

SINDROMUL AORTIC ACUT NETRAUMATIC

PACIENTA, 38 DE ANI, CU DURERE TORACICA CU DEBUT ACUT, LA 2 SAPTAMANI POST PARTUM

M.I.

- durere toracica anteroioara cu iradiere in spate, cu caracter de presiune, maxima la debut, localizata initial in gat, ce persista si la miscare
- durerea nu are caracter de junghi sau arsura si nu iradiaza catre brate sau mandibula
- simptome asociate: dispnee, wheezing, transpiratii, greata
- fara: voma, tuse, febra, rash, artralgii, cefalee, parestezii ale mandibulei, bratelor sau picioarelor

A.H.C.

- tatal: HTA, cu multiple accidente ischemice tranzitorii (primul la 35 de ani); deces la 45 ani (AVC)
- mama: fara probleme de sanatate.

A.P.P.

- hipotiroidism
- diabet gestational
- fara istoric de embolie pulmonara sau tromboza venoasa profunda
- colecistectomie (la 27 de ani)
- cezariana (placenta jos inserata, la 29 de ani)

C.V.M. corespunzatoare

Medicatie de fond

- Levothyroxina - doza nu a fost ajustata pe perioada sarcinii
- Insulina - glicemia nu a fost verificata periodic in timpul sarcinii
- Albuterol – la nevoie

I.B.

- in primul trimestru al sarcinii a acuzat durere toracica anteroioara, motiv pentru care a efectuat o ecografie cardiaca transtoracica, ce a relevat un aspect normal
- pacienta a nascut, la 8 ½ luni, prin cesariana, o fetita perfect sanatoasa
- nasterea a fost complicata de hemoragie (Ht=17%, nu a primit transfuzii, a primit Fe oral)
- externata la o saptamana de la nastere.

Examenul clinic obiectiv

(la internare)

- NORMAL

- temperatura= $36,1^{\circ}\text{C}$
- talie mica
- fara: rash, adenopatii, hemoragii in aschie la nivelul patului inghinal
- aparat cardiovascular
 - FC=89b/min; TA=140/65mmHg
 - presiunea venoasa jugulara a fost normala
 - artere periferice permeabile
- aparat respirator= conditii normale
 - $\text{Sa O}_2= 100\%$
- aparat digestiv= tranzit intestinal prezent
- tuseu rectal normal
- test hemocult negativ
- examen neurologic: normal
- glanda tiroida in limite normale

- PATOLOGIC

- tegumente palide
- supraponderala
- edeme periferice prezente
- suflu pandastolic descrescendo la nivelul ariei sternale superioare;
- FR=24 resp/min

Examene de paraclinice

Table 1. Laboratory Values.

Variable	First Hospital Day	Second Hospital Day
Hematocrit (%)	17.0	19.6
White cells (per mm ³)	9,000	8,500
Differential count (%)		
Neutrophils	83	
Lymphocytes	14	
Monocytes	3	
Platelets (per mm ³)	504,000	492,000
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	113	
Mean corpuscular volume (μm^3)	94	
Prothrombin time (sec)*	13.9	
Partial-thromboplastin time (sec)	24.5	
Protein (g/dl)		
Total	6.1	
Albumin	2.3	
Globulin	3.8	
Sodium (mmol/liter)	141	142
Potassium (mmol/liter)	4.5	4.3
Chloride (mmol/liter)	114	103
Carbon dioxide (mmol/liter)	20.7	22.5

* The normal range is 11.2 to 13.1 seconds.

Examene de laborator

-Glicemie; uree; creatinina; BD; BT; ALT; AST; fosfataza alcalina;
troponina T; CKMB; VDRL – normale

Radigrafie toracica

– aspect normal

EKG

- tahicardie sinusala

Tratament

- vancomicina, gentamcina, levotyroxina, Fe, doze mici
de heparina, omeprazol.

Observatii :

- durerea toracica nu a cedat decat la Morfina !

Examenul clinic obiectiv în a II-a zi de spitalizare:

- edemele periferice au disparut
- TA=135/85mmHg
- CKMB+troponina= normale

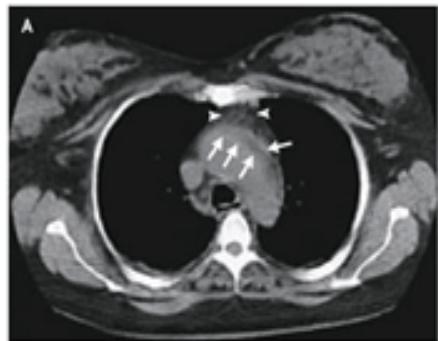
Ecocardiografia Doppler

- regurgitare mitrala medie fara PVM, fara vegetatii mitrale si fara dilatare de AS;
- valva aortica - regurgitare medie cu un jet excentric
 - radacina aortei e dilatata
 - diametrul aortei – la sinusul Valsalva=40 mm (normal=40)
 - la jonctiunea sinotubulara=42mm (normal<36)
 - ascendente=47mm (normal<36mm)
 - fara stenoza
 - fara vegetatii
- marimea si functia VS=normale, fara modificari ale cineticii VS
- regurgitare tricuspidiana medie fara vegetatii
- presiune sistolica a VD=45mmHg
- marimea si functia VD=normale
- s-a evideniat o mica efuziune pericardica, cu depozite de fibrina difuze, fara dovada de tamponada pericardica.

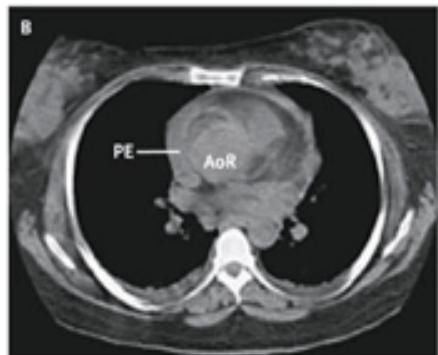
CT

(toracic, abdominal si pelvin, cu substanta de contrast)

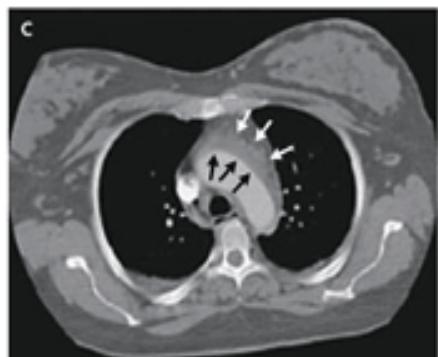
- zona densa liniara, la nivelul mediastinului, predominant la nivelul radacinii aortei si aortei ascendente —> inflamatie sau hemoragie
- aorta ascendenta dilatata (diametru=45mm)
- lichid pericardic in cantitate mica
- originea vaseor mari - normala
- pulmonar - aspect normal
- fara pneumotorax, pneumomediastin, adenopatii mediastinale si hilare.
- abdomen si pelvis normale



-imaginea prin arcul aortic, obtinuta cu substanta de contrast (fig A) arata ingrosarea peretelui aortic, cu o densitate variabila care se extinde spre mediastin, densitatea peretelui aortic < densitatea lumenului aortic.



-o imagine dintr-o zona inferioara (fig B) arata dilatarea radacinii aortei, cu o densitate mediastinala similara si lichid pericardic



-A treia imagine (fig C) obtinuta la acelasi nivel ca si imaginea A, prin angiografie CT dupa administrarea substantei de contrast, confirma ingrosarea peretelui aortic

Ecografie cardiaca transesofagiana

- in axul longitudinal al aortei, releva o miscare liniara, focala, care vine in interiorul si in afara imaginii, chiar distal de valva aortica, corespunzator tipului A de disectie aortica (figura 2 A); disectia nu a implicat arterele coronare
- disectia a fost focala fiind considerata o ruptura liniara a intimei, fara extensie
- s-a observat lichid pericardic in cantitate mica
- se observa o ingrosare a peretelui aortic, dar nu avea aspectul unui hematrom intramural
- aorta ascendenta este dilatata cu un diametru de 45 mm
- exista si un jet excentric de insuficienta aortica medie pana la moderata lovind valva mitrala (fig 2B)
- jetul de regurgitare aortica, implica un prolaps aortic; acest prolaps corespunde distorsiunii valvei, prin dilatarea radacinii aortei

Echografie cardiaca trentesofagiana



figura 2A



figura 2B

Diagnostic diferențial al specialistilor

Dr. O'Gara : "diagnosticul durerii toracice anterioare si acute postpartum e vag, iar in cazul de fata viata pacientei e pusa in primejdie de un sindrom aortic acut, ce necesita un tratament de urgență. Alte afectiuni la fel de grave , sunt **trombembolismul, endocardita infectioasa, disectia spontana de artera coronara**".

Dr. Greenfield : "datele obtinute la CT toracic inainte si dupa administrarea intravenoasa de substanta de contrast au aratat o umbra densa in mediastin, care urmeaza conturul aortei. Chiar langa radacina aortica si periaortic, exista o zona de densitate usor crescuta, care ar putea reprezenta un hematorm extravascular. Radacina aortei este dilatata cu un diametru de 45 mm".

Dr O'Gara: sindromul aortic acut netraumatic include

- disectia clasica de aorta
- hematomul intramural
- ulcerul aortic penetrant
- anevrism rapid expansiv

Trasatura specifica a cazului care sugereaza iminenta unei catastrofe aortice

Include:

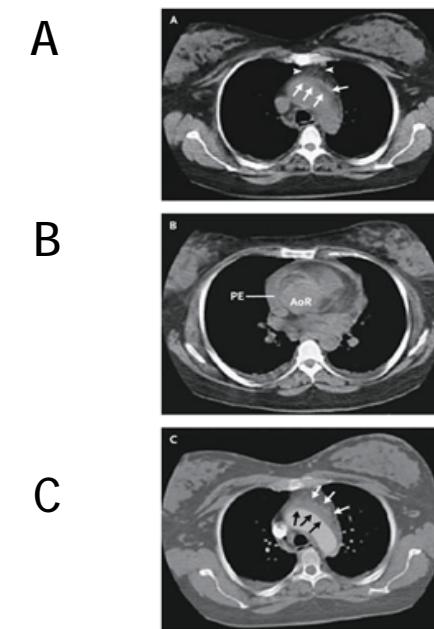
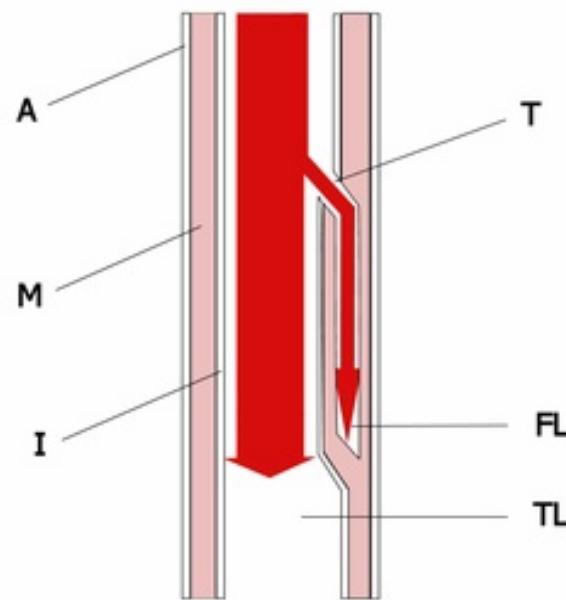
- natura migratorie a durerii
- intensitate maxima la debut
- dilatarea radacinii si aortei ascendente
- asocierea regurgitarii aortice
- modificari intense inflamatorii periaortice
- asocierea lichidului pericardic cu depozite difuze de fibrina

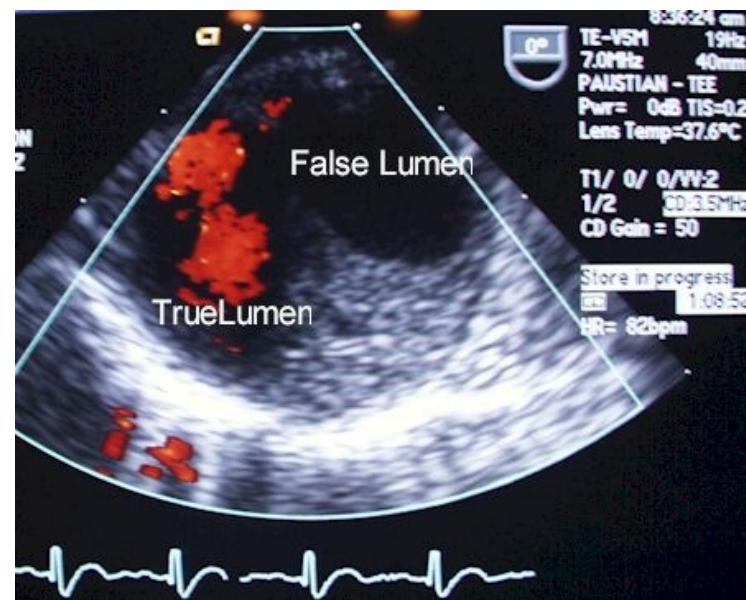
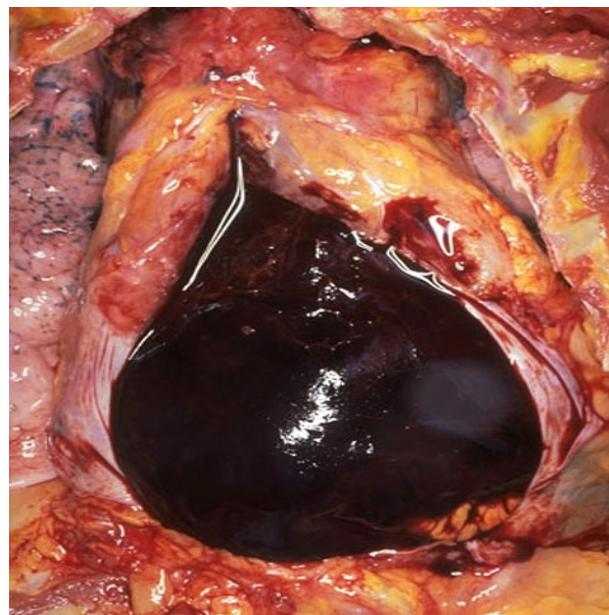
Sindromul aortic acut

Disectia de aorta

Definitie: prezenta unei miscari a intimei, un lumen dublu cu un orificiu de intrare si unul sau mai multe orificii de iesire.

Este o afectiune cu o mortalitate ridicata de 1%/ora in primele 24 de ore dupa debut si de 75 % la doua saptamani in cazuri netratate. Rata mortalitatii este semnificativ mai mare cand este implicata aorta ascendenta (tipul A) comparata cu aorta descendenta (tipul B).





Factorii de risc ai disectiei de aorta includ:

- hipertensiunea
- sindromul Marfan
- sindromul Ehlers-Danlos
- bicuspidia valvei aortice
- coarctatia de aorta
- aortitele
- **sarcina**
- cateterismul cardiac
- consumul de cocaina

Acesti factori de risc duc la:

- slabirea, degenerarea sau distrugerea fibrelor de elastina, a celulelor musculare netede, si a matricei extracelulare a mediei aortei

In cazul de fata, sarcina merita o atentie deosebita.

Sarcina si disectia de aorta

Autopsiile sugereaza ca cel putin 1/2 din cazurile de disectie acuta de aorta raportate la femeile cu varsta < 40 de ani, apar mai des in trimestrul III de sarcina.

Barker descrie cateva modificari la nivelul aortei:

- fragmentarea fibrelor de reticulina
- reducerea fibrelor de elastina
- hipertrofia si hiperplazia celulelor musculare netede

Estrogenii si relaxina au fost identificate ca cele mai frecvente cauze.

Estrogenii cresc eliberarea de metaloproteina 2 matriceala, din celulele musculare netede vasculare.

Relaxina de asemenea creste eliberarea metaloproteinelor 2, 3, 9, 13 matriceale, dar scade si nivelul tisular de inhibitori ai metaloproteinelor matriceale 1 si 2.

Aceste modificari poduse de estrogeni si relaxina duc la alterarea integritatii aortei, promoveaza remodelarea si cresc susceptibilitatea la injuriile din timpul sarcinii si la scurt timp dupa nastere.

Stresul hemodinamic al sarcinii, travaliul si nasterea, contribuie doar secundar si de aceea nu explica predispozitia continua la disectia aortei, asociata cu perioada postpartum

Hematomul aortic intramural

La 10-30% din cazurile suspectate clinic de disectie acuta de aorta, miscarea Intimei nu este observata.

Definitie: absenta orificiului de intrare, absenta miscarii intimei, absenta comunicarii intre lumenul aortei si media aortei.

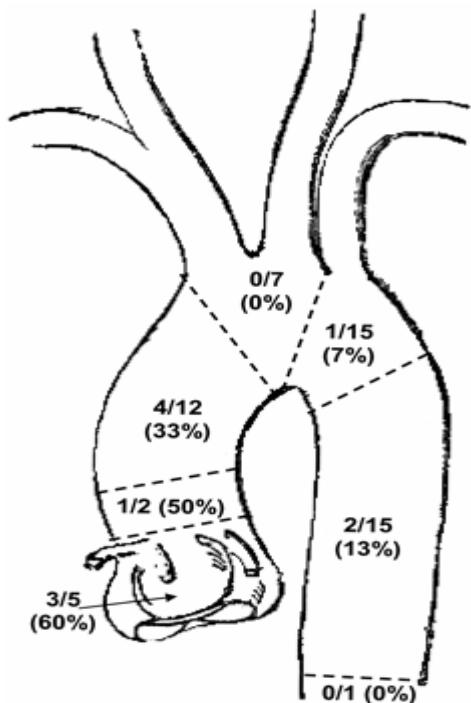
Patologia hematomului intramural aortic, implica ruptura spontana a vasei-vasorum, cu invazia circumferntiala sau longitudinala a hematomului pe o distanta variabila.

Evenimentul initial este o ruptura a intimei, care e prea mica pentru a fi observata, dar care totusi permite accesul sangelui in medie.

Factorii de risc sunt similari cu cei ai disectiei de aorta

Diagnosticul se pune cu ajutorul ETE (ecocardiografiei transesofagiene), CT-ului, RMN-ului, dar nu intotdeauna se poate face diagnosticul diferential cu disectia de aorta necomunicanta.

Evolutia poate fi variabila; unele cazuri ajung la o disectie de aorta franca, iar altele regreseaza pana la resorbitia totala a hematomului.



Ulcerul aortic penetrant

Eroziunea membranei elastice interne, care conduce la formarea unei placi aterosclerotice inflamatorii, poate permite sanguui sa se ascunda in media aortei, ducand la formarea unui ulcer penetrant.

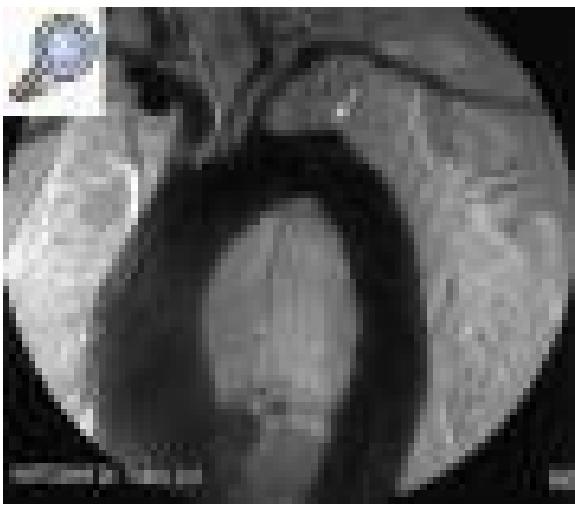
Are o localizare mai frecventa la nivelul aortei toracice descendente.

Criteriile CT de diagnostic sunt:

- deplasarea calciului intimal in absenta miscarii intimei
- ingrosarea peretelui aortic

Ulcerul penetrant aortic poate evolua spre:

- anevrism sacular
- disectie
- ruptura franca de aorta



Anevrismul aortic expansiv

Cauzele anevrismului aortic fusiform sunt:

- sindromul Marfan
- aortitele infectioase si inflamatorii (Arterita Takayasu apare la femei sub 40 de ani implicand in special arterele pulmonare si este caracterizata histologic de celule gigante)
- spondilita anchilopoietica
- psoriazisul
- bicuspidia valvei aortice
- dilatatia post stenotica

In cazul aortitelor cu celule gigante, pacientele sunt mai in varsta decat pacienta noastra (38 de ani) si prezinta tulburari inflamatorii generalizate.

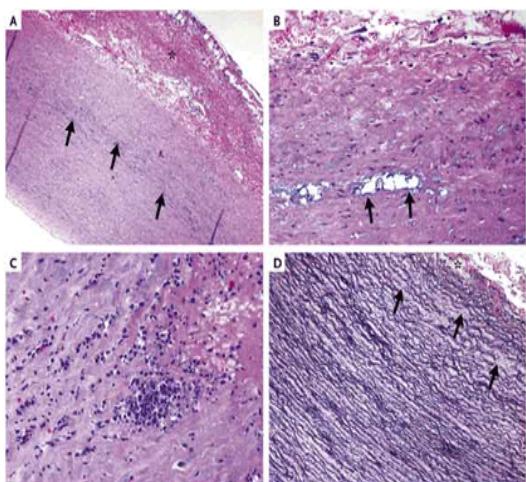
Strategia de diagnostic

- radiografia toracica este anormala in 60-90% din cazurile de disectie de aorta
- CT toracic si ecografie cardiaca transesofagiana sunt cele mai frecvente investigatii initiale in disectia acuta de aorta
- nu exista nici un marker seric pentru diagnosticul acesteia.

Pacienta a suferit o interventie chirurgicala prin sternotomy mediana. S-a gasit un lichid serosangvinolent pericardic, aorta ascendenta avea un aspect de "sos de tomate".

Cand aorta a fost deschisa, a fost observat un orificiu la nivelul intimei, aproape pe toata circumferinta, chiar in apropierea ostiumului coronarian. Aceasta portiune a fost rezecata si s-a realizat reconstructia aortei.

Examenul micoscopic din segmentul rezecat a relevat:



- hemoragie adventiceala (fig 3A)
- bazofile extracelulare putine (fig 3B)
- mucopolizaharide in tunica medie (fig 3B)
- arii de degenerare focale (fig 3B)
- prezente neutrofile si fibrina la nivelul mediei, ce indica o dissectie a mediei (fig 3C)
- rupturi focale de fibre elastice (fig 3D)
- fara evidențierea aortitei.

Evolutie postoperatorie favorabila.

La 6 luni de la operatie se interneaza pentru aceleasi dureri toracice anterioare, dar Eco-cardiac, ETE, CT sau coronarografia nu au aratat nimic anormal.

Ea a continuat sa aibe dureri intermitente, fara o cauza clara.