

Torakālās aortas disekcija: diferenciāldiagnostika un akūtā palīdzība

Mārtiņš Kalējs,

Dr. med., sirds ķirurgs, P. Stradiņa KUS, RSU Biomehānikas laboratorijas vadošais pētnieks

Pēteris Stradiņš,

Dr. med., RSU asoc. profesors, sirds ķirurgs, RSU Ķirurģijas katedra, P. Stradiņa KUS Sirds ķirurģijas nodaļas vadītājs

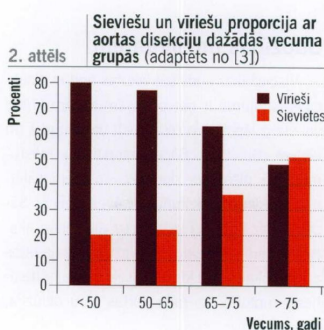
Lekcija par šo tēmu nolasīta LAB starpdisciplinārajā konferencē *Neatliekamie stāvokļi medicīnā* 2015. gada 21. februārī Cēsīs.

Īsumā

Torakālās aortas disekcija pamatoti ir uzskatāma par vienu no prognostiski visbīstamākajām kardiovaskulārajām slimībām. Īpaši, ja bojājums skar aortas ascēdējošo daļu, mirstība sasniedz aptuveni 50% pirmajās divās diennaktīs. Tāpēc jo svarīgi ir prast atpazīt šo patoloģisko stāvokli un pēc iespējas ātrāk sniegt akūtu palīdzību.

Par aortas disekciju sauc patoloģisku stāvokli, kam raksturīgs aortas *intima* un *media* plīsums ar asins plūsmu starp aortas slāņiem, kas strauji atslāņo iekšējo *media* slāni no pārējiem, veidojot neīsto lūmenu (skat. 1. attēlu). Aortas disekciju par akūtu ir pieņemts uzskatīt līdz 14 dienām, pēc tam disekcija uzskatāma par hronisku, dažkārt atsevišķi tiek izdalīts arī subakūtais periods no 15 līdz 90 dienām.

Ir grūti noteikt īsteno aortas disekcijas incidenci, jo daudzi gadījumi paliek nediagnosticēti, cik zināms, tā ir aptuveni 2,9 gadījumi/100 000 iedzīvotāju gadā ar vismaz 7000 jauniem gadījumiem ik gadu ASV [1]. Taču reālā incidence varētu būt arī lielāka, pat 6–10 gadījumi/100 000 gadā [2]. Visbiežāk aortas disekcija ir sastopama pēc sešdesmit gadu vecuma, pēc IRAD (*International Registry of Acute Aortic Dissection*) datiem, pacientu vidējais vecums ir 62 gadi,

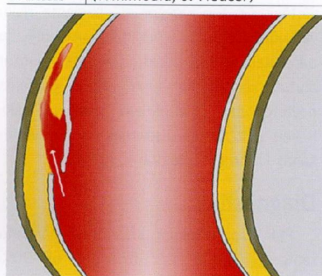


vīrieši cieš divreiz biežāk (68% un 32%) un jaunākā vecumā [3]. Sadalījums pa vecuma grupām redzams 2. attēlā.

Visbiežākie riska faktori, kas ir saistīti ar aortas disekciju, ir: hipertensija, tā tiek novērota līdz 70% gadījumu, zināma aortas aneirisma – 14%, divviru aortas vārstulis – 3%, Marfāna sindroms – 5%, invazīvas manipulācijas anamnēzē – 5% [4]. Vēl kā riska faktori aortas disekcijai ir minami:

- vecums;
- hroniska hipertensija un ateroskleroze;
- iedzimtas saistaudu slimības:
 - Marfāna sindroms;
 - Ēlersa–Danlo sindroms;
 - ģimenes nesindromālas torakālās aortas aneirismas;
- iedzimtas sirds un asinsvadu slimības:
 - divviru aortas vārstulis;
 - aortas koarktācija;
- smēķēšana, kokaīna lietošana;
- vaskulīti;

Aortas *intima* un *media* slāņu plīsums ar asins plūsmu starp aortas slāņiem
(Wikimedia, J. Heuser)



1. attēls

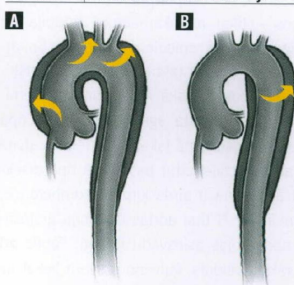
- gigantisku arterīts, Takajasu arterīts, Bečeta slimība, sifiliss;
- decelerācijas un ietrošanās traumas:
 - autotraumas, kritieni;
- sirds un asinsvadu operācijas, katetru manipulācijas.

Lai gan bieži histoloģiskajā analizē aortas sienā tiek atklātas tikai vecumam raksturīgas izmaiņas, ļoti reti tiek novērota aortas disekcija cilvēkiem ar pilnīgi normālu aortas *media* slāni, attiecīgi jebkura slimība vai stāvoklis, kam raksturīgas nepilnvērtīgas vai bojātas elastīgās šķiedras vai muskuļu šūnas *media* slānī, palielina aortas atslāņošanās risku. Šeit noteikti būtu minama cistiskā *media* nekroze, Marfāna sindroms, Ēlersa–Danlo sindroms, kā arī citas ģenētiski pārmantotas pārmērīgas saistaudu struktūras, kas sākotnēji var izraisīt aortas diametra palielināšanos un aneirismu veidošanos. Savukārt ir ļoti zināms, ka aortas disekcijas risks ievērojami palielinās, pieaugot tās diametram. Piemēram, ascēdējošās aortas diametrs > 5,5 cm ir saistīts ar paaugstinātu atslāņošanās risku un ir indikācija aortas protezēšanai [5].

Klasifikācija

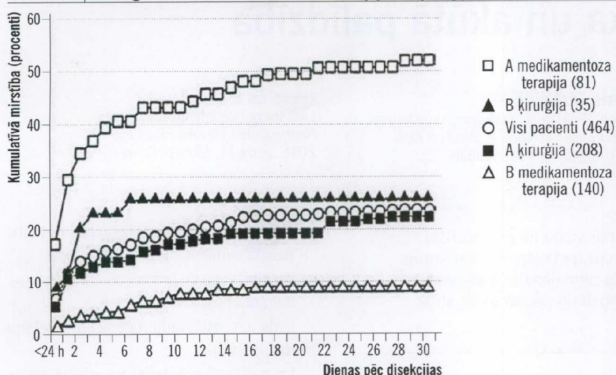
Aortas disekcijai lieto divu veidu klasifikācijas: Debakija (*DeBakey*) un Stenforda. Plašāk tiek lietota pedējā, kura tiek arī ie-

3. attēls Torakālās aortas disekcija



A – Stenforda A tips, B – Stenforda B tips.
Ar bultiņām atzīmētas iespējamās plūsuma vietas.

4. attēls Torakālās aortas A un B tipa disekciju kumulatīvā mirstība pirmajās 30 dienās, ja attiecīgi tiek lietota medikamentoza terapija vai ķirurģija (adaptēts no [6])



teikta 2014. gada Eiropas Kardioloģijas biedrības (ESC) vadlīnijās [5]. Pēc Stenforda klasifikācijas, ir A un B tipa aortas disekcijas: A – ja disekcija ietver ascendējošo aortu un/vai aortas loku, kas bieži turpinās arī distālāk, B – ja disekcija sākas aiz brahiocēfālajiem asinsvadiem, descendējošajā aortā, skat. 3. attēlu.

Jāpatur prātā, ka pat tad, ja *intima* plīsums ir descendējošajā aortā, bet disekcija retrogrādi ir izplatījusies uz aortas loku un ascendējošo aortu, tā ir A tipa disekcija. Aptuveni 60% gadījumu sastopamas ir tieši Stenforda A tipa disekcijas. Šiem abiem tiem ir ļoti atšķirīgas iespējamās klīniskās izpausmes un prognoze – A tipam pastāv nopietns koronāro artēriju oklūzijas, aortas vārsta regurgitācijas un perikarda tamponādes risks ar augstu agrīno mirstību, B tipam agrīnā mirstība ir salīdzinoši mazāka. Atšķirīga ir arī akūtās palīdzības taktika: A tipam indicēta steidzama ķirurģiska iejaukšanās, bet B tipam nekomplicētos gadījumos – tikai medikamentoza terapija un rūpīga arteriālā spiediena kontrole. Šo atšķirīgo ārstēšanas taktiku pamato ļoti atšķirīgā slimības dabiskā norise un jau pieminētā izteikti augstā agrīnā mirstība A tipa disekcijas gadījumā (skat. 4. attēlu). Latvijā un arī daudzviet citur pasaulē A tipa disekciju ārstēšana ir sirds ķirurģu kompetencē, savukārt ar B tipa aortas disekciju ārstēšanu nodarbojas asinsvadu ķirurgi. Tāpēc arī šis raksts veidots, galveno uzsvāru liekot uz A tipa disekciju atklāšanu un akūtās ārstēšanas taktiku.

Sūdzības un simptomi

Visbiežākās sūdzības akūtas aortas disekcijas gadījumā ir par pēkšņām sāpēm krūtīs vai starp lāpstiņām (A – tips), vai mugurā un vēderā (B – tips). Sāpes parasti tiek raksturotas kā plēsošas, durošas, ar spēju sākt, pēkšņas, raksturīgas nāves bailes. Sāpes mēdz bieži arī izstarot uz augšējām ekstremitātēm un kaklu un bieži tiek sajauktas ar stenokardiju. Līdz ar disekciju var attīstīties simptomi, ko rada aortas zaru oklūzija,

Biezāk sastopamie simptomi A un B tipa aortas disekcijas gadījumos

1. tabula

	A tips	B tips
Sāpes krūtīs	80%	70%
Muguras sāpes	40%	70%
Pēkšņas sāpes	85%	85%
Migrējošas sāpes	< 15%	20%
Aortas vārsta regurgitācija	40–75%	N/Z
Perikarda tamponāde	< 20%	N/Z
Miokarda išēmija	10–15%	10%
Sirds mazspēja	< 10%	< 10%
Hemotorakss	15%	20%
Sinkope	15%	< 5%
Insults	< 10%	< 5%
Muguras smadzeņu bojājums	< 1%	N/Z
Mezenterijālā išēmija	< 5%	N/Z
Akūta nieru mazspēja	< 20%	10%
Kāju išēmija	< 10%	< 10%

N/Z – nav zināms

piemēram, miokarda išēmija koronāro artēriju atslāņošanās gadījumā, centrālā neiroloģiska simptomātika, išēmija ekstremitātēs un vēdera dobuma orgānu išēmija. Akūts insults sastopams 5–10% A tipa disekciju gadījumos, nedaudz biežāk 10–15% gadījumu iespējams miokarda išēmisks bojājums, kas var apgrūtināt disekcijas diagnostiku, jo rada izmaiņas EKG un miokarda bojājuma marķieru pieaugumu. Biezāk sastopamie simptomi A un B tipa aortas disekcijas gadījumos apkopoti 1. tabulā.

Diferenciāldiagnostika

Kā redzams, akūtas aortas disekcijas simptomi nav specifiski, un pastāv plašas diferenciāldiagnostikas iespējas ar citiem stāvokļiem, kam var būt līdzīga akūta simptomātika:

- sāpes krūtīs:
 - akūts miokarda infarkts;
 - plaušu artērijās trombembolija (PATE);
 - spontāns pneimotorakss;
 - barības vada plīsums u.c.;
- vēdera sāpes:
 - nieru/žults kolikas;
 - zarnu obstrukcija/perforācija;
 - mezenterijālā išēmija, nesaistīta ar disekciju u.c.;
- muguras sāpes:
 - nieru kolika;
 - muskuloskeletālās sāpes;
 - starpskrīmeļu disku trūce;
- pulsa deficīts:
 - cita iemesla embolizācija;
 - cita iemesla oklūzija;
- neiroloģiskais deficīts:
 - primārs išēmisks cerebrāls bojājums;
 - *cauda equina* sindroms.

Tieši šā iemesla dēļ Eiropas Kardioloģijas biedrība (ESC) ir izstrādājusi un iesaka lietot aortas disekcijas riska novērtēšanas kritērijus, kurus veido augsta riska stāvokļi, augsta riska sāpju raksturojums un augsta riska atrade objektīvās apskates laikā. Izvērtējot šīs trīs kategorijas, pacienta risku var novērtēt ar 0–3 punktiem. Attiecīgi, ja pacientam ir 0–1 punkti, risks, ka viņam ir aortas disekcija, ir zems, bet, ja pacients novērtēts ar 2–3 punktiem, disekcijas risks ir liels [5]. Aortas disekcijas riska novērtēšanas kritēriji ir apkopoti 2. tabulā.

Diagnostika

Pat visparastākajā krūškurvja pārskata rentgenogrammā redz izmaiņas 60–90% aortas disekcijas gadījumā. Izmaiņas gan ir

2. tabula Aortas disekcijas riska novērtēšanas kritēriji atbilstoši spēkā esošajām Eiropas Kardioloģijas biedrības vadlinijām [5]

Augsta riska stāvokļi	Augsta riska sāpju raksturojums	Augsta riska atrade, veicot apskati
Marfāna sindroms (vai cita saistaudu patoloģija)	Sāpes krūtīs, mugurā vai vēderā, ko var raksturot kā:	Perfūzijas deficīta pazīmes:
Aortas slimības ģimene	– pēkšņas	– pulsa deficīts
Zināma aortas vārstuļa kaite	– izteikti intensīvas	– arteriālā asinsspiediena starpība uz ekstremitātēm
Zināma aortas aneirisma	– plēsošas	– fokāls neiroloģisks deficīts
Inovāzīvas manipulācijas anamnēzē		Diaistolisks aortāls troksnis
		Hipotensija/šoks

3. tabula Galvenie jautājumi, uz kuriem atbildes jāsniedz vizuālajām diagnostikas metodēm aortas disekcijas gadījumā

Disekcijas membrānas vizualizācija
Disekcijas izplatība atbilstoši aortas segmentiem
Istā/neistā lūmena identifikācija
Intīma plīsuma vietas lokalizēšana, ja iespējams
Aortas vārstuļa regurgitācijas novērtējums
Aortas zaru disekcijas novērtēšana
Perfūzijas traucējumu noteikšana aortas zaros
Orgānu išēmijas noteikšana
Pleiras/perikarda saturs un tā apjoma noteikšana
Periaortālas ekstravazācijas noteikšana
Norādes par saasinājumu/hematomu videnē
Aortas izmēri dažādās tās segmentos, aneirismu esamība

netiešas un nespecifiskas – tā var būt plašināta sirds un aortas ēna vai, piemēram, saturs kreisajā pleiras telpā. Taču krūškurvja rentgens var būt arī pilnībā normāls 12–15% gadījumu, tāpēc tā nozīme aortas disekcijas diagnostikai ir ierobežota.

Akūtas aortas disekcijas diagnostikā vislielākā nozīmē ir datortomogrāfijas izmeklējumiem, jo ar to palīdzību visātrāk un visprecīzāk ir iespējams ne tikai atklāt disekciju, bet arī noteikt tās izplatību, pāreju uz aortas zariem, malperfūziju, kā arī tā sniedz visu nepieciešamo informāciju potenciālās ķirurģiskas vai endovazālās ārstēšanas plānošanai. Papildu ieguvums datortomogrāfijas angiogrāfijai ir tieši akūtā periodā, jo tā ļauj diferencēt un izslēgt trīs diagnozes, kuru simptomātika bieži ir ļoti līdzīga: A tipa aortas disekciju, akūtu miokarda išēmiju un plaušu artērijas trombemboliju. Datortomogrāfijas angiogrāfijas jutīgums pārsniedz 99% un specifiskums ir 98–99%, diagnosticējot disekciju. Magnētiskās rezonanses izmeklējumiem vizualizācijas spēja

ir salīdzināma, taču šī diagnostiskās radioģijas modalitāte parasti nav pieejama akūtajās situācijās un ir laikietilpīgāka. Pašreizējā situācijā, kad datortomogrāfija ir pieejama visās slimnīcās, kas sniedz akūto palīdzību, šis izmeklējums būtu jānoskaidro par pirmās izvēles metodi, ja ir aizdomas par aortas disekciju.

Stenforda A tipa disekciju diagnostikā transezofageālā ehokardioskopija ir ar salīdzinoši augstu jutīgumu (88–100%) un specifiskumu (86–100%), taču tās pieejamība daudzās slimnīcās ir ierobežota, it īpaši nakts stundās un brīvdienās, tāpēc tās nozīme akūtāji diagnosticēšanā ir ierobežota. Taču par to ir vērts atcerēties situācijās, ja ir kontraindikācijas datortomogrāfijas izmeklējumam ar kontrastvielu vai ja tas tehnisku iemeslu dēļ nav veicams. Transtorakālās ehokardioskopijas diagnostiskā loma ir mazāka, jo tās jutīgums ir daudz mazāks un tai nav negatīvas diagnostiskas nozīmes, respektīvi, negatīva atrade neizslēdz disekcijas iespējamību. Taču to var lietot kritiski

slimīem, netransportējamām slimnīcām, kā arī ar mērķi izvērtēt aortas vārstuļa funkciju un saturu perikardā.

Pamatjautājumi, uz kuriem atbildes būtu jāsniedz vizuālajām diagnostikas metodēm aortas disekcijas gadījumā, ir apkopoti 3. tabulā.

Kā tests ar lielu negatīvu diagnostisko nozīmi ir pieminama D dimēru noteikšana. Šī testa jutīgums pārsniedz 96%, taču tas ir nespecifisks – tikai 56%. D dimēru pieaugums disekcijas gadījumā ir vērojams ļoti ātri, un to noteikšana parasti ir iespējama ļoti ātri. Jānosver, ka negatīvs D dimēru tests neizslēdz penetrējošas aortas čūlas vai intramurālas hematomas esamību.

Ārstēšana akūtā periodā

Aortas disekcijas gadījumā medikamentozā terapija ar mērķi mazināt sāpes un kontrolēt hemodinamisko statusu ir kritiski svarīga neatkarīgi no tā, vai slimniekam tiek vai netiek veikta ķirurģiska vai endovaskulāra ārstēšana. Arteriālā spiediena kontrole ir kritiski svarīga, jo hipertensijas korekcija samazina disekcijas izplatīšanos, kā arī palīdz mazināt draudošas ruptūras risku.

A tipa disekcijas gadījumā indēcēta ir steidzama ķirurģiska ārstēšana, jo neoperējot mirstība sasniedz 50% pirmajās 48 stundās [5]. Tomēr jāpiemin, ka, lai gan ķirurģiskā un anestēzijas tehnika uzlabojusies, perioperatīvā mirstība saglabājas augsta – 25% un neiroloģisko komplikāciju risks ir pat 18%. Taču agrīna operācija tomēr samazina 1 mēneša paredzamo mirstību no

5. tabula Torakālās aortas disekciju ārstēšana atbilstoši 2014. gada Eiropas Kardioloģijas biedrības (ESC) vadlinijām [5]

Rekomendācijas	Rekomendāciju klase	Pierādījumu līmenis
Medikamentozā arteriālā spiediena kontrole un sāpju mazināšana indēcēti visiem pacientiem ar aortas disekciju	I	C
Steidzama ķirurģiska ārstēšana indēcēti pacientiem ar A tipa aortas disekciju	I	B
Pacientiem ar A tipa aortas disekciju un orgānu malperfūziju apsverama hibrīdoperācija (ķirurģiska ascēdējošās aortas un/vai loka protezēšana kombinācijā ar jebkādu perkutānu intervenci aortai vai tās zariem)	Ila	B
Nekomplīcētas B tipa disekcijas gadījumā vienmēr būtu jārekomendē medikamentozā terapija	I	C
Nekomplīcētas B tipa disekcijas gadījumā vajadzētu apsvērt endovaskulāras terapijas (Thoracic Endovascular Aortic Repair – TEVAR) iespēju	Ila	B
Komplicētas B tipa disekcijas gadījumā tiek rekomendēta endovaskulāra terapija (TEVAR)	I	C
Komplicētas B tipa disekcijas gadījumā var apsvērt ķirurģiskas korekcijas iespēju	Ilb	C

> 60% līdz 25–30% un tāpēc ir uzskatāma par izvēles metodi, un visi pacienti ar A tipa disekciju būtu pārvedami uz terciāras aprūpes centru, kur pieejama sirds ķirurģija. Protams, ir atsevišķas situācijas, kad ķirurģiska operācija nav indicēta vai ir apšaubāma, piemēram, ja pacientam ir smags neiroloģisks deficīts, koma, masīvs miokarda bojājums išēmijas dēļ, smaga viscerālo orgānu malperfūzija, taču šādi gadījumi katrs ir vērtējams atsevišķi.

Akūtā palīdzība A tipa aortas disekcijas gadījumos:

- atsāpinašana un rūpīga arteriālā spiediena kontrole;
- neatliekama sirds ķirurģa konsultācija;
- diurēzes un neiroloģiskā statusa rūpīga novērošana;

- pacienta pārvešana uz terciāras aprūpes centru, kurā pieejama sirds ķirurģija.

B tipa disekcijas gadījumos arī primāri indicēta medikamentoza atsāpinoša un arteriālo asinsspiedienu kontrolējoša terapija un asinsvadu ķirurģa konsultācija par turpmāko terapijas stratēģiju. Torakālās aortas disekciju ārstēšana atbilstoši 2014. gada ESC (Eiropas Kardioloģijas biedrības) vadlīnijām apkopota 5. tabulā.

Noslēgums

Aortas disekcija ir ļoti nopietns, pacienta veselību un dzīvību apdraudošs stāvoklis, jo īpaši A tipa disekcijas. Laikus atklāta, šī patoloģija, kaut arī ar ļoti augstu risku, padodas ķirurģiskai ārstēšanai. A tipa disekcijas gadījumā svarīga ir katra stunda,

tāpēc, diagnosticējot šādu patoloģiju, nekavējoties par to telefoniski jāziņo Paula Stradiņa klīniskās universitātes slimnīcas Sirds ķirurģijas centra speciālistiem, lai nepieciešamības gadījumā varētu noorganizēt neatliekamu slimnieka pārvešanu. Taču pat vēl svarīgāk par agrīnu disekcijas diagnostiku ir tādu pacientu agrīna atklāšana, kas atrodas riska grupā, – pacienti ar iedzimtām predisponējošām slimībām un ar aortas aneirismām. Šiem pacientiem ir nepieciešama sirds ķirurģa konsultācija, lai izvēlētos pareizāko kontroles izmeklējumu veidu un to biežumu. Tas vajadzīgs, lai būtu iespējams sekot aortas izmēru dinamikai un, ja nepieciešams, laikus veikt ķirurģisku operāciju – aortas protezēšanu, vēl pirms tā ir atslāņojusies.

Literatūra

1. Mészáros I, Mórocz J, Szilávi J, Schmidt J, Tornóci L, Nagy L, Szép L. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection: a population-based longitudinal study over 27 years. *Chest* 2000; 117(5): 1271–1278.
2. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Perkins J, Silver LE, Rothwell PM. Populationbased study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premortbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation* 2013; 127:2031–2037.
3. Nienaber CA, Fattori R, Mehta RH, Richartz BM, Evangelista A, Pelzsch M, Cooper JV, Januzzi JL, Ince H, Sechtem U, Bossone E, Fang J, Smith D, Isselbacher EM, Pape LA, Eagle KA, on behalf of the International Registry of Acute Aortic Dissection. Genderrelated differences in acute aortic dissection. *Circulation* 2004; 109: 3014–3021.
4. Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R, Cooper JV, Smith DE, Fang J, Eagle KA, Mehta RH, Nienaber CA, Pape LA. Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 43: 665–669.
5. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, Evangelista A, Falk V, Frank H, Gaemperli O, Grabenwöger M, Haverich A, Jung B, Manolis AJ, Meijboom F, Nienaber CA, Roffi M, Rousseau H, Sechtem U, Sirnes PA, Allmen RS, Vrints CJ. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014; 35(41): 2873–2926.
6. Hagan PG1, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, Evangelista A, Fattori R, Suzuki T, Oh JK, Moore AG, Malouf JF, Pape LA, Gaca C, Sechtem U, Lenterink S, Deutsch HJ, Diedrichs H, Marcos y Robles J, Lovet A, Gilon D, Das SK, Armstrong WF, Deeb GM, Eagle KA. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA.* 2000; 283(7): 897–903.