

Duszność i kaszel jako objawy kardiologicznego stanu zagrożenia życia u nastolatka

Dyspnoe and cough as symptoms of cardiac life threatening condition in teenager

Joanna Kwiatkowska¹,
Anna Wałdoch¹,
Jarosław Meyer-Szary¹,
Piotr Potaż¹,
Rafał Pawlaczyk²,
Lidia Woźniak¹

¹Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

²Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Naczyniowej, Gdański Uniwersytet Medyczny

STRESZCZENIE

Dzieci z zespołem Marfana lub zespołami marfanopodobnymi, prezentują bardzo różnorodny obraz kliniczny, podlegający zmianom w czasie. Prezentujemy przypadek, który dokumentuje diagnostykę znacznie poszerzonego cienia śródpiersia u nastolatka. Taki obraz wymaga zawsze różnicowania z chorobami osierdzia (torbiel, guz, wysięk) oraz guzami zewnątrzsercowymi śródpiersia tylnego i górnego w aspekcie kardiologicznego stanu zagrożenia życia.

Forum Medycyny Rodzinnej 2015, tom 9, nr 3, 285–287

Słowa kluczowe: poszerzony cień śródpiersia, tętniak aorty, zespół Marfana

ABSTRACT

Children with Marfan syndrome present very varied clinical picture, which can change over time. We present a case report that documents the diagnosis of widened mediastinum in a teenager. A widened mediastinum can be indicative of several pathologies of pericardium (cyst, tumor, pericardial effusion) and tumors of posterior or superior mediastinum.

As a life-threatening events all these reasons have to be taken into consideration in emergency situation.

Forum Medycyny Rodzinnej 2015, vol 9, no 3, 285–287

Key words: masses in mediastinum, aortic aneurysm, Marfan syndrome

WSTĘP

Do objawów stanowiących wskazanie do przeprowadzenia diagnostyki obrazowej śródpiersia/klatki piersiowej zalicza się: duszność, kaszel, dysfagię, ostry zespół żyły głównej górnej, chrypkę, objawy neurologiczne i zapalenie dolnych dróg oddechowych. Rozpoznanie wstępne najczęściej ustalane jest na podstawie stwierdzenia poszerzenia cienia śródpiersia na zdjęciach RTG.

Przedstawiony opis dokumentuje diagnostykę znacznie poszerzonego cienia śródpiersia. Taki obraz wymaga zawsze różnicowania z chorobami osierdzia (torbiel, guz, wysięk) oraz guzami zewnątrzsercowymi śródpiersia tylnego i górnego w aspekcie kardiologicznego stanu zagrożenia życia [1–3].

OPIS PRZYPADKU

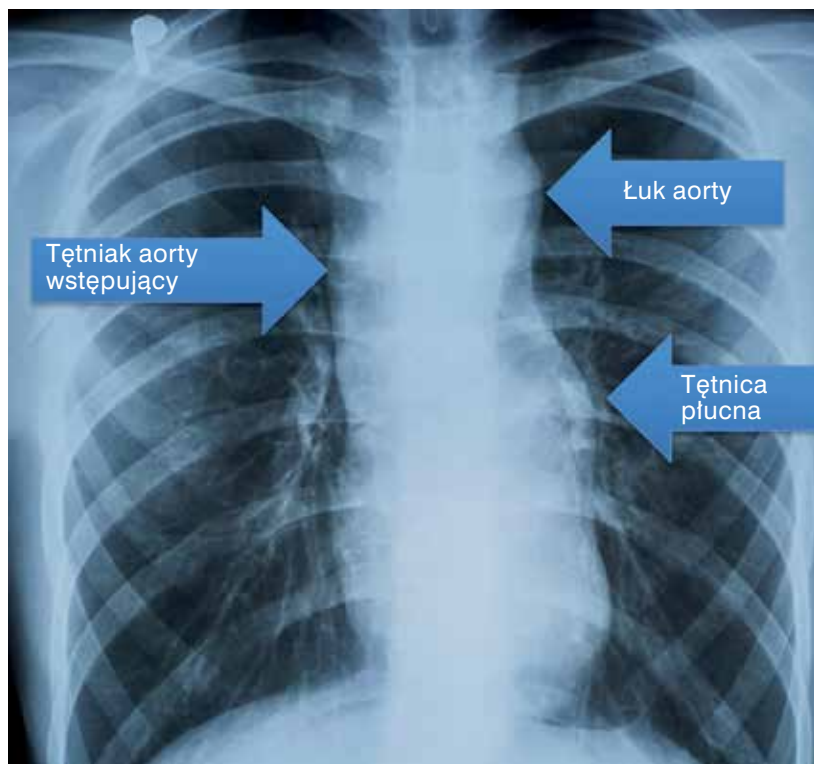
Pacjent 17-letni z gorszą tolerancją wysiłku fizycznego od kilku lat w wywiadzie, a od około sześciu miesięcy duszność wysiłkowa i spoczynkowa, nasilająca się głównie w pozycji leżącej oraz sporadycznie występujące incydenty bólu w klatce piersiowej o cha-

rakterze kłującym, związane głównie z nagłą zmianą pozycji ciała. Ponadto od dwóch tygodni występował męczący suchy kaszel oraz istotne pogorszenie tolerancji wysiłku, obecnie NYHA III (*New York Heart Association*). W wykonanym ambulatoryjnie badaniu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono poszerzenie cienia śródpiersia, głównie po stronie prawej, bez zmian ogniskowych w płucach i z prawidłową sylwetką serca. Dodatkowo w badaniach laboratoryjnych stwierdzono niedokrwistość z powodu niedoboru żelaza (mikrocytarną/niedoborową), mimo wielomiesięcznej suplementacji preparatem żelaza w dawkach terapeutycznych. Z tego powodu pacjent został skierowany na konsultację onkologiczną.

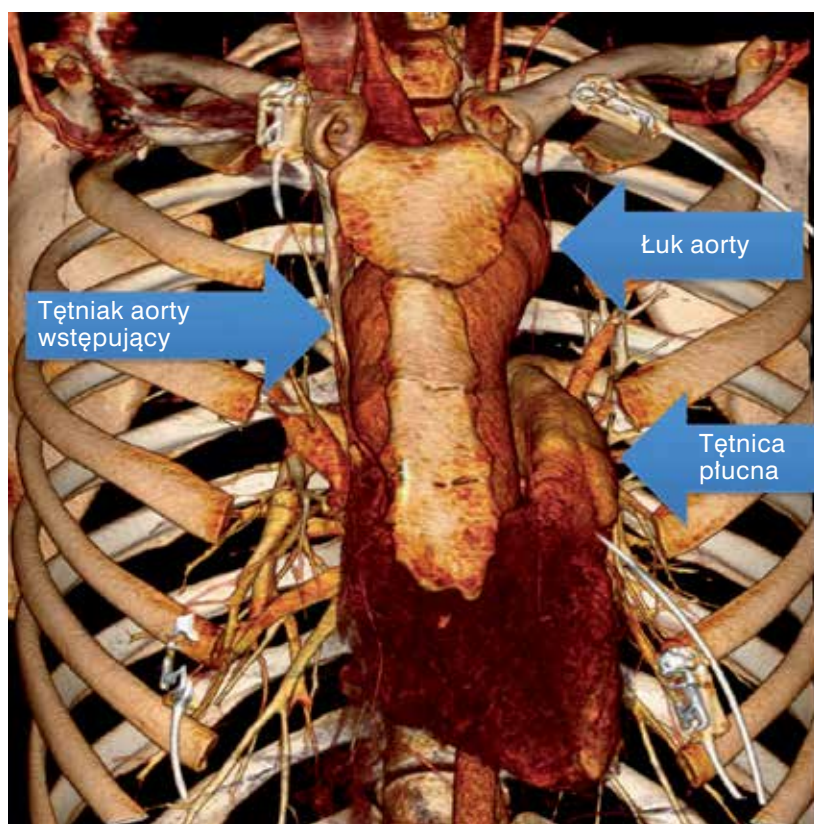
Przy przyjęciu do kliniki w badaniu przedmiotowym stwierdzono typowe cechy fenotypowe zespołu Marfana (wzrost 191 cm: > 97 pc; waga 65 kg: 25–50 pc; szczupła sylwetka z cechami niedoboru masy ciała BMI (*body mass index*) 17: 3 pc; nadmierna wiotkość stawów, skolioza kręgosłupa, lejkowata klatka piersiowa), ponadto z odchyłen w badaniu

Adres do korespondencji:

dr. n. med. Joanna Kwiatkowska
Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca,
Gdański Uniwersytet Medyczny
ul. Dębinki 7, 80–952 Gdańsk
tel.: (058) 349 28 70
faks: (058) 349 28 95
e-mail: joannak@gumed.edu.pl



Rycina 1. Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej. Poszerzony cień śródpiersia



Rycina 2. AngioTK. Tętniak aorty wstępującej

przedmiotowym unoszące uderzenie koniuszkowe, przyspieszoną, ale miarową akcję serca około 115/min i cichy szmer rozkurczowy 2/6 w skali Levine'a. W wykonanym badaniu echokardiograficznym stwierdzono poszerzenie opuszki aorty z tętniakiem aorty wstępującej o średnicy 54 mm (norma: $22,4 \pm 3,8$), bez echokardiograficznych cech rozwarstwienia oraz łagodną niedomykalność zastawki aortalnej [4]. W celu kwalifikacji do leczenia operacyjnego wykonano badanie angio-TK aorty piersiowej. Badanie to wykazało wrzecionowate poszerzenie części wstępującej aorty piersiowej (51 x 52 cm) i pnia ramienno-głowego w miejscu odejścia od aorty około 26 mm bez radiologicznych cech rozwarstwienia.

Na podstawie wywiadu, badania przedmiotowego, wykonanych badań dodatkowych i po konsultacji genetyka klinicznego, potwierdzającej zespół Marfana, chłopiec został zakwalifikowany do zabiegu wymiany aorty wstępującej, połowy łuku aorty i pnia ramienno-głowego z użyciem protezy naczyniowej w trybie przyspieszonym.

DYSKUSJA

Tętniak aorty to poszerzenie światła aorty przekraczające o 50% górną granicę prawidłowego wymiaru (lub średnicę sąsiadującego nieposzerzonego odcinka) aorty [3, 5].

Pierwszy kompletny opis rozwarstwienia tętniaka aorty piersiowej u dziecka pochodzi z 1981 roku [2] jest to opis autopsyjny.

Rozwarstwienie aorty u młodej osoby, nastolatka, może wystąpić bez żadnych czynników predysponujących lub w przebiegu wad wrodzonych serca czy chorób tkanki łącznej uwarunkowanych genetycznie, to jest: zespół Marfana, zespół Ehlersa-Danlosa, zespół Loey's-Dietza i innych rzadkich chorób uwarunkowanych genetycznie. Także rodzinne występowanie tętniaków aorty jest dobrze udokumentowane. Krewni pierwszego stopnia osoby z tętniakiem aorty mają 10-12-krotnie wyższe ryzyko rozwoju tętniaka aorty [3].

Do istotnych problemów klinicznych związanych z występowaniem tętniaka aorty piersiowej należą: ucisk na otaczające tkanki

(z towarzyszącym bólem, dusznością, dysfagią lub kaszlem), pęknięcie lub rozwarstwienie i formowanie się w obrębie tętniaka skrzepin będących przyczyną zatorów. Większość tętniaków jest jednak bezobjawowa. Rokowanie w przypadku nieleczonych tętniaków aorty piersiowej jest złe, 3-letnie przeżycie wynosi około 25% [3]. Czynniki pogarszającymi rokowanie są: płeć żeńska, średnica tętniaka przekraczająca 6 cm, nadciśnienie tętnicze, zwłaszcza rozkurczowe, towarzysząca choroba tętnic wieńcowych i/lub mózgowych oraz pourazowe pochodzenie tętniaka. Ze względu na złe rokowanie, u osób bez przeciwwskazań zaleca się leczenie operacyjne.

Tętniaki aorty mają tendencję do stałej ekspansji i powiększania się, mogą pękać do jamy opłucnowej, osierdzia lub śródpiersia. Ryzyko pęknięcia tętniaka wzrasta wraz z jego średnicą i wynosi około 28% rocznie w przypadku tętniaków o średnicy ponad 6 cm [1, 7, 8].

W przypadku opisywanego chorego badaniem rozstrzygającym była tomografia komputerowa z podaniem kontrastu, natomiast wymiary tętniaka monitorowano za pomocą badania echokardiograficznego [9].

W ostatnich latach rozwijają się techniki wewnątrznaczyniowych operacji aorty (EVAR, *endovascular aortic repair*), polegające na implantacji stent-graftu w miejsce chorego odcinka aorty. Nie dysponujemy jednak do dzisiaj protezą, którą można by zastąpić metodami wewnątrznaczyniowymi tętniaki i rozwarstwienia aorty wstępującej. Bliskość ujść wieńcowych, spoidła zastawki aortalnej powoduje, że początkowy odcinek tętnicy głównej nie jest dobrym miejscem zakotwiczenia się stentu. Dodatkowo w zespole Marfana występuje poszerzony pierścień za-

stawki aortalnej — często jest to przyczyna niedomykalności tej zastawki. Wadę tę można skorygować chirurgicznie (naprawa sposobem Yacoub'a lub wymiana zastawki wraz z operacją tętniaka) [10].

PIŚMIENNICTWO

1. Chrzanowski Ł., Drożdż J., Kasprzak J.D. Ogromny tętniak aorty zstępującej imitujący guz zewnątrzsercowy. *Kardiolog. Pol.* 2006; 64: 331–333.
2. Zaleska-Dorobisz U., Dorobisz A.T., Czapiga E. i wsp. Guzy śródpiersia tylnego jako przyczyna zmian neurologicznych u dzieci (diagnostyka obrazowa). *Ann. Univ. Mariae Curie-Skłodowska Lublin-Polonia LX (supl. XVI)*; 652: 380–383.
3. Wożakowska-Kaplon B., Strączyński M., Jaskulska-Niedziela E., Pietrzyk E., Sadowski J. Pourazowy tętniak łuku aorty leczony operacyjnie. *Kardiolog. Pol.* 2010; 68: 450–454.
4. Gautier M., Detaint D., Fermanian Ch. i wsp. Normograms for aortic root diameters in children using two-dimensional echocardiography. *Am. J. Cardiol.* 2010; 105: 888–894.
5. Cury M., Zeidan F., Lobato A.C. Aortic disease in the young: genetic aneurysm syndromes, connective tissue disorders, and familial aortic aneurysms and dissections. *International Journal of Vascular Medicine Volume 2013*; 1–7.
6. Fikar C.R., Amrhein J.A., Harris J.P., Lewis E.T. Dissecting aortic aneurysm in childhood and adolescence. *Clin. Pediatr.* 1981; 20: 578–583.
7. Ngan K.W., Hsueh C., Hsieh H.C., Ueng S.H. Aortic dissection in a young patient without any predisposing factors. *Med. J.* 2006; 29: 419–423.
8. Perk J., De Backer G., Gohlke H. i wsp. European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice (version 2012). *EHJ* 2012; 33: 1635–1701.
9. Kaiser T., Kellenberger C.J., Albisetti M. i wsp. Normal values for aortic diameters in children and adolescents — assessment in vivo by contrast-enhanced CMR-angiography. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2008; 10: 56.
10. Zanotti G., Vricella L., Cameron D. Thoracic aortic aneurysm syndrome in children. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann.* 2008; 11: 11–21.