogólnym. Chirurgicznie wyeksponowano prawą tętnicę udową wspólną oraz prawą tętnicę pachową. Prowadnik z prawej tętnicy udowej wyprowadzono na zewnątrz tętnicy pachowej, tworząc tzw. lejce trakcyjne, po których wprowadzono najpierw stent-graft piersiowy TX2, a następnie t-Branch, moduł rozwidlony, i uszczelniono stent-graftem prawą oś biodrową w tętnicy biodrowej wspólnej (ryc. 1A–1C). Następnie przy pomocy cewników angiograficznych wprowadzonych przez koszulkę umieszczoną w graficie z dostępu pachowego przystąpiono do kaniulacji kolejnych naczyń trzewnych (pień trzewny, tętnica kręzkowa górna oraz prawa i lewa tętnica nerkowa). Pień trzewny, tętnicę kręzkową górną oraz lewą tętnicę nerkową połączono ze stent-graftem t-Branch za pomocą stent-graftów Bentley BeGraft (BGP) (ryc. 2A–2C). Pewną trudnością okazało się dotarcie do prawej tętnicy nerkowej poprzez fenestr w błonie dzielącej światło prawdziwe i fałszywe, jako że ta tętnica odchodziła z światła fałszywego (ryc. 3). Po przejściu przez fenestr prowadnikiem poszerzono go cewnikami balonowymi o średnicach 10 mm i 12 mm. Zakaniulowano prawą tętnicę nerkową i implantowano stent-graft VIABAHN 6 × 100 mm, dodatkowo mocując go za pomocą stentu samorozprężalnego (ryc. 4A, 4B). Ze względu na protekcję ukrwienia rdzenia kręgowego odstąpiono od jednoczesowej implantacji stent-graftu do lewej tętnicy biodrowej (ryc. 5).

W drugim etapie wykonano chirurgicznie przeszło szyjno-podobojczykowe po stronie lewej, aby uniknąć podkradania przez dużą drożną tętnicę kręgową lewą przy zamkniętej tętnicy podobojczykowej przez wcześniej implantowany stent-graft piersiowy.

W trzecim etapie natomiast zamknięto lewą oś biodrową stosownym stent-graftem.

Dyskusja

Przypadki chorych z tętniakami lub rozwarstwieniem aorty piersiowo-brzuszej oraz MFS stanowią ogromne wyzwanie dla współczesnej medycyny. Standardowo są oni leczeni metodami chirurgicznymi z wykorzystaniem krążenia pozaustrojowego [9], które w nielicznych ośrodkach o dużym doświadczeniu stosuje się, uzyskując relatywnie dobre wyniki, jednak i tam odsetek powikłań jest zauważalny. Jakkolwiek chorzy są kwalifikowani do leczenia zabiegowego w relatywnie młodym wieku, to jednak często występują u nich liczne czynniki ryzyka, związane najczęściej ze schorzeniami układu sercowo-naczyniowego. Wśród powikłań okołoperacyjnych poza śmiertelnością na szczególną uwagę zasługuje niedowład, a nawet porażenie kończyn dolnych w wyniku niedokrwienia rdzenia kręgowego, do którego dochodzi najczęściej do 3. dnia po zabiegu i które występuje z częstością 4–31% [10]. W sytuacji, gdy z powodu wysokiego ryzyka nie można wykonać



Rycina 1. A. Implantacja stent-graftu piersiowego; B. Implantacja stent-graftu branchowego; C. Implantacja stent-graftów brzusznych rozwidlonego i uszczelniającego prawą oś biodrową

zabiegu chirurgicznego lub nie jest on akceptowany przez chorego, obecnie coraz częściej rozważa się wykorzystanie metod leczenia wewnątrznaczyniowego bądź hybrydowego [11]. Postęp technologiczny umożliwia coraz skuteczniejsze leczenie chorych z rozległymi chorobami aorty piersiowo-brzuszej. Jednak zwłaszcza u chorych z MFS wyniki leczenia są ciągle niez-

dawalające w obserwacji odległej [12, 13]. Obserwuje się przypadki rozszczelnienia stent-graftu w proksymalnej strefie lądowania z następowym przeciekiem typu I i szybko powiększającą się średnicą aorty. Inny zauważalny problem to wsteczne rozwarstwienie w łuku aorty spowodowane przez proksymalny odcinek stent-graftu implantowany do dystalnej części łuku aorty.



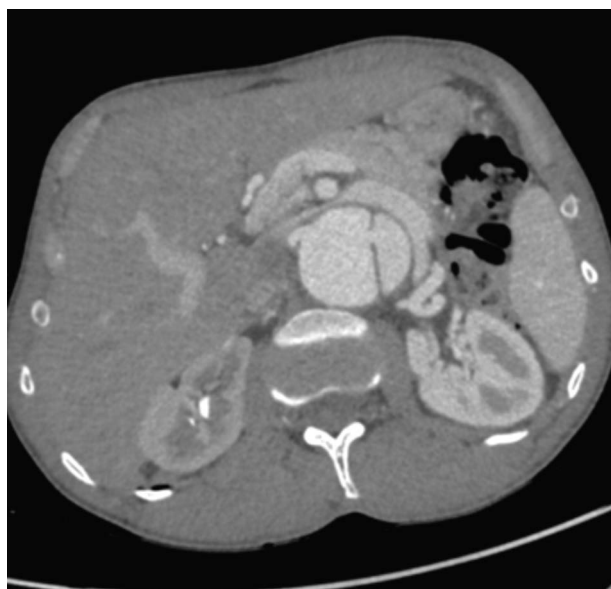
Rycina 2. A. Implantacja stent-graftu pomostowego do lewej tętnicy nerkowej; B. Implantacja stent-graftu pomostowego do tętnicy kręzkowej górnej; C. Implantacja stent-graftu pomostowego do pnia trzewnego

Przyczyną wymienionych powikłań są niewątpliwie niepełnowartościowe tkanki budujące ścianę aorty.

Z tego względu łatwiej jest podjąć decyzję o leczeniu wewnątrznacyniowym u chorych z dobrą, pewną proksymalną strefą lądowania, np. po wcześniejszej implantacji stent-graftu piersiowego pokrywającego *entry* rozwarstwienia lub chirurgicznej rekonstrukcji aorty protezą naczyniową. Jednak nawet wówczas nie unika się powikłań pod postacią niedokrwienia rdzenia kręgowego, a w konsekwencji paraplegii. W celu zmniejszenia ryzyka niedokrwienia stosuje się wiele metod, wśród których należy wymienić drenaż płynu mózgowo-rdzeniowego, utrzymywanie stałego ciśnienia tętniczego, unikanie istotnej utraty krwi, heparynizację z aktywowanym czasem

krzepnięcia (ACT, *activated clotting time*) 250–320 podczas zabiegu. Poza wymienionymi metodami zmniejszenia ryzyka niedokrwienia rdzenia kręgowego na uwagę zasługuje stopniowe, etapowe wykonywanie zabiegu. Pamiętając o istotnym udziale w ukrwieniu rdzenia kręgowego tętnic międzyżebrowych i lędźwiowych, w opinii autorów powinno się je zamykać stopniowo. Można to osiągnąć poprzez implantację kolejnych segmentów stent-graftów w odstępach czasowych jak w prezentowanym przypadku, co jest możliwe w przypadku zabiegów planowych.

Innym sposobem na zachowanie czasowej perfuzji jest stosowanie konstrukcji stent-graftów branchowych z jedną lub dwiema dodatkowymi odnogami technicznymi



Rycina 3. Angiografia tomografii komputerowej — widoczny fenestr pomiędzy światłem prawdziwym i rzekomy m aorty na poziomie prawej tętnicy nerkowej

czasowo perfundującymi worek tętniaka [14, 15], które po 2–4 tygodniach są zamykane definitywnie.

Reasumując, można stwierdzić, że leczenie chirurgiczne pacjentów ze schorzeniami aorty oraz MFS w ośrodku o dużej liczbie wykonywanych zabiegów wciąż pozostaje postępowaniem z wyboru. Jednak u chorych z dużym ryzykiem związanym z zabiegiem oraz pewną proksymalną strefą lądowania jako alternatywę można rozważyć zabieg wewnątrznaczyniowy, optymalnie przeprowadzony etapami w celu zmniejszenia ryzyka paraplegii.



Rycina 5. Angiografia końcowa pierwszego etapu zabiegu z widoczną niezamkniętą osią biodrową lewą — protekcja ukrwienia rdzenia kręgowego



Rycina 4. A. Cewnikowanie prawej tętnicy nerkowej; B. Implantacja stent-graftu i stentu samorozprężalnego pomostowego do prawej tętnicy nerkowej

Piśmiennictwo

1. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. Ed.: Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. Elsevier Ltd. ; 2011.
2. Groth KA, Hove H, Kyhl K, et al. Prevalence, incidence, and age at diagnosis in Marfan Syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2015; 10: 153, doi: [10.1186/s13023-015-0369-8](https://doi.org/10.1186/s13023-015-0369-8), indexed in Pubmed: [26631233](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26631233/).
3. Wu Y, Sun H, He Y, et al. A novel intron mutation in FBN-1 gene identified in a pregnant woman with Marfan syndrome. *Hereditas.* 2021; 158(1): 6, doi: [10.1186/s41065-020-00170-w](https://doi.org/10.1186/s41065-020-00170-w), indexed in Pubmed: [33407909](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33407909/).
4. Al-Mohamad H, Stout K, Bolling T, et al. A Case of an Abdominal Aortic Dissection in a Hemodynamically Stable Marfan Syndrome Patient Presenting without Pain. *Case Rep Cardiol.* 2020; 2020: 1704150, doi: [10.1155/2020/1704150](https://doi.org/10.1155/2020/1704150), indexed in Pubmed: [32158563](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32158563/).
5. Pepe G, Giusti B, Sticchi E, et al. Marfan syndrome: current perspectives. *Appl Clin Genet.* 2016; 9: 55–65, doi: [10.2147/TACG.S96233](https://doi.org/10.2147/TACG.S96233), indexed in Pubmed: [27274304](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27274304/).
6. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet.* 2010; 47(7): 476–485, doi: [10.1136/jmg.2009.072785](https://doi.org/10.1136/jmg.2009.072785), indexed in Pubmed: [20591885](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20591885/).
7. Ludzia M, Smreczyńska-Wierzbicka E, Werner B. Diagnostic and therapeutic considerations in patients with Marfan syndrome. *Nova Pediatría.* 2018; 22: 27–31.
8. Baumgartner H, De Backer J, Baumgartner H, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2021; 42(6): 563–645, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa554](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554), indexed in Pubmed: [32860028](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32860028/).
9. Mommertz G, Sigala F, Langer S, et al. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair in patients with marfan syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2008; 35(2): 181–186, doi: [10.1016/j.ejvs.2007.10.013](https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2007.10.013), indexed in Pubmed: [18069021](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18069021/).
10. Spanos K, Kölbl T, Kubitz J, et al. Risk of spinal cord ischemia after fenestrated or branched endovascular repair of complex aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2019; 69(2): 357–366, doi: [10.1016/j.jvs.2018.05.216](https://doi.org/10.1016/j.jvs.2018.05.216).
11. Fleck T, Hutschala D, Tschernich H, et al. Stent graft placement of the thoracoabdominal aorta in a patient with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 125(6): 1541–1543, doi: [10.1016/s0022-5223\(02\)73606-4](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(02)73606-4).
12. Waterford SD, Moon MR. Stent grafting in Marfan syndrome? We are not convinced. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018; 156(5): 1773–1775, doi: [10.1016/j.jtcvs.2018.06.028](https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.06.028), indexed in Pubmed: [30054136](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30054136/).
13. Pellenc Q, Girault A, Roussel A, et al. Optimising Aortic Endovascular Repair in Patients with Marfan Syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2020; 59(4): 577–585, doi: [10.1016/j.ejvs.2019.09.501](https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2019.09.501), indexed in Pubmed: [31865029](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31865029/).
14. Harrison SC, Agu O, Harris PL, et al. Elective sac perfusion to reduce the risk of neurologic events following endovascular repair of thoracoabdominal aneurysms. *J Vasc Surg.* 2012; 55(4): 1202–1205, doi: [10.1016/j.jvs.2011.10.079](https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.10.079), indexed in Pubmed: [22305272](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22305272/).
15. Jayia P, Constantinou J, Hamilton H, et al. Temporary Perfusion Branches to Decrease Spinal Cord Ischemia in the Endovascular Treatment of Thoraco-Abdominal Aortic Aneurysms. *AORTA.* 2018; 03(02): 56–60, doi: [10.12945/j.aorta.2015.14-045](https://doi.org/10.12945/j.aorta.2015.14-045), indexed in Pubmed: [26798758](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26798758/).

Adres do korespondencji:

Wiktorja Kuczmił
Katedra i Klinika Chirurgii Ogólnej, Naczyń, Angiologii i Flebologii
Śląski Uniwersytet Medyczny
ul. Ziolowa 45/47, 40–635 Katowice
e-mail: wikikuczmił@interia.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 14.12.2020 r.