

Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja Aortadissectio

Készítette: A Kardiológiai Szakmai Kollégium

I. Alapvető megfontolások

Az akut aortadissectio (AD) olyan rossz prognózisú kardiológiai sürgősségi állapot, melyben a mortalitás exponenciálisan nő a diagnosztikus és terápiás késlekedéssel (1). Az AD kimenetele csak a kardiológus és a szívsebész szoros együttműködésével javítható.

AD esetén igazi evidenciák nincsenek, ezért az ajánlás az Európai Kardiológus Társaság szakértői csoportja (3) által kialakított konszenzuson alapuló szokásos osztályozást (I, II/a, II/b) vettük alapul; a III. osztály kontraindikációt jelent.

Az AD témájában 3 fontos szempontot érdemes kiemelni:

1. Új osztályozás és típusok. Az intramuralis haematoma (IMH) nemrégén felismert új entitás, mely a klasszikus AD-hez hasonló megítélést tesz szükségessé.
2. Képző eljárások új rangsorolása: a transoesophagealis echokardiográfia szerepe az AD diagnosztikájában.
3. Műteti indikációk, új műteti és intervenciós eljárások lehetősége (stentek, perkután ballonfenesztráció).

Definíció

Az *aortadilatatio*, *aortaaneurysma* (AA) és *anuloaorticus ectasia* AD-hez vezethet, de AA lehet AD nélkül és AD lehet AA nélkül (különösen Marfan-szindrómában). Az AA és az AD etiológiájában és prognózisában sok a közös tényező (lásd később).

A *dilatáció* definíciójához a normálértékeket kell ismerni, melyek az egyes szakaszokon testfelülettől függenek és az életkorral nőnek. Ezeket az összefüggéseket nomogramokban adják meg (3).

A méreteket 2 dimenziós echokardiográfiával nyerjük transthoracalis (TTE) vagy transoesophagealis (TEE) módszerrel a standard módon megadott aortaszakaszokon. Az aortagyök és ascendens szakaszait az **1. ábra** szemlélteti (4). Az aortagyök, a sinus Valsalvae mérete dönti el Marfan-szindrómában a terápiás lépéseket (**2. ábra**) (5). A normálértékeket az 1. táblázat foglalja össze. A sinotubularis junkció és az anulusátmérő aránya normálisan $1,1 \pm 0,1$, a sinus Valsalvae és az anulusátmérő aránya pedig $1,3 \pm 0,1$. Az egyén normál aortaszakaszát kétszeresen meghaladó méretet tekinthetjük az aorta ascendens dilatációjának (3).

Az *aneurizma* (AA) egy bizonyos dilatációs méretnek felel meg: aorta ascendens esetén 5–6 cm (3, 6, 7), hasi aortánál 5 cm (8). A hasi aorta vizsgálata és mérése a TTE része kell legyen, 3 cm feletti méret rendszeres ellenőrzést tesz szükségessé.

Az *anuloaorticus ectasia* definíciója: az anulus legalább 40 mm vagy meghaladja a normális

aortaszakasz átmérőjének a kétszeresét alapbetegség (hipertónia, billentyűhiba) nélkül (9).

Panaszok / Tünetek / Általános jellemzők

A típusos klinikai megjelenés: hirtelen nagy mellkasi fájdalom hipertóniás, 60 év körüli férfinél. A fájdalom éles, feszítő, proximalis AD esetén retrosternalisan, distalis AD esetén a hátban. Az esetek 20%-ában fájdalom nincs, az első tünet a syncope vagy a neurológiai tünet. A szívtamponád sok képében jelentkezhethet. Distalis AD esetén az alsó végtagi ischaemia artériás embolisatio gyanúját keltheti. A renalis artériák érintettsége oliguriát vagy anuriát okozhat. A lokalizációtól függően perifériás pulzuskülönbség vagy pulzushiány léphet fel (**2. táblázat**).

Az AD klinikai gyanúja az esetek 38%-ában fel sem merül (15). A differenciáldiagnózis a klinikai kép összetettsége és nagyfokú variabilitása miatt nehéz (**3. táblázat**).

AD-osztályozás

Az osztályozás szempontjai:

- időbeni lefolyás;
- lokalizáció;
- áramlás iránya;
- típus;
- kommunikáció.

Időbeni lefolyás

Akut AD, ha a tünetek kezdetétől legfeljebb 2 hét telt el.

Krónikus AD: a 2 hét után észlelt esetek. Az akut AD gyors lefolyású, rossz prognózisa miatt a krónikus AD csak az esetek 1/3-át teszi ki (10).

Lokalizáció

Az AD lokalizációja szerint a Stanford-beosztásban az A típusú magába foglalja az aorta ascendenst, míg a B típusú (**3. ábra**) nem. A korábbi DeBakey-klasszifikáció a proximalis típust 2 altípusra osztotta: az I. típus az egész mellkasi aortát tartalmazza, a II. típus csak az aorta ascendenst, míg a III. típus egyezik a Stanford B-vel. A DeBakey III. típusa tovább osztható thoracalis és abdominalis altípusra. Akut AD-ben az A típus teszi ki az esetek 2/3-át (10). Ennek prognózisa különösen rosszindulatú (**4. ábra**).

Áramlási irány

Anterograd és retrograd AD

Retrograd az AD, ha az intimaszakadás distalisan helyezkedik el az AD proximalis végződésétől. Anterograd, ha a repedés a proximalis végződéssel egybeesik. Leggyakrabban a kettő együtt van jelen. A retrograd AD felismerése akkor jelentős, ha a repedés az isthmusban van, de az AD az aorta ascendensre is terjed (11), ez az eset teszi ki az A típusú AD-k 20%-át.

Típusok

Ma 5 fő típusra osztjuk az AD-t (**5. ábra**):

1. klasszikus AD;

2. intramuralis haematoma;
3. plakkrupturát követő penetráló ulceratio;
4. diszkrét dissectio;
5. iatrogén vagy traumás AD.

Az 1–5. típus további beosztása a Stanford- vagy a DeBakey-klasszifikációval történik, a gyakorlatban a proximális (I+II.) és distalis (III.) típus megjelölést használjuk. A 3–4. típust újabban összevonva tárgyalják (14).

1. Klasszikus AD

A leszakadt intima az aortát valódi és állumenre osztja. A repedés következtében a két lumen egymással közlekedik. A repedésen vagy belépési nyíláson keresztül az esetek 75%-ában bidirectionalis áramlás van: a szisztolében az állumen felé, a diasztolében a valódi lumen felé.

A valódi lumen a nyomásviszonyok miatt komprimált, kisebb, és az aortaív belső ívén folytatódik. Az állumenben az áramlás lassú, a thrombusképződés gyakori, ez akár teljes, obstruktív thrombotisatiohoz is vezethet, ilyenkor az állumenben nincs áramlás. A klasszikus AD teszi ki az összes AD mintegy 75%-át (15).

2. Intramuralis haematoma (IMH)

Definíció: a media (vasa vasorum) rupturája következtében a dissectio magában a falban, a mediában van. Ezért a fal a normálisnál vastagabb. A dissectiók 10–15%-a IMH (15). Az IMH lokalizációja a klasszikus AD-vel megegyezhet, de az aorta descendensben gyakoribb, mint az ascendensben. Az IMH I. típusában az aortafal belső felszíne sima, a lumen kisebb mint 35 mm, a falvastagság több mint 5 mm, a II. altípusban viszont a fal egyenetlen szklerotikus, az aortaszakasz dilatált, több mint 35 mm átmérőjű, és az átlagos falvastagság 13 mm. Az IMH klinikai megjelenése és prognózisa a klasszikus dissectióhoz hasonló, annak prekuzora lehet (12, 13), és az esetek 21–47%-ában rupturához vezethet, míg regresszió csak mintegy 10%-ban következik be (15). A klasszikus, nem kommunikáló AD az IMH-től az intimaleválással különíthető el. Az IMH prognózisa nem tér el a klasszikus AD-étől (12).

3. Atheroscleroticus plakkrupturát követő ulceratio

Az ulcuson keresztül a falba penetráló vér II. típusú IMH-t okozhat, distalisan, az aorta descendensben vagy a hasi aortában, rupturához is vezethet.

4. Diszkrét AD

Definíció: az intima parciális rupturája következtében a bevérzés a media területén van, kis területen.

5. Traumás vagy iatrogén AD

A traumás AD általában az isthmusban keletkezik.

A iatrogén AD leggyakoribb oka a coarctatio percután ballonplasztikája, az IABP vagy a műtéti aortotomia. A katéterezés okozta AD általában retrográd. Ez a típus az összes AD legfeljebb 5%-át teszi ki.

Kommunikációk

Az állumenben található áramlástól és az intimarepedés jelenlététől függően különböztetjük meg

a kommunikáló és nem kommunikáló AD-t. Klasszikus AD-ben tehát akkor beszélünk nem kommunikáló altípusról, ha nincs intimarepedés, ha nincs áramlás az állumenben, és a levált intima mozgása csökkent vagy hiányzik.

A betegség leírása

Incidencia / Prevalencia / Morbiditás / Mortalitás Magyarországon

A kezeletlen AD mortalitása óránként 1–1,4%, az első 48 órában 50–68% (1, 2). A prehospitalis mortalitás 21% (1). Ugyanakkor a korai klinikai gyanú csak az esetek mintegy 30%-ában merül fel, és a sectióra kerülő esetek 15%-ában volt meg az in vivo diagnózis (1, 3). Ezért vált halaszthatatlanná a diagnosztikus és terápiás ajánlás kialakítása.

Kockázati tényezők

Az AA és az AD etiológiája az esetek 75%-ában hipertónia, ehhez járulnak az atherosclerosis szokásos rizikófaktorai, elsősorban a dohányzás.

Az AD etiológiájában 40 év alatt első helyen áll a Marfan-szindróma. Marfan-szindrómában az esetek 80%-ában fordul elő aortagyök-dilatáció, mely az AD leggyakoribb prediktora.

Az anuloaorticus ectasia is genetikus eredetű.

Egyéb etiológiai tényezők: az aortadilatatio a congenitalisan bicuspidalis aortabillentyű igen gyakori társanomáliája. AD-t okozhat trauma vagy orvosi beavatkozás (pl. szívkatóterezés, műbillentyűműtétethez szükséges aortotomia). Újabban kokainélvezetel is összefüggésbe hozzák az AA és az AD kialakulását (3).

II. Diagnózis

Kötelező diagnosztikai vizsgálatok (felhasznált bizonyítékok, azok szintjei)

Azonnali teendők

Az AD magas korai mortalitása miatt a diagnosztikus és terápiás gyorsaság a legfontosabb (**4. táblázat**).

Hemodinamikai instabilitást okoz a ruptura, az akut aortainsufficiencia (AI) vagy a valódi lumen nagyfokú kompressziója.

Ruptura

Az AA és az AD súlyos következménye a ruptura. Ez gyakoribb az aorta ascendens (65%), mint a hasi aorta esetén (32%). A rupturák 62%-ában találtak AD-t, 37%-ában AA-t. Az aortaruptura teszi ki a halál 80%-át. A rupturált AA 85%-ában találtak hipertóniás előzményt (3).

Hemodinamikai instabilitás esetén a teendő a gyors definitív diagnózis és műtét. Az azonnali transthoracalis echokardiográfia (TTE) még akár a klinikai tünetek megjelenése előtt felhívja a

figyelmet a hemodinamikai instabilitásra a ruptura következményeinek, az extravasatióknak a kimutatásával: a pericardialis folyadék (PF) megjelenése az aorta ascendens, a pleuralis folyadék (többnyire) bal oldali megjelenése az aorta descendens rupturáját jelzi. A pericardiocentesis újabb vérzést okozhat, ezért kerülendő! A PF vagy a pleuralis folyadék okaként TTE segítségével akkor jön szóba AD, ha az aorta ascendens tágult, új keletű AI igazolható vagy a hasi aortában dissectió intimaflap ábrázolódik.

Képkeltő vizsgálatok

Diagnosztikus célok

Alapvető információk:

1. Az AD diagnózisának bizonyítása.
2. Az AD osztályozása, kiterjedése, valódi és állumen, kommunikáció a lumenek között.
3. Az intimarepedés helye.
4. A műtéti sürgősség eldöntése:
 - extravasatio (pericardialis vagy pleuralis folyadék) ruptura jeleként;
 - aortainsufficiencia diagnózisa, mechanizmusa és foka.

Kiegészítő információk:

1. a proximalis coronariák érintettsége;
2. aortaívából eredő nagyerek, hasi oldalágak érintettsége.

Módszerek:

1. TTE + multiplan transoesophagealis echokardiográfia (TEE);
2. spirál CT;
3. MRI;
4. IVUS;
5. angiográfia.

Instabil proximalis AD

Instabil betegnél csak a TTE + TEE jön szóba (**I. osztályú ajánlás**) (16, 17). A késlekedés minimalizálása érdekében a TEE történhet akár csak a műtőben. A TEE-t intenzív osztályon kontrollált hipotóniában, intubált állapotban kell végezni, mivel a cső levezetése tenziókiugrást, ezzel újabb rupturát, halált is okozhat. A módszer és a speciális szakember elérhetőségének hiánya miatt még ma is a CT a leggyakrabban alkalmazott módszer (3). Számos limitációja miatt (lásd később) önmagában, a preoperatív diagnózishoz viszont a CT nem elegendő, ahhoz a TEE elengedhetetlen. Az angiográfia okozza a legnagyobb diagnosztikus késlekedést és a dissectio progresszióját (iatrogén dissectio vagy ruptura), ami fatális kimenetelhez vezethet.

A képkeltő módszerek összehasonlító értékelése a diagnosztikus célok szerint (5. táblázat)

A TTE/TEE legfontosabb előnye az, hogy ágy melletti módszer, mely az instabil, kritikus állapotú betegeknek idővesztés nélkül elvégezhető. A stabilitás AD-ben azonban csak pillanatnyi értékelés, bármikor kialakulhat instabilitás, akár éppen a diagnosztikus folyamat alatt: ezért a TEE minden akut AD-ben elsőként választandó. Hátránya a vizsgálófüggőség. A TEE

előnyeit és hátrányait a **6. táblázat** foglalja össze.

A legnagyobb idővesztéseget az angiográfia okozza. A CT, az MRI és az IVUS csak stabil betegeknél jön szóba. Az IVUS az intervenció irányítására való.

Diagnosztikus pontosság

Szenzitivitás: MR, IVUS 100% körül, TTE/TEE (monoplan) 99%, CT 95%, angiográfia 88% (3,18).

Specifitás: MR, IVUS 100% körül, TTE/TEE (monoplan) 89%, CT 85%, angiográfia 88% (3,18). Multiplan TEE-re nincs adat, de egyértelműen felülmúlja a monoplant, melyet már nem is alkalmazunk.

Típusok, kiterjedés, lumenek, áramlás, kommunikáció

Az 1., 2., 3. és 5. típusú AD felismerésében a TTE/TEE értéke egyértelmű, a MR, CT és angio limitált. Az angio nem képes az AD és az AA elkülönítésére, mivel a falvastagság mérésére nem alkalmas, és a 2. típusú AD (IMH) diagnózisára sem. A 4. típusú diszkrét AD viszont csak angiográfiával diagnosztizálható.

Az áramlási viszonyok, AI, a lumenek és a kommunikációk elemzésére a legalkalmasabb a TTE/TEE-Doppler.

Intimarepedés

A CT kivételével minden képalkotó módszerrel megítélhető az intimarepedés helye, de a TTE/TEE a legmegbízhatóbb.

A sürgősség megítélése

A legfontosabb kritérium az akut proximalis AD megállapítása 1. és 2. típusú AD-ben.

A ruptura extravasatum formájában jelentkezik. A ruptura mortalitása több mint 50% (3). A kis mennyiségű pericardialis és/vagy pleuralis folyadék kimutatására a TTE a legszenzitívebb módszer. Ha ehhez TTE-vel a hasi aortában sikerül a kettős lumen ábrázolása, már megvan az emergenciás műtétet indikáló diagnózis, a részletek értékelése TEE-vel a műtőben történhet. A ruptura mortalitása több mint 50%.

Az aortainsufficiencia (AI) igazolására, fokozati becslésére és strukturális okának meghatározására a TEE a legmegbízhatóbb. Az AI megítélésére a CT alkalmatlan.

Az AI okai főleg sebészeti szempontból fontosak (6. ábra) (19):

- szklerotikus billentyű, régi AI;
- anuloaorticus ectasia;
- az intimaflap prolabálása a szájadékba (20);
- a dissectio az aortabillentyűt érinti.

A jelentős, akut AI már önmagában is elég a szívelégtelenség kialakulásához.

Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok (felhasznált bizonyítékok, azok szintjei)

Coronariák érintettsége

Az AD és a myocardialis infarktus elkülönítése létfontosságú, mivel a thrombolysis AD-ben fatális kimenetelű. A coronariaszűkítések érintettsége okozhat ischaemiát, ritkán infarktust is AD-ben, ez azonban a műtéti megoldást nem befolyásolja, a TEE pedig egyértelműen alkalmas ábrázolásukra (3). Ezért instabil betegnél koronarográfia nem jön szóba. Koronarográfia stabil betegnél, distalis típusú AD-ben és krónikus AD-ben lehet indikált, bár a krónikus coronariabetegség a műtét kimenetelét nem befolyásolja.

Ív, nyaki nagyerek

Az akut AD műtéti tervének összeállításához a nagyerek állapotának ismerete nem lényeges, de instabil betegnél ultrahang, stabilnál a többi képalkotó eljárás szóba jön (3).

Hasi aortaoldalágak

Hasi AD esetén az oldalágak érintettsége alapvetően befolyásolhatja a műtét kimenetelét. Visceralis diszfunkció esetén csak az angiográfia és az IVUS képes megbízható információkat adni.

Az arteria iliaca és az arteria femoralis érintettségét és a kollaterálisok áramlási viszonyait csak angiográfiával értékelhetjük.

Diagnosztikus ajánlások

Általános szabályok

A prompt diagnózis érdekében lehetőleg **egy** képalkotó módszer alkalmazása javasolt, két vagy több módszer csak idővesztést okoz, ez lehetőleg TEE legyen, melynek 24 órán belül rendelkezésre kell állnia a 6. táblázatban ismertetett feltételekkel.

Ajánlás képalkotó módszerek alkalmazására akut AD-ben

Nem szükséges a nyaki nagyerek rutinszerű ábrázolása és a koronarográfia. Gyanú esetén a hasi nagyerek vizsgálatára angiográfia javasolt.

Ajánlás az instabil AD ellátására

I. osztály

- intubálás, respirálás

II. osztály

- TEE + sebészi konzílium
- Műtét TTE-tamponád diagnózis alapján

III. osztály

- Pericardiocentesis

Ajánlás képalkotó módszerek alkalmazására akut AD-ben

I. osztály:

- TTE/TEE
- angiográfia visceralis diszfunkció esetén

II/a osztály:

- CT, MR, IVUS, elérhetőségtől függően

II/b osztály:

- IVUS perkután intervencióhoz

III. osztály:

- rutin preoperatív koronarográfia
- MR instabil betegeknél

Ajánlás képalkotó módszerek alkalmazására krónikus AD-ben

I. osztály:

- MR
- angiográfia intervencióhoz

II/a osztály:

- TTE/TEE, CT, angiográfia
- IVUS az intervenció irányításához

III. Kezelés

Az AD kezelése lehet:

- gyógyszeres;
- műtéti;
- intervenció;
- vagy 2, vagy 3 módszer kombinációja.

A) NEM GYÓGYSZERES KEZELÉS (FELHASZNÁLT BIZONYÍTÉKOK, AZOK SZINTJEI)

–

B) GYÓGYSZERES KEZELÉS (FELHASZNÁLT BIZONYÍTÉKOK, AZOK SZINTJEI)

Ajánlott gyógyszeres kezelés

A gyógyszeres kezelés célja akut AD-ben a kontrollált hipotónia elérése, krónikus AD-ben vagy műtét után a célvérnyomás <130/80 Hgmm. A kezelés alapja a béta-blokkoló, ehhez az akut szakban nitrát, esetleg nitroprussid is szükséges lehet. Utóbbinak kezdő adagja 0,25 µg/kg/min úgy, hogy a szisztolés vérnyomás 100–120 Hgmm legyen.

Gyógyszeres kezelés indikációi:

- preoperatív kezelés instabil AD-ben;

- stabil, szövődmenymentes, akut distalis AD;
- stabil, izolált ív AD;
- stabil, krónikus, szövődmenymentes AD;
- posztoperatív AD.

A gyógyszeres és a műtéti kezelés összehasonlítása akut AD-ben

Az A vagy B típusú lokalizációtól függ a kétfajta kezelés kimenetelének különbsége. Az A típusban a nem sebészi kezelés kórházi mortalitása 58%, míg a sebészi kezelése 28%, ugyanakkor B típusban az arány fordított: a nem sebészi kezelés mortalitása 11%, a sebészi kezelése 31% (10). A sebészi kezelés tehát nagy kockázatú beavatkozás mindkét csoportban, ezért B típusban csak szoros indikációk esetén kerül rá sor. Az A típusban az esetek 80%-ában, míg B típusban csak 20%-ában végeznek műtétet (10). Az életkor nyilvánvalóan kockázatfokozó tényező, mégis még 70 év felett is műtét választandó A típusú AD-ben. A nem sebészi kezelés halálózása 70 év alatt 60%, 70 év felett 52%, tehát nem különbözik, míg a műtéti kezelése 70 év alatt 23%, 70 év felett ugyan több – 37% –, mégis ez javítja az életkilátásokat még időseknél is (21). Az A típusú AD-betegeknél talált kockázati tényezőket a IRAD-regiszter foglalja össze (21).

IMH esetén a sebészi kezelés előnye a nem sebészihez képest ugyanolyan, mint klasszikus AD-ben (12).

C) SEBÉSZETI KEZELÉS

Célok:

- A típusú AD: rupturakivédés, AI-megszüntetés;
- B típusú AD: rupturakivédés;
- mindkét típusban a további expansió, aneurizmaképződés, redissectio megelőzése.

Műtéti indikáció

A műtéti indikáció és terv szempontjai:

- akut vagy krónikus AD;
- A vagy B típusú AD;
- az aortagyök mérete;
- az AI foka és mechanizmusa;
- perzisztáló fájdalom;
- Marfan-szindróma;
- B típusú AD-ben visceralis malperfúzió vagy (fenyegető) ruptura.

Műtét

Az akut A típusú AD műtéti kezelése

A cél az AD végleges gyógyítása, a leszakadt teljes intimaflap eltávolításával. A flap reszekciója azonban csak az aszcendensre szorítókozó (DeBakey II.) típusban lehetséges. Egyéb esetekben a proximális belépési nyílás ellátása jön szóba, ami azt jelenti, hogy az akut A típusú AD krónikus B típusúvá alakul át.

Az aortaív részleges vagy teljes cseréjére csak akkor van szükség, ha repedés az ívben is

található, vagy az AD korábban aneurizmatikus ívben jött létre (22).

Az agyi keringés védelmére mély hypothermiát és retrográd vagy anterograd cerebrális perfúziót javasolnak. Újabban a mély hypothermiás keringésleállítástól eltekintenek (22). Izolált, stabil ív AD-ben műtét nem szükséges.

Az AI megoldásában a billentyűmegtartásra törekvő technika irányadó. Ez akkor jön szóba, ha nincs aortagyök-dilatáció (Marfan-szindróma, anuloaorticus ectasia). Aortagyök-dilatáció esetén Bentall-típusú műtét végzendő (composit graft) coronariareimplantációval, míg billentyűmegtartó műtétnél az aorta ascendensbe műanyag cső, conduit kerül.

Az akut B típusú AD műtéti kezelése

A standard műtéti technika az 5. posterolateralis intercostalis behatolástól tubularis graft felhelyezése a 8. intercostalis szintig, többnyire extracorporalis keringés és mérsékelt hypothermia védelmében.

Ajánlás az akut AD műtéti kezelésére

I. osztály:

- Akut proximalis AD-ben emergenciás műtét
- Composit graft, ha a proximalis aorta dilatált és a billentyű kóros
- Tubuláris graft ép billentyű és aortagyök esetén
- Akut distalis AD-ben

Tartós vagy visszatérő fájdalom, aortaexpanzió, perifériás visceralis ischaemiás szövődmények, ruptura vagy fenyegető ruptura esetén

II/a osztály

- Billentyűmegtartó műtét, ha az aortagyök nem tágult, de a billentyű kóros
- B típusú AD-ben, ha Marfan-szindrómához társul, és az aortaszakasz ≥ 5 cm

Ajánlás krónikus AD-ben

I. osztály: mint aortaaneurysmában (≥ 6 cm), jelentős AI vagy panaszok miatt

II/a osztály: Marfan-szindróma, ha az aortaszakasz átmérője ≥ 5 cm

Műtéti indikációk összefoglalása

- Akut A típusú AD
 - Akut B vagy krónikus A vagy B típusú AD-szövődmények vagy Marfan-szindróma esetén
5. posztoperációs teendők

Intervenciós kezelés

Az intervenciós kezelés még kezdeti stádiumban van, mindössze a betegek 13%-ánál alkalmazzák (15).

Célok:

- A típusú akut AD műtéti rekonstrukciója után a distalis szakasz valódi lumenének rekonstrukciója.
- B típusú AD valódi lumenének rekonstrukciója.

- A nem rekonstruált AD következtében kialakuló állumen-expanzió, aneurizmaképződés, majd ruptura kivédése.
- A komprimált valódi lumen zárása, tágítása, ezzel a visceralis malperfúzió megszüntetése.

Módszerek:

- a belépési nyílás zárása stenttel;
- a dissectiós membrán fenesztrálása, majd a valódi lumen stentelése;
- a komprimált valódi lumen tágítása stenteléssel;
- reentry (visszalépési nyílás) kialakítása fenesztrációval és ennek fenntartása stenttel;
- az obstruált oldalágak megnyitása és stentelése;

Ezek a módszerek II/a osztályú ajánlást jelentenek.

IV. Rehabilitáció

V. Gondozás

Rendszeres ellenőrzés

A követés célja a késői szövődmények kimutatása:

- aneurizma, expansió;
- redissectio;
- anasztomózis leak, ruptura.

A követés módszerei

Képkalkotó módszerrel (első helyen MR, második helyen CT, majd TEE) az akut eseményt követő 1, 3, 6, 12 hónappal, majd évente történjen.

Kezelés várható időtartama / Prognózis

Hosszú távú prognózis

Az akut AD sikeres megoldása után is nyilvánvaló, hogy az alapbetegség továbbra is fennmarad. A műtét következtében pedig krónikus B típusú AD maradhat vissza. Akut B típusú AD műtéti vagy nem műtéti kezelése után is további progresszió várható. Magának a műtétnek is lehetnek késői szövődményei, pl. anasztomózis leak, álaneurizma kialakulása. Jóindulatú késői lefolyást jelent a distalis AD állumenének trombotikus elzáródása.

Redissectio, AA v. ruptura 5 év alatt a betegek 1/3-ánál alakul ki (22). Megfelelő vérnyomáskontrollal sikerült a redissectiók előfordulását 45%-ról 17%-ra csökkenteni (15). Reoperációra az esetek 15%-ában kerül sor (15).

Az akut proximalis AD-műtétet túlélő betegek 5 éves túlélése 65–80%, 10 éves túlélése pedig

40–50% (15).

Az akut AD súlyos késői prognózisa a betegek agresszív követését, hosszú távú kezelését teszi szükségessé.

Marfan-szindrómában a szekunder prevenció különösen fontos, a primer prevenció stratégiáját a 2. ábra szemlélteti. A követés a klinikai vizsgálatokon kívül képalkotó módszerekkel történik.

Összefoglalás

Az akut proximalis AD azonnali diagnosztikus és műtéti teendőket igényel. Az AD új osztályozása 5 típust különít el. A klasszikus AD (1. típus) és az intramuralis haematoma (2. típus) proximalis és distalis lokalizációjú lehet, a diagnosztikus és terápiás teendők azonosak.

A hemodinamikailag instabil betegeknél a választandó diagnosztikus képalkotó módszer a TTE/TEE. Az emergenciás műtét célja az aortaruptura megelőzése, kezelése és az aortainsufficiencia megoldása. Stabil betegnél CT, MR vagy angiográfia is végezhető, rutin preoperatív koronarográfia nem szükséges, sürgős műtét indikált.

Krónikus proximalis AD-ben bármely képalkotó módszer elfogadott, a műtéti indikáció független a dissectiótól.

Akut distalis AD-ben visceralis diszfunkció esetén angiográfia szükséges. A műtét csak ischaemia, aortaexpánzió vagy ruptura tünetei esetén, illetve Marfan-szindrómában indikált. Krónikus distalis AD-ben műtét nem indikált, kivéve Marfan-szindrómában. Az intervenciók terápia a distalis AD-hez csatlakozó ischaemiás szövődmények esetén ígéretes megoldás.

VI. Irodalomjegyzék

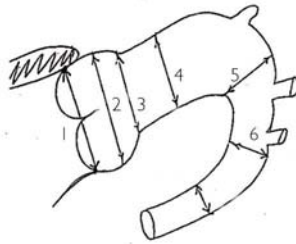
1. Mészáros I, Morocz J, Szlavi J et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest* 2000;117:1271–8.
2. Anagnostopoulos CE, Probhaker MJS, Kittle CF. Aortic dissections and dissecting aneurysms. *Am J Cardiol* 1972;30:263–72.
3. Erbel R, Alfonso F, Boileau C et al. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001;22:1642–81.
4. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fax R et al. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol* 1980;64:507–12.
5. Lengyel M. A Marfan syndroma cardiovascularis vonatkozásai. *LAM* 1997;7:108–114.
6. Gott VL, Pyeritz RE, Cameron DE et al. Composite graft repair of Marfan aneurysm of the ascending aorta: results in 100 patients. *Ann Thorac Surg* 1991;52:38–45.
7. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC et al. Management of patients with valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1486–1582.
8. Haller JW. Management of abdominal aneurysm. *Mayo Clin Proc* 2000;75:395.
9. Lengyel M. Transoesophagealis és transthoracicus echocardiographia aorta dissectióban. *LAM* 1992;2:18–27.

10. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JAMA* 2000;283:897–903.
11. Erbel R, Oelert H, Meyer J et al. Influence of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. *Circulation* 1993;87:1604–15.
12. Nienaber CA, Kodolitsch Y, Petersen B et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta. *Circulation* 1995;92:M65–72.
13. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P et al. Aortic intramural hemorrhage visualized by transesophageal echocardiography: findings and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:658–64.
14. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management. Part I. From etiology to diagnostic strategies. *Circulation* 2003;108:628–35.
15. Khan IA, Nair CK. Clinical, diagnostic and management perspectives of aortic dissection. *Chest* 2002;122:311–28.
16. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP et al. ACC/AHA/ASE 2003. guideline update for the clinical application of echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:954–70 2003. www.acc.org.
17. Echokardiográfia. Kardiológiai Szakmai Kollégium. Lengyel M, Forster T, Kádár K. Klinikai irányelvek kézikönyve. Kardiológiai Útmutató II. 2003.
18. Erbel R, Engberding R, Daniel W et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989;1:457–61.
19. Movsovitz HD, Levine RA, Hilgenberg AD et al. Transesophageal echocardiographic description of the mechanisms of aortic regurgitation in acute type A aortic dissection: implications of aortic valve repair. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:884–90.
20. Lengyel M, Temesvári A, Nagy A, Végh G. Transesophageal classification of acute proximal aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 1998;31(Suppl C):95C.
21. Mehta RH, Suzuki T, Hagan PG et al. Predicting death in patients with type A aortic dissection. *Circulation* 2002;105:200–6.
22. Nienaber C, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and Management. Part II. Therapeutic management and follow-up. *Circulation* 2003;108:772–8.

A szakmai protokoll érvényessége: 2008. december 31.

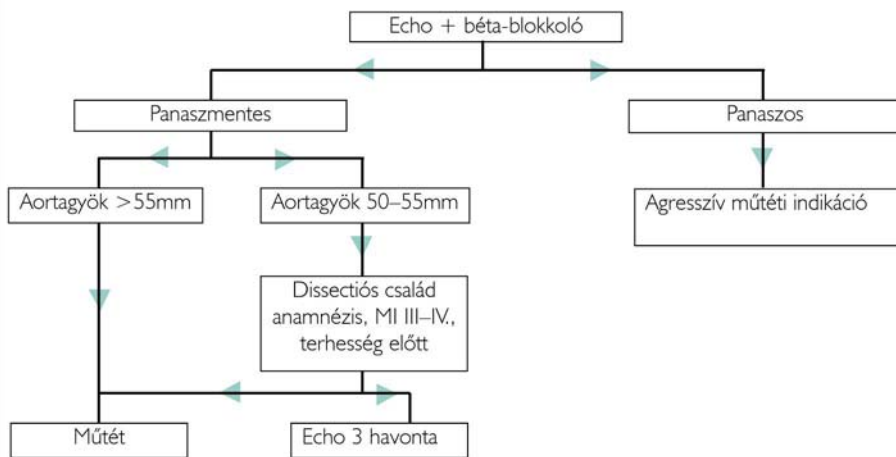
VII. Melléklet

1. Ábra Az aortagyök és ascendens szakaszai

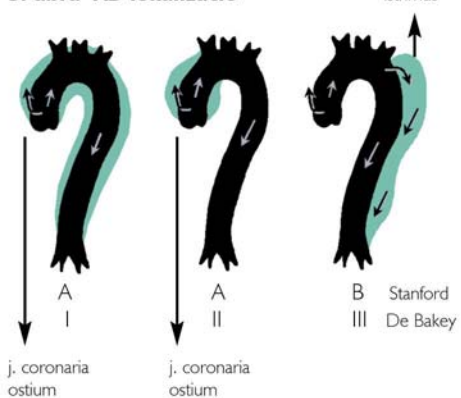


1. Anulus 2. Valsalva sinus 3. Sinotubularis junctio
4. Aorta ascendens 5. lv 6. Descendens

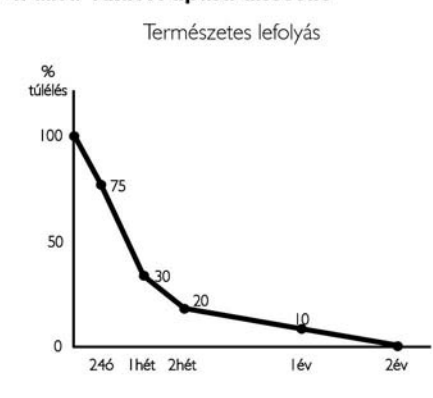
2. ábra A Marfan-syndroma diagnosztikus és kezelési algoritmusa



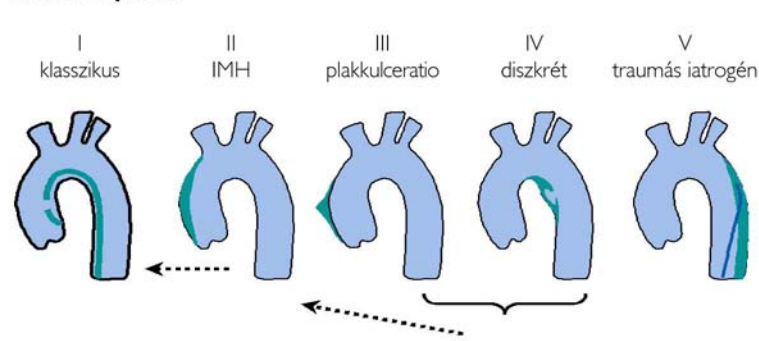
3. ábra AD lokalizáció



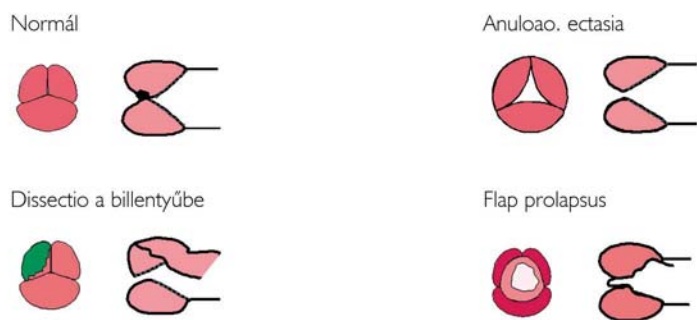
4. ábra Akut A típusú dissectio



5. ábra Típusok



6. ábra AI típusok AD-ben



<p>1. táblázat Aortaszakaszok normálértékei echokardiográfiával cm-ben</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>Férfi</th> <th>Nő</th> <th>Módszer</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Aortaanulus</td> <td>2,6±0,3</td> <td>2,3±0,2</td> <td>TTE</td> </tr> <tr> <td>Sinus Valsalvae</td> <td>3,4±0,3</td> <td>3,0±0,3</td> <td>TTE</td> </tr> <tr> <td>Aortagyök</td> <td><3,7</td> <td></td> <td>TTE</td> </tr> <tr> <td>Aorta ascendens</td> <td><3,7</td> <td></td> <td>TTE</td> </tr> <tr> <td>Aorta descendens</td> <td><2,8</td> <td></td> <td>TEE</td> </tr> <tr> <td>Hasi aorta</td> <td><3</td> <td></td> <td>TTE</td> </tr> </tbody> </table>		Férfi	Nő	Módszer	Aortaanulus	2,6±0,3	2,3±0,2	TTE	Sinus Valsalvae	3,4±0,3	3,0±0,3	TTE	Aortagyök	<3,7		TTE	Aorta ascendens	<3,7		TTE	Aorta descendens	<2,8		TEE	Hasi aorta	<3		TTE	<p>2. táblázat Az AD klinikai tünetei</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th rowspan="2"></th> <th colspan="2">Fájdalom</th> </tr> <tr> <th>Van</th> <th>Nincs</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Egyéb tünet nincs</td> <td>+</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Syncope</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> <tr> <td>Szívelégtelenség, sokk</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> <tr> <td>Stroke</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> <tr> <td>Végtagschaemia</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> <tr> <td>Pulzushiány</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> <tr> <td>Oliguria, anuria</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> </tbody> </table>		Fájdalom		Van	Nincs	Egyéb tünet nincs	+		Syncope	+	+	Szívelégtelenség, sokk	+	+	Stroke	+	+	Végtagschaemia	+	+	Pulzushiány	+	+	Oliguria, anuria	+	+
	Férfi	Nő	Módszer																																																				
Aortaanulus	2,6±0,3	2,3±0,2	TTE																																																				
Sinus Valsalvae	3,4±0,3	3,0±0,3	TTE																																																				
Aortagyök	<3,7		TTE																																																				
Aorta ascendens	<3,7		TTE																																																				
Aorta descendens	<2,8		TEE																																																				
Hasi aorta	<3		TTE																																																				
	Fájdalom																																																						
	Van	Nincs																																																					
Egyéb tünet nincs	+																																																						
Syncope	+	+																																																					
Szívelégtelenség, sokk	+	+																																																					
Stroke	+	+																																																					
Végtagschaemia	+	+																																																					
Pulzushiány	+	+																																																					
Oliguria, anuria	+	+																																																					
<p>3. táblázat Az AD differenciáldiagnóza</p> <ul style="list-style-type: none"> • Akut coronariaszindróma, STEMI, NSTEMI • Aortainsufficiencia • Aortaaneurysma • Pericarditis • Pulmonalis embolia • Szisztémás embolisatio 	<p>4. táblázat Azonnali tennivalók akut AD gyanújakor</p> <ul style="list-style-type: none"> • AMI kizárása: EKG, biomarker • Fájdalomcsillapítás: morfin • Vényomáscsökkentés: iv. béta-blokkoló, esetleg vasodilatator is (nitroprussid) • Intenzív osztályra felvétel, artériás vérnyomás-monitorozás, instabil betegnél intubálás • Gyors ágy melletti képalkotó diagnózis 																																																						
<p>5. táblázat Diagnosztikus módszerek összehasonlítása akut AD-ben</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>Instabilitás</th> <th>Áramlás AI</th> <th>Repedés</th> <th>IMH</th> <th>Extravas.</th> <th>Nagyerek</th> <th>4. típus</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>TTE/TEE</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>-</td> <td>-</td> </tr> <tr> <td>CT</td> <td>-</td> <td>-</td> <td>-</td> <td>?</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>-</td> </tr> <tr> <td>MR</td> <td>-</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>-</td> </tr> <tr> <td>Angio</td> <td>-</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>-</td> <td>-</td> <td>+</td> <td>+</td> </tr> <tr> <td>IVUS</td> <td>-</td> <td>-</td> <td>+</td> <td>+</td> <td>-</td> <td>+</td> <td>-</td> </tr> </tbody> </table>			Instabilitás	Áramlás AI	Repedés	IMH	Extravas.	Nagyerek	4. típus	TTE/TEE	+	+	+	+	+	-	-	CT	-	-	-	?	+	+	-	MR	-	+	+	+	+	+	-	Angio	-	+	+	-	-	+	+	IVUS	-	-	+	+	-	+	-						
	Instabilitás	Áramlás AI	Repedés	IMH	Extravas.	Nagyerek	4. típus																																																
TTE/TEE	+	+	+	+	+	-	-																																																
CT	-	-	-	?	+	+	-																																																
MR	-	+	+	+	+	+	-																																																
Angio	-	+	+	-	-	+	+																																																
IVUS	-	-	+	+	-	+	-																																																
<p>6. táblázat TEE</p> <p>Előnyei:</p> <ul style="list-style-type: none"> • gyors, ágy melletti teljes diagnózis, • sürgősség • műtéti terv <p>Hátrányai:</p> <ul style="list-style-type: none"> • distális aorta ascendens „vak” lehet • nagyerek • szeméinvazív <p>Feltétele:</p> <ul style="list-style-type: none"> • instabil beteg intenzív osztályon • intubálás, artériás monitorozás • < 10 perc <p>Folytatás:</p> <ul style="list-style-type: none"> • iop (AI esetén I. oszt. ajánlás) 																																																							