

MAS — „zespół aorty brzusznej” jako przyczyna nadciśnienia tętniczego

MAS — middle aortic syndrome as a cause of arterial hypertension

Summary

Renovascular hypertension is one of many causes of secondary hypertension. Disorder of renal blood flow leads to impaired perfusion of kidney, it activates RAA system, and increases blood pressure. Middle aortic syndrome which is a rare cause of secondary hypertension depends on segmental narrow that is possible in each level. About 60% cases of the MAS reasons remain unknown. The leading symptom of MAS is resistant hypertension. Further results of untreated middle aortic syndrome are complications of high blood pressure. The treatment includes a pharmacotherapy and/or surgery interventions. In this paper, the etiology, epidemiology, pathogenesis and methods of treatment of MAS are presented.

key words: middle aortic syndrome, secondary hypertension, abdominal aortic coarctation

Nadciśnienie Tętnicze 2012, tom 16, nr 6, strony 331–337.

Middle aortic syndrome (MAS) określane również jako *abdominal coarctation*, *mid aortic syndrome*, *mid-aortic dysplastic syndrome* w Polsce znany jako „zespół aorty brzusznej” jest rzadką anomalią naczyniową stanowiącą przyczynę wtórnego nadciśnienia tętniczego. Pojęcie to wprowadzili po raz pierwszy ponad 50 lat temu Sen i wsp., opisując serię przypadków MAS. *Mid-aortic syndrome* jest pojęciem anatomiczno-klinicznym, który w literaturze często jest określany jako nietypowa koarkcja, zwężenie lub hipoplazja aorty, *aortoarteritis*, zwężenie w prze-

biegu neurofibromatozy [1]. W zależności od topografii, przyjmuje się, że w przypadku zmian obejmujących łuk aorty oraz początkowe odcinki tętnic odchodzących od łuku mamy do czynienia z chorobą Takayasu (1908) lub Martonell-Fabre Tersol (1944). Na drugim „biegunie”, w przypadku zmian zwężających światło końcowego odcinka aorty i tętnic udowych wspólnych, występuje zespół Leriche’a (Leriche’a-Morela, 1948). Zmiana zwężająca światło aorty pomiędzy tymi dwoma „biegunami” może znajdować się zarówno nadprzeponowo, jak i podprzeponowo i niezależnie od etiologii, nosi nazwę *middle aortic syndrome* [2].

Epidemiologia

Typowy MAS związany ze zwężeniem aorty w odcinku brzuszny, jest niezwykle rzadką anomalią naczyniową. Szacuje się, że występuje z częstością 6 przypadków na milion osób [3]. Szacuje się, że 0,5–2% wszystkich przypadków, w których rozpoznaje się objawy typowe dla koarkcji aorty to MAS [4–7]. Według obserwacji pierwszych serii przypadków (Sen i wsp., 1963), MAS występował częściej u kobiet i osób młodych — do 25. roku życia [2]. Nowsza analiza przypadków MAS dostępna w piśmiennictwie nie potwierdziła zależności między częstością występowania a płcią, natomiast średnia wieku chorych wyniosła 14,3 roku (od 19 dni do 49 lat) [8]. Podsumowując, 150 opisanych przypadków pacjentów z MAS, Berqvist i wsp. zaobserwowali, że jedynie 17% z nich było powyżej 40. roku życia [9]. Choć MAS rozpoznawany jest głównie u osób młodych, najstarszy pacjent z nowo rozpoznany MAS miał 70 lat [10].

Szacuje się, że aktualnie w literaturze można znaleźć około 250 opisanych przypadków MAS.

Adres do korespondencji: lek. Anna Piekarska
Klinika Hipertensjologii, Angiologii i Chorób Wewnętrznych
ul. Długa 1/2, 60-848 Poznań
tel.: 61 854-91-59, faks: 61 854-90-86
e-mail: anna.m.piekarska@gmail.com



Copyright © 2012 Via Medica, ISSN 1428-5851

Tabela I. Etiologia MAS**Table I.** Etiology of middle aortic syndrome (MAS)

1. Idiopatyczna (ok. 60%)
2. Wtórna (ok. 40%)
3. Zapalenia naczyń
— choroba Takayashu
— olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic
— w przebiegu gruźlicy
— w przebiegu kity
— w przebiegu chorób autoimmunologicznych
4. Zmiany miażdżycowe
5. Związane z zespołami wad genetycznych:
— neurofibromatoza
— zespół Williamsa
6. Pozostałe

Etiologia

Istnieje wiele przyczyn występowania MAS, które dzieli się na wrodzone oraz nabyte. Istnieje również hipoteza zakładająca, że istniejąca zmiana wrodzona poddawana jest wtórnym zmianom w ciągu życia, które powodują nasilenie zwężenia, aż do ujawnienia się objawów klinicznych [11].

Tabela 1 przedstawia klasyfikację MAS ze względu na etiologię według Chocron de Benzaquen [6].

Przyczyną wrodzonego MAS jest nieprawidłowe połączenie naczyń tworzących aortę. W trakcie rozwoju osobniczego pierwotna cewa sercowa jest połączona z workiem aortalnym poprzez drogę odpływu. Wyraźne zagięcie dzieli ją na część bliższą i dalszą. Worek aortalny łączy się z dwiema aortami grzbietowymi systemem łuków aortalnych zaopatrujących łuki gardłowe [5, 12]. Aorta brzuszna powstaje w 4. tygodniu ciąży przez połączenie się dwóch naczyń aorty grzbietowej. Przyczyną wrodzonej koarktacji jest niekompletne lub nieprawidłowe połączenie się pary naczyń aorty grzbietowej [5]. Wadą powstałą w trakcie życia płodowego jest również hipoplazja odcinka aorty, która współistnieje w 0,5–1,5% z koarktacją aorty. Hipoplazja o podobnym mechanizmie płodowym może również wystąpić niezależnie od zwężenia cieśni aorty u pacjentów z MAS [13].

Zwężenie aorty może występować jako izolowana wada wrodzona lub też, znacznie częściej, być składową zespołu wad. Podobnie jak koarktacja aorty, MAS o lokalizacji nadprzeponowej może współistnieć z przetrwałym przewodem tętniczym Botalla,

dwupłatkową zastawką aortalną, wrodzoną stenozą aortalną, ubytkiem przegrody międzykomorowej lub międzyprzedsionkowej, niedomykalnością zastawki mitralnej, tętniakami koła tętniczego Willisa [5]. „Zespołowi aorty brzusznej” o lokalizacji podprzeponowej towarzyszyć może zwężenie proksymalnego odcinka tętnicy nerkowej (w 80% przypadków) lub tętnicy kręzkowej górnej (w 25% przypadków) [5].

Neurofibromatoza jest jedną z trzech najczęściej rozpowszechnionych chorób należących do grupy fakomatoz. U pacjentów chorych na neurofibromatozę typu 1 opisywano przypadki zwężenia aorty brzusznej, naczyń trzewnych, wieńcowych i nerkowych. Za współistniejące z neurofibromatozą zwężenie tętnic odpowiedzialne są znajdujące się w przydatce nerwiakowłókniaki [5].

Zapalenie tętnic typu Takayasu charakteryzuje się nieswoistym zapaleniem z wytworzeniem ziarniaków. Zajmuje głównie łuk aorty oraz początkowe odcinki odchodzących od łuku gałęzi. Podłożem zmian zapalnych jest odkładanie się kompleksów autoimmunologicznych w miejscach o zwiększonej przepuszczalności ścian. Zapalenie obejmuje środkową warstwę naczynia, przydanek oraz naczynia odżywiające (*vasa vasorum*), prowadząc do zniszczenia włókien elastynowych i zmiany właściwości tkanki łącznej. Choroba dotyka osoby młode — 90% pacjentów jest poniżej 30. roku życia. Kobiety stanowią 80–90% chorych [5].

Obecność zmian obejmujących łuk aorty i jej gałęzi oraz początkowe odcinki aorty zstępującej może współistnieć ze zmianami zapalnymi w części brzusznej aorty, dając nie tyle obraz typowy dla choroby Takayasu, lecz obraz zespołu MAS [14].

Doniesiono również o występowaniu MAS w zespole Alagile’a powikłanym współistniejącym zwężeniem obu tętnic nerkowych [15].

Jednym z częściej wymienianych zespołów wad genetycznych, współistniejących z MAS, stanowi zespół Williamsa spowodowany delecją na ramieniu długim chromosomu 7 [del(7q11.3)]. W zespole tym zaburzenie dotyczy przede wszystkim tkanki łącznej [16]. Dzieci z zespołem Williamsa charakteryzują się specyficznym wyglądem twarzy („twarz elfa”), występuje u nich nadzastawkowe (najczęściej) zwężenie aorty, obwodowe zwężenie tętnicy płucnej, opóźnienie rozwoju umysłowego, zez, nieprawidłowości w budowie zębów oraz małe paznokcie [1].

„Zespół aorty brzusznej” może przybrać postać intensywnie uwapnionej zmiany, zwężającej światło aorty (Sen i wsp.) [2]. Grosse-Brockhoff i Schnurr donoszą o przypadku MAS z intensywnym zwapnieniem, gdzie zmiana dotyczyła aorty piersiowej w części zstępującej, ze zwężeniem jej światła i poste-

Tabela II. Podział morfologiczno-anatomiczny MAS według Mickley-Fleitera**Table II.** Mickley and Fleiter's morphologic and anatomic patterns

Morfologicznie	Ostre, wrzecionowate zwężenie Długi, hipoplastyczny segment aorty
Anatomicznie	Zwężenie nadnerkowe ± zwężenie tętnic nerkowych Zwężenie międzynerkowe ± zwężenie tętnic nerkowych Zwężenie podnerkowe ± zwężenie tętnic nerkowych

notycznym uwapnieniem oraz poszerzeniem. Podkreślili, że w opisywanym przypadku u pacjentki nie występowały żadne czynniki sprzyjające uwapnieniu zmiany, bądź utworzeniu uwapnionej zmiany miażdżycowej [17].

Badania histopatologiczne u pacjentów zoperowanych z powodu MAS, obserwowanych przez Pouliasa i wsp. wykazały zmiany w każdej z trzech warstw naczyń. W warstwie zewnętrznej widoczne były zmiany nasilonego włóknienia, fragmentacji i nieregularnego ułożenia. W warstwie środkowej występowała nasilona proliferacja włókien fibryny z jednoczesnym zmniejszeniem elastyny. *Intima* charakteryzowała się nieregularnością konturu i fragmentacją z odcinkowymi ubytkami śródbłona. W jednym przypadku nasilone włóknienie warstwy środkowej z jednoczesnym ścięciem *endotelium* i przerwaniem błony wewnętrznej powikłane było odkładaniem się w tym miejscu typowych złogów miażdżycowych [11].

Anatomiczne zmiany naczyniowe

Morfologia koarktacji aorty może przybrać formę długiego na kilka centymetrów zwężenia światła naczynia lub krótkiej zmiany odcinkowej. Zmiany w aorcie, opisywane jako MAS, Sen i wsp. podzielili na dwie grupy: nadprzeponowe i podprzeponowe. Kolejni badacze zaproponowali dokładniejsze podziały i klasyfikacje MAS, Jedną z nich przedstawia tabela II.

Zwężenie aorty może występować na każdym poziomie. Klasyczne zwężenie cieśni aorty obejmuje odcinek aorty piersiowej, najczęściej tuż poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej (koarktacja nadprzewodowa) lub dystalnie do więzadła tętniczego (koarktacja podprzewodowa) [18].

Zmiany stenotyczne w środkowym odcinku aorty na różnym tle, czyli MAS, są odpowiedzialne za 2–9% wszystkich przypadków nadciśnienia w wieku rozwojo-

wym. Odsetek wtórnego nadciśnienia z powodu MAS może być wyższy w grupie dzieci w wieku 6–10 lat [19].

Dysplazja włóknisto-mięśniowa, powodująca jedno lub obustronne zwężenie tętnic nerkowych u dzieci w 15–48% powikłana jest współwystępowaniem dodatkowych zwężeń w środkowym odcinku aorty — MAS [20].

Objawy

Wiodącym objawem MAS jest obecność nadciśnienia tętniczego, często ciężkiego i opornego na leczenie. Dodatkowo mogą się pojawić objawy wskazujące na niedokrwienie: kończyn dolnych (chromanie przestankowe), jelit (angina brzuszna). Poulias i wsp. podają również bóle i zawroty głowy, omdlenia, epizody niedokrwienia ośrodkowego układu nerwowego oraz impotencję [11]. Czasami u pacjenta może być obecny głośny szmer skurczowy, dobrze słyszalny na tylnej ścianie klatki piersiowej [21].

Objawy wrodzonego MAS o lokalizacji podprzeponowej najczęściej pojawiają się u nastolatków oraz młodych dorosłych, lecz mogą pojawić się w każdym wieku. Najbardziej charakterystycznym objawem jest występowanie nadciśnienia tętniczego proksymalnie do miejsca zwężenia oraz relatywnie niskich wartości dystalnie do zmiany [5]. W przypadku istniejącego zwężenia poniżej tętnic nerkowych pierwszymi objawami są dyskomfort, ból, kończyn dolnych [22].

U pacjentów po 40. roku życia, do głównego objawu jakim jest nadciśnienie dołącza chromanie przestankowe [9].

MAS a nadciśnienie tętnicze

Nadciśnienie tętnicze występuje u 9,5 mln Polaków w wieku 18–79 lat [23]. Ponad 90% przypadków nadciśnienia stanowi nadciśnienie tętnicze pierwotne, o nieznannej etiologii. Choć osoby ze zwężeniem tętnicy nerkowej stanowią około 1–2% chorych z nadciśnieniem tętniczym, co plasuje je wśród częstszych przyczyn nadciśnienia tętniczego wtórnego, to zmiany stenotyczne wrodzone lub nabyte o etiologii niemiazdżycowej w samej aorcie lub w skojarzeniu ze zmianami w tętnicach nerkowych są bardzo rzadkie [12].

W MAS, podobnie jak w koarktacji aorty, wzrost ciśnienia tętniczego spowodowany jest prawdopodobnie poprzez współdziałanie dwóch mechanizmów. Pierwszy z nich to istnienie mechanicznej przeszkody zaburzającej w okresie rozkurczu lewej komory serca dynamikę odpływu krwi nagromadzo-

nej w okresie skurczu w elastycznej aortie. Zwiększone ciśnienie w łuku aorty oraz jego gałęziach, powoduje przerost błony środkowej, prowadząc do usztywnienia ściany naczynia i osłabienia wrażliwości baroreceptorów [24]. Ten mechanizm ma również charakter ochronny, zwiększając gradient ciśnienia przez zwężenie, co zapewnia zaopatrzenie w krew narządów leżących poniżej zwężenia. Z tego powodu ciśnienie tętnicze przed miejscem zwężenia jest wyższe niż za zwężeniem. Drugi mechanizm oparty jest na zjawisku opisanym przez Goldblatta w przypadku zwężenia tętnicy nerkowej. Zmniejszony przepływa nerkowy prowadzi do aktywacji układu renina–angiotensyna–aldosteron (RAA), powoduje wzrost oporu naczyniowego (za pośrednictwem działania angiotensyny II) oraz retencję sodu i wody (za pośrednictwem działania aldosteronu). To tłumaczy, dlaczego ciśnienie za zwężeniem może być również podwyższone.

Diagnostyka

Rozpoznanie MAS opiera się na zaawansowanych badaniach obrazowych, jednak wiele prostszych badań może zwrócić uwagę na możliwość występowania tego zespołu:

1. Przypadkowo wykonane RTG klatki piersiowej może uwidocznić wcięcia na dolnych krawędziach żeber (uzury), powiększenie serca, zmieniony cień aorty, a więc objawy, które w pierwszym rzędzie nasuwać rozpoznanie koarktacji aorty [5].

2. USG duplex Doppler — badanie wnosi użyteczne informacje w zwężeniu aorty w odcinku brzuszonym, ocenie tętnic nerkowych, wielkości nerek [5]. Obrazowanie tętnic nerkowych ujawnia nieprawidłowy kształt fali, opisywaną jako „tętno małe–leniwe”, z wydłużonym czasem akceleracji, obniżoną szczytową prędkością skurczową i podwyższonym przepływem rozkurczowym w obu tętnicach nerkowych [24, 25].

3. USG Doppler tętnic kończyn dolnych — zmienione spektrum prędkości fali tętna — tryfazowe spektrum zostaje zastąpione przez jedno- lub dwufazowe [5].

4. Wskaźnik kostka–ramię ABI — najczęściej obniżony, mniejszy niż 1,0; sięgający nawet do 0,5 [7]. Wykonanie ABI spoczynkowego może być obciążone błędem, powodując niedoszacowanie wskaźnika. Przydatne może być wykonanie ABI spoczynkowego, jak również tuż po zakończeniu wysiłku fizycznego o intensywności, która wywołuje pojawienie się bólu w kończynach dolnych (spadek ABI z 0,76 do 0,57 po wysiłku fizycznym — Connolly i wsp.).

5. Badania laboratoryjne — w zależności od etiologii MAS, wyniki dodatkowych badań laboratoryjnych mogą się różnić u różnych chorych (tab. III).

Tabela III. Odchylenia w badaniach laboratoryjnych w niektórych przypadkach MAS

Table III. Laboratory abnormalities in some cases of MAS

Etiologia	Odchylenia
Choroba Takayasu	Niedokrwistość Wzrost OB Wzrost CRP Wzrost/horma liczby leukocytów
Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic	Jak wyżej Biopsja: martwicze zapalenie naczyń, naciek limfocytów, ziarninowanie
Neurofibromatoza	Obecność plam <i>cafe-au-lait</i> Obecność nerwiakowłókniaków
Zwężenie tętnic nerkowych	Wzrost aktywności reninowej osocza Wzrost stężenia aldosteronu Wzrost stężenia kreatyniny

6. Angiografia (aortografia) — obrazowanie wykonane w dwóch płaszczyznach pozwala na ocenę lokalizacji i długości zwężenia. Dodatkowo jednocześnie wykonywana arteriografia selektywna tętnic nerkowych, pnia trzewnego i tętnic kręzkowych pozwala na ocenę ewentualnych współistniejących zwężeń [5]. Traktowana jest jako metoda referencyjna, szczególnie u pacjentów przed planowaną korekcją chirurgiczną zwężenia [8].

7. Badanie angio-MR — wysokiej jakości obrazy pozwalają na dokładną diagnostykę zarówno aorty, jak również jej gałęzi [5]. Badanie angio-MR pozwala uzyskać informacje nie tylko na temat budowy anatomicznej i stosunków topograficznych zmiany, lecz jednocześnie pozwala ocenić stopień zwężenia pod względem czynnościowym. Angio-MR pozwala również uzyskać informacje o stanie krążenia obocznego [21].

8. Tomografia komputerowa z kontrastem — spiralna, wielorzędowa tomografia komputerowa z kontrastem umożliwia wykonanie trójwymiarowej rekonstrukcji aorty oraz występującej w niej zmiany [5].

9. Parametry hemodynamiczne — gradient ciśnienia skurczowego przez zwężony odcinek naczynia > 20 mm Hg [5].

Leczenie zachowawcze

Farmakoterapia w MAS o znanym podłożu (np. gruźlica, kiła, miejscowy proces zapalny) powinna obejmować leczenie choroby podstawowej. Przykładowo, w przypadku zwężenia aorty z powodu aktywnego procesu zapalnego, jak w chorobie Taka-

yashu, podstawowym elementem leczenia jest opóźnienie stanu zapalnego przez zastosowanie kortykosteroidów lub innych leków immunosupresyjnych [5]. Jednak na ogół to postępowanie nie przyczynia się do istotnej poprawy miejscowego zwężenia aorty. Dotychczasowe obserwacje chorych z MAS sugerują, że w przypadku idiopatycznego MAS objawy stabilizują się podczas okresu dojrzewania, przeciwnie niż w przypadku MAS o etiologii zapalnej [8].

Istotnym elementem leczenia jest terapia hipotensyjna pozwalająca na przeprowadzenie chorego do optymalnego okresu wykonania zabiegu naprawczego zwężenia z dobrą kontrolą ciśnienia, zapobiegając wystąpieniu powikłań sercowo-naczyniowych [8]. Ogólnie trudności w normalizacji ciśnienia zależą od stopnia zwężenia aorty i współistnienia zwężenia lub funkcjonalnego niedokrwienia tętnic nerkowych. Ze względu na liczbę przypadków nie ma ustalonego modelu farmakoterapii hipotensyjnej w zespole MAS. W pojedynczych doniesieniach sugerowano skuteczność atenololu oraz kaptoprilu [6]. Potwierdzono także skuteczność felodipiny i metoprololu u pacjenta, którego z powodu wzrostu stężenia kreatyniny należało odstawić kaptopril [6]. Podobnie, uzyskaliśmy skuteczne leczenie w przypadku skojarzenia bisoprololu z amlodipiną. Zanotowano również przypadek skuteczności leczenia skojarzonego z zastosowaniem furosemidu, kaptoprilu, nifedipiny i digoksyny (obecna niewydolność serca) w leczeniu pomostowym u 22-miesięcznego dziecka, aż do zabiegu przeprowadzonego w 7. roku życia [6]. Jedno z opisanych postępowań, zastosowane przez Panayiotopoulou i wsp., polegało na rozpoczęciu leku moczopędnego, a następnie w razie potrzeby dodawany był beta-adrenolityk, lek rozszerzający naczynia, a w ostatnim kroku inhibitor konwertazy angiotensyny, ostatecznie uzyskując zadowalającą kontrolę ciśnienia tętniczego [1].

Wydaje się, że z uwagi na podwójny mechanizm patogenetyczny nadciśnienia tętniczego w przebiegu MAS leczenie hipotensyjne powinno być oparte na leku blokującym układ RAA oraz beta-adrenolityku, natomiast u młodych kobiet skuteczne może być połączenie antagonisty wapnia i beta-adrenolityku.

Leczenie inwazyjne

Celem leczenia MAS jest poprawa ukrwienia narządów jamy brzusznej, nerek oraz kończyn dolnych z jednoczesną normalizacją ciśnienia tętniczego. Realizację obu tych celów i trwałe usunięcie zwężenia może dać jedynie leczenie operacyjne lub endowaskularne. Przy kwalifikacji do zabiegu bierze się pod

Tabela IV. Wskazania do leczenia chirurgicznego MAS

Table IV. Indications for surgery

Oporne, niekontrolowane nadciśnienie
Ryzyko rozwoju nefropatii
Chromanie przestankowe
Niedokrwienie jelit

uwagę stopień nadciśnienia, obecność objawów klinicznych związanych z niedokrwieniem oraz stopień ryzyka związany z leczeniem inwazyjnym. Wybór najbardziej optymalnego momentu zabiegu uzależniony jest od obecności i stopnia niekontrolowanego nadciśnienia oraz wieku chorego. Zaleca się, aby w przypadku dzieci i młodzieży zabieg odroczyć aż do momentu zakończenia wzrostu. Nie dotyczy to sytuacji, gdy mamy do czynienia z ciężkim, opornym nadciśnieniem [5].

Wskazania do chirurgicznego leczenia MAS przedstawiono według Sethny (tab. IV).

Przeszczep aorto-aortalny (*aorto-aortic bypass*), łączący aortę w odcinku nad i pod zwężeniem, stosowany jest w przypadku obecności długich zwężeń. Miejsce wszycia proksymalnego końca przeszczepu uzależnione jest od położenia zmiany. W przypadku zmian nadprzeponowych przeszczep (np. z Dakronu) przebiega przez przestrzeń zaotrzewnową, ku tyłowi od trzustki i lewej nerki. W przypadku zmian położonych powyżej pnia trzewnego i dystalnie od niego, proksymalny koniec przeszczepu wszyciany jest do przedniej ściany aorty, z dostępu przez laparotomię pośrodkową. Możliwy jest również dostęp z bocznej, lewostronnej torakotomii (siódma przestrzeń międzyżebrowa) [5].

Plastyka aorty z wszyciem łąty naczyniowej może być zastosowana do leczenia umiarkowanego zwężenia o krótkim odcinku. Zabieg jednocześnie może obejmować plastykę zwężonych tętnic nerkowych lub krezkowych [5].

Rekonstrukcja tętnic nerkowych, mająca na celu przywrócenie prawidłowego przepływu krwi przez nerki, może być wykonana z użyciem przeszczepu (bypass) aortalno-nerkowego, śledzionowo-nerkowego, wątrobowo-nerkowego lub poprzez autotransplantację i przemieszczenie nerki do miednicy z połączeniem tętnicy nerkowej ze zrekonstruowaną aortą. Wykonanie przeszczepu autogenicznego z wykorzystaniem żył lub tętnicy żołądkowej dolnej jest szczególnie wskazane w najmłodszej grupie pacjentów [5].

Rekonstrukcja naczyń trzewnych jest najbardziej kontrowersyjnym zabiegiem leczeniu MAS. Do dzisiaj nie ma wśród badaczy zgody co do wskazań

do zabiegu operacyjnego, szczególnie u bezobjawowych pacjentów z zespołem MAS i równoczesnym zajęciem tętnicy kręzkowej górnej lub dolnej [5].

Zabieg na aorcie zawsze wiąże się wysoką śmiertelnością, sięgającą 10% [26]. Po zabiegu śmiertelność 30-dniowa wynosi nawet do 12% chorych [5], należy również pamiętać o innych powikłaniach związanych z samym zabiegiem: wytworzenie pseudotętniaka, zakażenie rany, krwotok i nieszczelność zespolenia [27].

Angioplastyka balonowa w leczeniu MAS jest wykorzystywana od ponad 25 lat i często daje dobre rezultaty. U dzieci z zespołem MAS wykorzystanie angioplastyki balonowej umożliwia skuteczne poszerzenie światła naczynia, jednocześnie nie wpływając i nie ograniczając jego wzrostu. Poszerzenie naczynia w późniejszym wieku również jest możliwe, lecz łączy się ze zwiększonym ryzykiem osłabienia ściany aorty i późniejszym wytworzeniem tętniaka (5–20% chorych poddanych angioplastyce balonowej). Wraz z rozwojem zabiegów endowaskularnych z wykorzystaniem stentów teoretycznie zwiększyła się możliwość poszerzenia światła naczynia bez konieczności wykonywania laparotomii. Jednak w praktyce, ze względu na złożoną budowę anatomiczną aorty w odcinku brzuszny, dużą liczbą możliwych kombinacji w przypadku współistniejącego MAS i stenozы tętnicy odchodzącej od aorty, leczenie wewnątrznaczyniowe jest bardzo dużym wyzwaniem. Bardzo dobre krótkoterminowe wyniki leczenia niweluje ponowne zwężenie naczynia, zwłaszcza po wykonaniu jedynie angioplastyki balonowej. Z kolei potencjalnym powikłaniem w odległym czasie od zabiegu jest poszerzenie aorty z ewentualnym wytworzeniem tętniaka [5].

Endarterektomia nie jest rutynowo zalecana, zwłaszcza w przypadku, gdy mamy do czynienia ze zmianami z komponentą zapalną, która zajmuje warstwę śródkową i przydanekę [7].

Rokowanie

Niekontrolowanie nadcisnienie tętnicze w przebiegu MAS prowadzi do przerostu mięśnia sercowego, incydentów sercowo-naczyniowych, choroby niedokrwiennej serca, zastoinowej niewydolności serca. Zaburzenia przepływu nerkowego mogą doprowadzić do niewydolności nerek. Skutki niekontrolowanego nadcisnienia znacznie skracają przewidywaną długość życia, która wynosi 30–40 lat, u pacjentów z nieleczonym MAS [5]. Jednak wieloletnia obserwacja pacjentów leczonych zachowawczo (16 lat) z dobrą kontrolą ciśnienia tętniczego nie wykazała powikłań sercowo-naczyniowych [6].

Streszczenie

Jedną z wielu postaci wtórnego nadcisnienia tętniczego jest nadcisnienie naczyniowo-nerkowe (MAS). Zaburzenie przepływu krwi w tętnicach nerkowych, prowadzi do niedostatecznego ukrwienia nerek, aktywuje układ RAA i podnosi ciśnienie tętnicze. *Middle aortic syndrome*, który jest bardzo rzadką przyczyną wtórnego nadcisnienia tętniczego, polega na odcinkowym zwężeniu aorty, możliwym na każdym jej poziomie. W blisko 60% przypadków MAS przyczyna pozostaje nieznana. Wiodącym objawem jest ciężkie nadcisnienie tętnicze, odporne na leczenie hipotensyjne. Odległe skutki nielezonego MAS obejmują wszystkie powikłania nielezonego nadcisnienia tętniczego. Terapia obejmuje leczenie hipotensyjne, a w przypadku jego nieskuteczności leczenie inwazyjne przywracające prawidłowy przepływ krwi. W niniejszym artykule przedstawiono etiologię, epidemiologię, patogenezę i metody leczenia MAS.

słowa kluczowe: zespół aorty brzusznej, wtórne nadcisnienie tętnicze, zwężenie aorty brzusznej
Arterial Hypertension 2012, vol. 16, no 6, pages 331–337.

Piśmiennictwo

1. Panayiotopoulos Y.P., Tyrrell M.R., Koffman G., Reidy J.F., Haycock G.B., Taylor P.R. Mid-aortic syndrome presenting in childhood. *Br. J. Surg.* 1996; 83: 235–240.
2. Sen P.K., Kinare S.G., Engineer S.D., Parulkar G.B. The Middle Aortic Syndrome. *Br. Heart J.* 1963; 25: 610.
3. Schubert R. Coarctation of the abdominal aorta: demonstration of a rare anomaly using contrast-enhanced MR-angiography. *Vasa* 2009; 38: 66–71.
4. Brzezińska-Rajszyś G. Zespół aorty brzusznej. W: Litwin M., Januszewicz A., Prejbisz A. Nadcisnienie tętnicze u młodzieży i młodych dorosłych, Zapobieganie, diagnostyka, leczenie. *Medycyna Praktyczna*, Kraków 2011; 527–545.
5. Delis K.T., Głowiczki P. Middle aortic syndrome: from presentation to contemporary open surgical and endovascular treatment. *Perspect. Vasc. Surg. Endovasc. Ther.* 2005; 17: 187–203.
6. Chocron de Benzaquen S., Munoz Lopez M., Adrid Aris A.D., Castellote Alonso A., Enriquez G., Nieto Rey J.L. Syndrome de aorta media. *An. Pediatr. (Barc.)* 2011; 75: 33–39.
7. Connolly J.E., Wilson S.E., Lawrence P.L., Fujitani R.M. Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies. *J. Am. Coll. Surg.* 2002; 194: 774–781.
8. Sethna C.B., Kaplan B.S., Cahill A.M., Velazquez O.C., Meyers K.E.C. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr. Nephrol.* 2008; 23: 1135–1142.
9. Berqvist D., Bergentz S.E., Ekberg M., Jonsson K., Takolander R. Coarctation of the abdominal aorta in elderly patients. *Acta Med. Scand.* 1998; 223: 275–280.
10. Kommana S., Wartak S.A., Joelson J. Coarctation of distal thoracic aorta — the middle aortic syndrome in an elderly female with severe coronary artery disease. *J. Invasive Cardiol.* 2010; 22: E47–E48.
11. Poulias G.E., Skoutas B., Doundoulakis N. i wsp. The mid-aortic dysplastic syndrome. Surgical considerations with a 2 to

- 18 year follow-up and selective histopatological study. *Eur. J. Vasc. Surg.* 1990; 4: 75–82.
12. Szczeklik A., Tendera M. *Kardiologia. Podręcznik oparty na zasadach EBM.* Wydawnictwo Medycyna Praktyczna, Kraków 2010.
13. Segers B., Derluyn M., Barroy J.P., Brunet A.P. Isolated supradiaphragmatic descending thoracic aorta stenosis in an Takayasu's disease: surgical cure. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001; 20: 1243–1245.
14. Chowdhury A.W., Hasan H., Kabir J., Sabah N. Ateenager with uncontrolled hypertension: a case report. *BMC Research Notes* 2012; 5: 659.
15. Hia C.P.P., Quak S.H., Quek S.C. Mid aortic syndrome and Alagille syndrome. *Heart* 2004; 90: 1150.
16. Krajewska-Walasek M. Submikroskopowe delecje jako jedna z przyczyn wad wrodzonych. W: Dobrzańska A., Ryżko J. *Pediatrics. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego.* Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2010.
17. Grosse-Brockhoff F., Schnurr E. Eine ungewoehnliche Manifestation der Aortensklerose. *Deutsche Medizinische Wochenschrift* 1974; 99: 829–830.
18. De Leeuw P.W. Wtórne postacie nadciśnienia tętniczego: diagnostyka i leczenie. W: Mancia G., Grassi G., Kjeldsen S.E. *Nadciśnienie tętnicze — podręcznik European Society of Hypertension.* Via Medica, Gdańsk 2009.
19. Litwin M., Kułaga Z. Epidemiologia i etiologia nadciśnienia tętniczego u dzieci i młodzieży. W: Litwin M., Januszewicz A., Prejbisz A. *Nadciśnienie tętnicze u młodzieży i młodych dorosłych. Zapobieganie, diagnostyka, leczenie.* Medycyna Praktyczna, Kraków 2011.
20. Litwin M. *Nadciśnienie naczyniowo-nerkowe u młodzieży.* W: Litwin M., Januszewicz A., Prejbisz A. *Nadciśnienie tętnicze u młodzieży i młodych dorosłych. Zapobieganie, diagnostyka, leczenie.* Medycyna Praktyczna, Kraków 2011.
21. Watson N.A., Chalmers N., Naqvi N. Suprardiaphragmatic middle aorta syndrome — MR and angiographic imaging. *Br. J. Radiol.* 1998; 71: 213–216.
22. Paik N.C., Seo J.W. Middle aortic syndrome in a 68-year-old woman. *JAGS* 2012; 12: 2375–2377.
23. Januszewicz W., Prejbisz A., Januszewicz A. *Nadciśnienie tętnicze — postępy 2011.* Medycyna Praktyczna 2012; 2: 41–53.
24. Atalabi O., Lee E.Y. Bilateral tardus-parvus waveform in kidneys secondary to mid-aortic syndrome in a hypertensive child. *Pediatr. Radiol.* 2008; 38: 816.
25. Chudek J. Diagnostyka ultrasonograficzna nadciśnienia naczyniowo-nerkowego. *Choroby Serca i Naczyń* 2008; 5: 31–36.
26. Noszczyk W. *Chirurgia repetytorium.* Wydawnictwo lekarskie PZWL, Warszawa 2009.
27. Guillen Subiran M.E., Zaragozano Guillen R. Syndrome de aorta media: anomalia vascular del syndrome de Williams-Beuren. *Radiologia* 2012. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2012.01.012>