

# Aneurysma descendentní hrudní aorty u pacientky s Marfanovým syndromem

Michal Janík, Jiří Novosad, Piotr Branny

Oddělení kardiologie, Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a. s., Třinec, Česká republika

Janík M, Novosad J, Branny P. **Aneurysma descendentní hrudní aorty u pacientky s Marfanovým syndromem.** *Cor Vasa* 2010;52:632–634.

V naší kasuistice popisujeme případ nemocné s Marfanovým syndromem a aneurysmatem descendentní hrudní aorty, která před třemi lety podstoupila náhradu ascendentní aorty dle Bentalla.

**Klíčová slova:** Aneurysma descendentní hrudní aorty – Náhrada aorty

Janík M, Novosad J, Branny P. **Descending thoracic aortic aneurysm in a female patient with Marfan syndrome.** *Cor Vasa* 2010;52:632–634.

Our paper is the case report of a female Marfan syndrome patient with descending thoracic aortic aneurysm who had ascending aortic replacement using the Bentall technique three years ago.

**Key words:** Descending thoracic aortic aneurysm – Aortic replacement

**Adresa:** MUDr. Michal Janík, Oddělení kardiologie, Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a. s., Kinská 453, 739 61 Třinec, Česká republika, e-mail: michal.janik@email.cz

## Úvod

Jako aneurysma označujeme rozšíření aorty, které je 1,5krát větší, než je normální rozměr v daném místě.<sup>1</sup> Aneurysma hrudní aorty postihuje část aorty mezi levou podklíčkovou tepnou a bránicí. Aneurysma thorakoabdominální aorty je rozšíření v místě bráničního hiatu, který odděluje hrudní aortu od břišní s variabilním stupněm rozšíření na břišní nebo hrudní část.

Příčinou může být degenerace medie, disekce, onemocnění pojiva, jako jsou Marfanův a Ehlersův-Danlosův syndrom, aortitida, koarktace aorty, infekce a aterosklerotické poškození aorty.<sup>2,3</sup>

V době určení diagnózy jsou často nemocní asymptomatictí a diagnóza je stanovena v rámci vyšetření pro jiné onemocnění. Symptomy se vyskytují u 57 % pacientů a k ruptuře aneurysmatu dochází u 9 % nemocných.<sup>3,4</sup> Nečastěji se projevuje bolestmi v zádech mezi lopatkami. Další projevy jsou z útlaku okolních orgánů.

Detailní znalosti rozsahu a závažnosti poškození descendentní aorty jsou důležité ke stanovení správného postupu léčby. Crawfordova klasifikace odráží poškození aorty a umožňuje zhodnocení rizika neurologického poškození, morbiditu a mortalitu spojených s operací.

Podezření na výduť lze stanovit již na základě prostého skiagramu hrudníku. Základní vyšetřovací metodou je

spirální CT angiografie. Ke kontrolám po intervenci lze využít magnetickou rezonanci.

U asymptomatických pacientů rozhoduje o operaci v první řadě rozměr aneurysmatu. Elektivní operace je doporučena při průměru, který překračuje 5–6 cm nebo se zvětšuje o 1 cm za rok. U pacientů s onemocněním pojiva jsou tyto hranice nižší. U symptomatických pacientů je riziko ruptury větší a nově vzniklá bolest je častou známkou progresu onemocnění. Chronické aneurysma s disekcí a hrozící rupturou je indikováno k emergentní operaci.<sup>5</sup>

Nepravé výduť (pseudoaneurysmata) jsou vždy indikovány k operaci co nejdříve pro velké riziko ruptury.

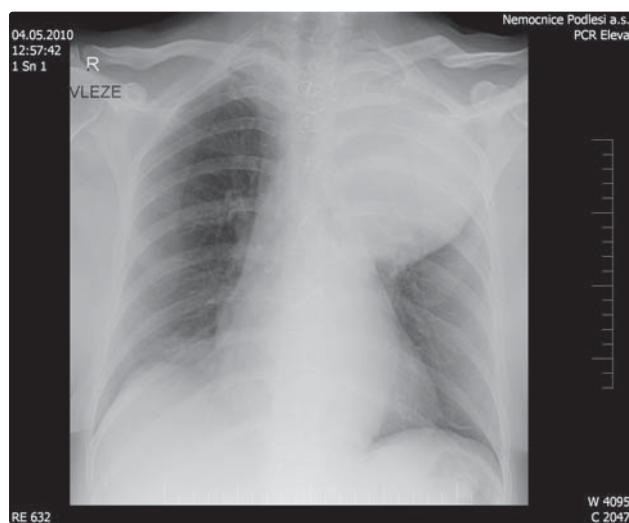
V současné době je většina pacientů léčena endovaskulárně. Principem je implantace stentgraftu do místa aneurysmatu. Tím dojde k vyřazení vaku výduť z toku krve, a tedy ke vzniku trombózy. Důležité je ukotvení stentgraftu do zdravé aorty. Operační léčba je vhodná u anatomicky komplexnějších výduť, znamená však větší zátěž pro organismus.<sup>6</sup> Ischemie orgánů je hlavní příčinou morbiditu pacientů, kteří podstoupili operační léčbu.<sup>7–10</sup>

Operační mortalita udávaná v literatuře se pohybuje kolem 6 %. Komplikace zahrnují paraplegii, renální selhání, selhání dýchání, krvácení, kardiální komplikace.

V následující kasuistice popisujeme případ pacientky s disekovaným aneurysmatem descendentní hrudní aorty.

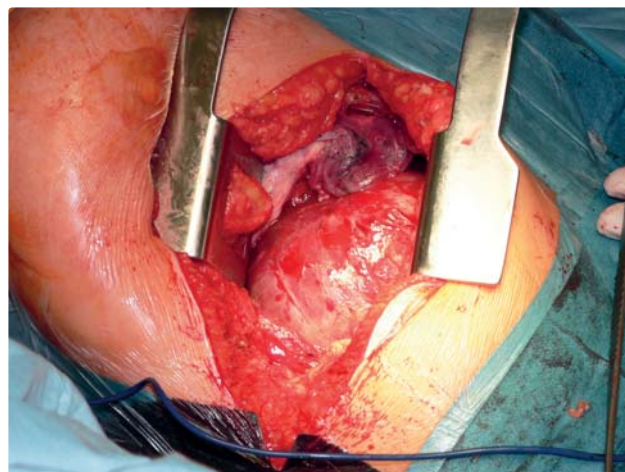
## Popis případu

Čtyřiapadesátiletá žena s geneticky verifikovaným Marfanovým syndromem, s pozitivní rodinnou anamnézou podstoupila operaci ascendentní aorty dle Bentalla v červnu 2007 pro dilataci kořene aorty na 56 mm. V operační den byla revidována pro krvácení. Další pooperační průběh byl bez závažných komplikací. V dubnu 2008 byla vyšetřena v místě bydliště pro bolesti zad mezi lopatkami při dekompenzované hypertenzi. Na základě provedených vyšetření lékaři vyslovili podezření na disekci oblouku aorty a odeslali pacientku k dalšímu došetření na naše pracoviště. CT angiografie a echokardiografické vyšetření ukázalo disekci descendentní aorty s primárním entry v oblasti bifurkace aorty s kraniálním šířením až k distální anastomóze náhrady ascendentní aorty. Nemocné jsme okamžitě aplikovali kontinuální parenterální antihypertenzní léčbu, ukončili jsme antikoagulaci s cílem dosažení trombotizace falešného lumen. Po stabilizaci celkového stavu jsme za dva dny provedli kontrolní CT angiografické vyšetření aorty, kde byla patrná trombotizace falešného lumen v oblouku aorty. Rozhodli jsme se postupovat konzervativně. Dva roky byla nemocná zcela bez potíží se stacionárním nálezem na descendentní aortě. Na jaře tohoto roku si nemocná opět stěžovala na zhoršující se bolesti zad. CT angiografie a echokardiografické vyšetření ukázaly aneurysma descendentní hrudní aorty šíře 6 cm se stále průchodným falešným lumen v rozsahu od levé podklíčkové tepny až 8 cm nad bránicí. Indikujeme operační řešení s plánem resekce aneurysmatu s náhradou aorty. Po doplnění předoperačních vyšetření byla nemocná v květnu přijata na naše pracoviště k plánované operaci. Den před výkonem jsme provedli rentgen hrudníku s nálezem ostře ohraničeného homogenního ložiska v oblasti horního a středního plicního pole vlevo (obrázek 1). Následně provedené CT nativní vyšetření prokazuje rozsáhlé aneurysma descendentní hrudní aorty velikosti 10×11 cm, které začíná těsně za odstupem levé podklíčkové tepny a končí 8 cm nad bránicí. Šíře descendentní aorty za aneurysmatem dosahuje 4 cm.

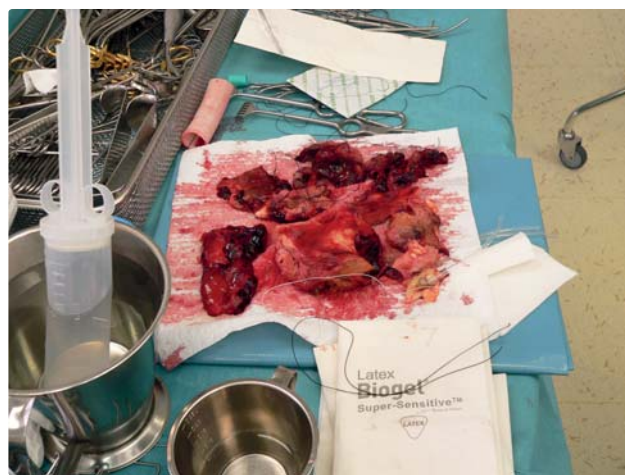


Obrázek 1 Rentgenový snímek před operací

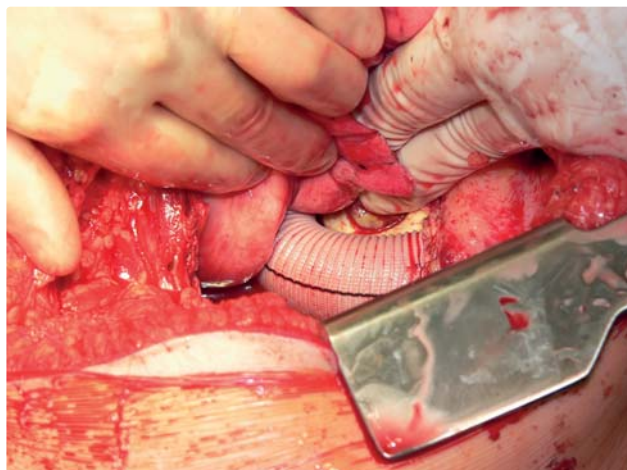
Před výkonem jsme zavedli tepenné kanyly do femorální tepny a pravé podklíčkové tepny. Rovněž jsme zavedli žilní kanylu cestou femorální žíly do pravé síně Seldingerovou metodou za echokardiografické kontroly. Použili jsme anterolaterální thorakotomii ve 3. mezižebří. Výduť jsme vypreparovali po zahájení extrakorporální cirkulace v hluboké hypotermii a při zástavě oběhu. Aneurysma o velikosti 10×15 cm komprimovalo nevzdušnou levou plíci, po jeho otevření jsme našli částečně trombózované falešné lumen (obrázky 2 a 3). Resekovali jsme část aorty od levé arteria subclavia distálně až 8 cm nad bránicí. Aortu jsme nahradili cévní protézou (obrázek 4). Selektivní perfuzi mozku jsme provedli cestou levé karotické tepny. Pacientku jsme odpojili od mimotělního oběhu bez komplikací za inotropní podpory, která byla ukončena třetí pooperační den. Anemie si vynutila podání celkem čtyř krevních převodů, taktéž jsme upravili hemokoagulační parametry podáním trombocytů a mražené plazmy. Na kontrolním snímku plic byla atelektatická levá plíce z útlaku aneurysmatem a rovněž pleurální výpotek, který si vyžádal provedení pleurální punkce. Po operaci si nemocná stěžovala na bolesti levého ramene v důsledku neurapraxie plexus brachialis. Postupně potíže ustoupily.



Obrázek 2 Aneurysma descendentní aorty



Obrázek 3 Vypreparovaná otevřená výduť



Obrázek 4 Náhrada aorty protézou

Další pooperační průběh byl bez komplikací. Nemocnou jsme propustili domů v dobrém stavu 15. pooperační den.

## Diskuse

V našem případě jsme se rozhodli pro operační léčbu již při prvním zjištění dilatace descendentní hrudní aorty na 6 cm. Důvodem byla jednak lokalizace aneurysmatu a stále průchodný falešný kanál. Vzhledem ke kraniální hranici výdutě, vyústění levé podklíčkové tepny nebylo proveditelné endovaskulární řešení pro nemožnost ukotvení stentgraftu proximálně bez vyřazení vaku výdutě z toku krve a navození jeho trombózy. Proběhlá operace dle Bentalla v minulosti rovněž ovlivnila naše rozhodnutí. Po zjištění progresu velikosti aneurysmatu během dvou měsíců o 4 cm jsme přistoupili k okamžitému operačnímu řešení – resekci aneurysmatu s náhradou aorty. Extrémní velikost a riziko ruptury výdutě, která naléhala na hrudní stěnu, při její preparaci nás vedlo k provedení počátku výkonu již v mimotělním oběhu v hluboké hypotermii se zástavou cirkulace. Kanylací levé karotické tepny jsme zajistili selektivní perfuzi mozku. Po operaci bude pacientka sledována a dle vývoje onemocnění pak bude pravděpodobně následovat endovaskulární léčba chronicky disekované thorakoabdominální descendentní aorty.

## Závěr

Naše kasuistika je příkladem toho, že chirurgická léčba aneurysmat descendentní aorty má stále své místo. Endovaskulární léčba má sice menší mortalitu a morbiditu ve srovnání s léčbou chirurgickou,<sup>11–13</sup> ale není vhodná u nevyhovující morfologie výdutě, u infikovaných výdutí a výdutí spojených s vývojovými vadami pojiva.

## Literatura

1. Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, et al. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North American Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg* 1991;13:452–458.
2. Sakai LY, Keene DR, Glanville RW, Bächinger HP. Purification and partial characterization of fibrillin, a cysteine-rich structural component of connective tissue microfibrils. *J Biol Chem* 1991;266:14763–14770.
3. LeMaire SA, Carter SA, Volguina IV, et al. Spectrum of aortic operations in 300 patients with confirmed or suspected Marfan syndrome. *Ann Thorac Surg* 2006;81:2063–2078.
4. Panneton JM, Hollier LH. Nondissecting thoracoabdominal aortic aneurysms: Part I. *Ann Vasc Surg* 1995;9:503–514.
5. Kalkat MS, Rahman I, Kotidis K, et al. Presentation and outcome of Marfan's syndrome patients with dissection and thoraco-abdominal aortic aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;32:250–254.
6. Greenberg RK, Clair D, Srivastava S, et al. Should patients with challenging anatomy be offered endovascular aneurysm repair? *J Vasc Surg* 2003;38:990–996.
7. Frank SM, Parker SD, Rock P, et al. Moderate hypothermia, with partial bypass and segmental sequential repair for thoracoabdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 1994;19:687–697.
8. Strauch JT, Lauten A, Spielvogel D, et al. Mild hypothermia protects the spinal cord from ischemic injury in a chronic porcine model. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:708–715.
9. Köksoy C, LeMaire SA, Curling PE, et al. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg* 2002;73:730–738.
10. Ackerman LL, Traynelis VC. Treatment of delayed-onset neurological deficit after aortic surgery with lumbar cerebrospinal fluid drainage. *Neurosurgery* 2002;51:1414–1421.
11. Chiesa R, Melissano G, Marrocco-Trischitta MM, et al. Spinal cord ischemia after elective stent-graft repair of the thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2005;42:11–17.
12. Gawenda M, Brunkwall J. Device-specific outcomes with endografts for thoracic aortic aneurysms. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2005;46:113–120.
13. Leurs LJ, Bell R, Degrieck Y, et al. Endovascular treatment of thoracic aortic diseases: combined experience from the EUROSTAR and United Kingdom Thoracic Endograft registries. *J Vasc Surg* 2004;40:670–680.

Došlo do redakce 20. 8. 2010

Přijato 20. 9. 2010