

Akuutti aorttasyndrooma, diagnoosi ja hoito

MARKO VIRTANEN

THANOS SIORIS

Tiivistelmä

Akuutti aorttasyndrooma on pahimmillaan potilaan välittömään hengenvaaraan saattava hätätilanne, jossa aortan seinämärakenteen primääri vaurio voi edetä laajalti aorttaa koskevaksi, johtaen vakavimmillaan elinten malperfuusioon sekä aortan rupturoitumiseen. Akuutti aortan dissekaatio jaotellaan nousevan aortan affisiossa A, ja muutoin B tyyppiin. Akuutin aorttasyndrooman muut muodot ovat intramuraalinen hematooma ja penetroiva aortan ulseraatio. Oireyhtymän klassinen oire on äkillisesti alkava voimakas rintakehän alueen kipu, mutta tunnettujen oireiden kirjo on suuri. Akuuttiin aortan dissekaatioon liittyy erittäin huono ennuste, siksi aorttakatastrofin valpas epäily, nopea tunnistaminen ja hoidon aloitus on oleellista. Diagnostiikan työkaluina tärkeimmät ovat aortan tietokonekerroskuvaus ja ruokatorven kautta tehtävä kaikututkimus. Akuutti aortan dissekaatio tulee välittömästi hoitaa kirurgisesti, mikäli dissekaatio on nousevassa aortassa. Laskevan aortan dissekaation hoito on alkuvaiheessa konservatiivinen, ellei tilanne ole komplisoitunut tai etenevä. Leikkauskuolleisuus on 15–30 %, ja myöhempiä interventioita tarvitaan yli 10 % tapauksissa. 5-v uloonjääminen on yli 70 %. Oleellista on elinikäinen beetasalpaus ja verenpaineen hallinta alle 120-130 mmHg, sekä valtimosairauksien riskitekijöiden hallinta. Akuutin dissekoituman hoito kuuluu yliopistosairaalaan.

Johdanto

Akuutilla aorttasyndroomalla tarkoitetaan tilanteita, joille on yhteistä äkillinen aortan seinämärakenteen vaurio ja siitä aiheutuvat oireet. Akuutin aorttasyndrooman ilmentymät ovat aortan dissekaatio (AD), intramuraalinen hematooma (IMH), penetroiva aortan ulseraatio (PAU) ja aortan trauma. Tässä artikkelissa käsitellään kolmea ensiksi mainittua.

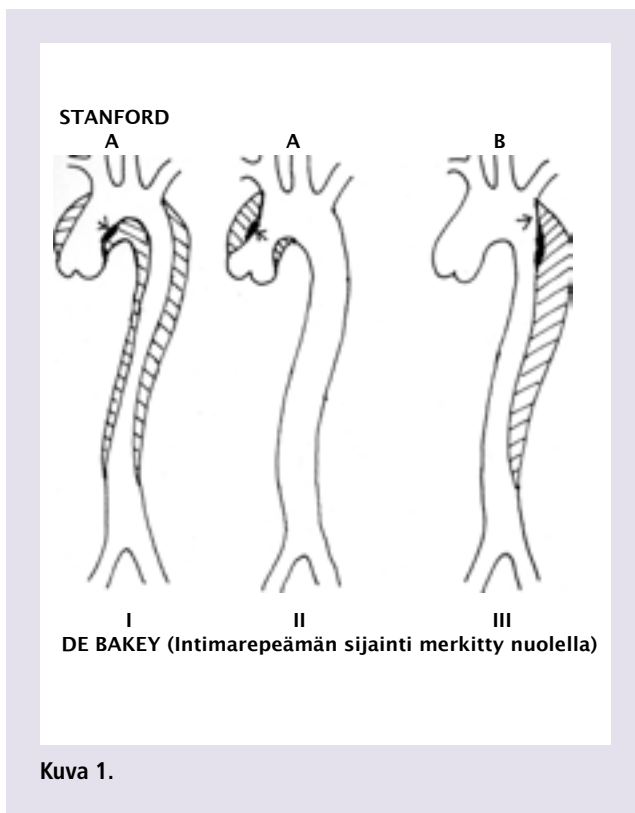
Aortan dissekaation ilmaantuvuus vaihtelee 2–3.5/100 000/vuosi (1) Akuutti aortan dissekaatio määritellään kestoaltaan alle kaksi viikkoa vanhaksi ensimmäisten oireiden alusta lukien (2). Tyypillisen kipuoireen ohella ilmentymä saattaa olla epätyypillinen viivästyttäen diagnoosia ja heikentäen selviytymismahdollisuuksia. Huolimatta vuosikymmenien aikana tapahtuneesta kehityksestä on akuuttiin dissekaatioon liittyvä kuolleisuus säilynyt korkeana. Dissekaatiolle altistavia tekijöitä tunnetaan lukuisia: aortan tai aorttaläpän sairaus, sidekudossairaus (Marfan, Loeyes-Dietz, Ehlers-Danlos, Turner), inflammatoriset sairaudet tai aortan sairauden sukuhistoria. Yli 70 % dissekaatiopotilaista sairastaa verenpainetauti.

Aortan dissekaatio saa yleisimmin alkunsa intimakkeroksen repeämästä. Veri purkautuu mediakerrokseen ja muodostaa vaelumenin, jota reunustaa intima-media kerroksista muodostuva dissekoitumamembraani ja media-adventitiasta muodostuva heikko ulkokuori. Yleensä dissekaatio etenee antegradiseen suuntaan mutta myös retrogradinen eteneminen on mahdollista. Usein primaarirepeämän ohella kehittyy intimaan uusia repeämiä, joista veri pääsee vaelumeniin tai sieltä takaisin oikeaan lumeniin (1).

Kuvantamismenetelmien kehittymisen myötä erotellaan nykyään myös paikallistunut IMH, jonka syynä lienee vasa vasorumien repeämä ja johon ei liity intimarepeämää. Toisaalta on myös esitetty IMH:n syntyvän mikroskooppisen pienestä intiman repeämästä. Intra-

muraalisessa hematoomassa vaelumen on täysin trombosoitunut, eikä sillä ole vapaata yhteyttä aortan lumeniin. IMH esiintyy enemmän laskevassa (tyyppi B) kuin nousevassa (tyyppi A) aortassa. PAU puolestaan aiheutuu sisäkerroksen ateroskleroottisen plakin repeämästä, joka työntyy mediakerrokseen. Siihen yhdistyy usein laaja-alainen ateroskleroottinen valtimosairaus, ja se esiintyy yleensä laskevassa aortassa.

Dissekoitumat luokitellaan DeBakeyn mukaan I–III tyyppeihin, jolloin huomioidaan sekä intimarepeämän että vaelumenin sijainti, tyypissä I dissekaatio alkaa nousevasta aortasta jatkuen aortan kaareen ja usein laskevaan aorttaan saakka. Tyyppi II:ssa dissekaatio lähtee ja rajoittuu nousevaan aorttaan, ja tyypissä III lähtee laskevasta aortasta ja etenee yleensä distaalisesti. Stanfordin luokituksen mukaan AD jaotellaan nousevan aortan dissekoitumisen perusteella A tyyppiin, ja sen säästymisen mukaan B tyyppiin. Jälkimmäinen luokitus ei huomioi intimarepeämän sijaintia, mutta on käytännönläheisempi hoidon valinnan kannalta (3) (kuva 1).



Kuva 1.

Kliininen kuva ja diagnostiikka

Kipua esiintyy yli 80–90 %:lla potilaista, eli toisin sanoen ainakin yli 5–10 %:lla ei ole kipua, mikä voi johtaa diagnostiseen viiveeseen. Toisinaan kipua voi myös laantua ensivaiheen jälkeen tuoden valheellisen turvallisuuden tunteen potilaalle ja lääkärille. Tyypillisimmillään kipua alkaa äkillisesti ja on voimakasta tuntuen rintakehällä, selässä tai vatsakipuna. Se on luonteeltaan repivää, viiltävää tai terävää, ja osalla potilaista kipua säteilee tai vaihtaa paikkaa. Dissekaation oireet ja löydökset saattavat olla joskus harhaanjohtavia muistuttaen monia muita tautitiloja. Aortan kaarelta lähtevien suonien akuutista tukoksesta tai tromboemboliasta saattaa seurata aivoinfarkti, ja distalisemman aortan alueella selkäytimen, vatsaontelon elinten, tai raajojen verenkierron estymisestä voi seurata esim. parapareesi, suoliston nekroosi tai munuaisten vajaatoiminta. Poikkeavia pulssilöydöksiä tavataan kuitenkin vain 20–30 %:lla tyypissä A ja 9 %:lla tyypissä B, toisinaan pulssin puuttuminen on tunnettavissa vain ajoittain (2, 4).

13 % potilaista on sokkisia alkuvaiheessa (4, 5). A tyyppissä tämän välittömän hengenvaaran aiheuttavat ulkokerroksen läpi tihkuvan verisen nesteen tai vapaan ruptuurin aiheuttama sydäntamponaatio, dissekaatio-kielekkeen ahtauttamista tai dissekoituneista koronarien suuaukoista johtuva sydänlihaskemia, tai kommissurojen irtoamisesta johtuva akuutti aortaläpän vuoto (3). Sydäntamponaatio esiintyy n. 5–10 %:ssa ja

akuutti sydäninfarkti 1–7 %:ssa tapauksista. EKG:ssä nähtävän iskeemisen ST-muutoksen perusteella tilanne voidaan tulkita tromboottisesta sepelvaltimon tukkeutumasta aiheutuvaksi ST-nousuinfarktiksi. Useimmiten nähdään oikean sepelvaltimon alueen iskemiaa, mutta vasemman sepelvaltimon ahtautuminen on mahdollista. (1, 6) Aortaläpän vuodon sivuääni on kuultavissa yli 40–45 %:lla tyypissä A (4, 7), ja uutena löydöksenä yhdistettynä tyypilliseen kipuoireeseen herättää vahvan epäilyn akuutista dissekaatiosta.

Synkopee voi olla dissekaation ensioire, ja olla seurausta sydänkomplikaatiosta, aivovaltimoperfuusion häiriöstä tai aortan rupturoitumisesta aiheutuvasta verenvuodosta. Näillä 10–20 %:lla potilaista on suurentunut haittatapahtumien ja kuoleman vaara (2, 5). Aortan ruptuuraan liittyvä verenvuoto voi aiheuttaa tamponaation ohella verenvuodon pleuratilaan. Perikardiumissa tai pleurassa voidaan toki nähdä vähäiset effusiot reaktiivisinakin ilmiöinä. Verenpaine on tyypissä A useammin normaali tai matala, kun taas tyypissä B potilaat ovat yleensä hypertensiivisiä.

IMH:n ja PAU:n oireena on yleensä kipua, proksimaalisen IMH:n yhteydessä tamponaatio on mahdollinen. PAU voi edetä intramuraaliseksi hematoomaksi, ja molemmat edelleen dissekaatioksi tai aortan ruptuuriksi. IMH voi spontaanisti myös resoloitua.

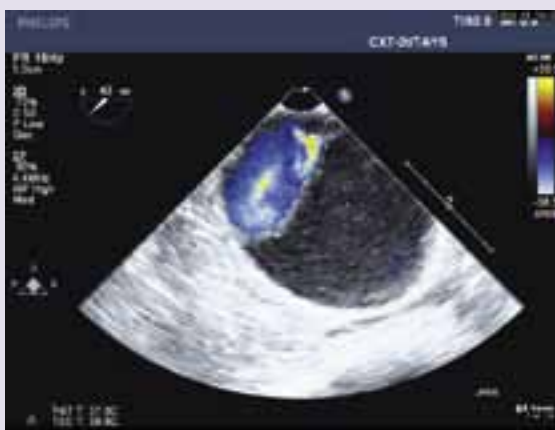
Thoraxkuva on rintakipupotilaan perustutkimus, on kuitenkin hyvä muistaa että 21 %:lla ei todeta dis-



Kuva 2. Potilas jolla akuutti tyypin A dissekaatio, aortan ruptuura ja tamponaatio. Nähtävissä sydänvarjon ja välikarsinan leveneminen.



Kuva 3. Intimakielekke laskevassa aortassa potilaalla jolla dissekaation jälkitila. Oikea lumen vaelumenia pienempi. Huomaa intimakielekkeen kuperuus matalan paineen puolelle vaelumeniin päin.

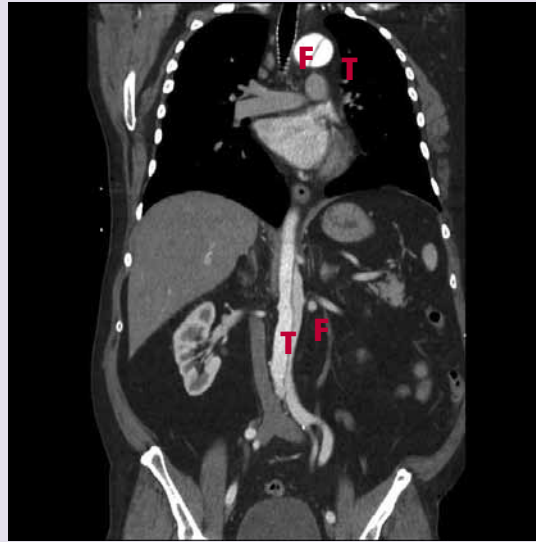
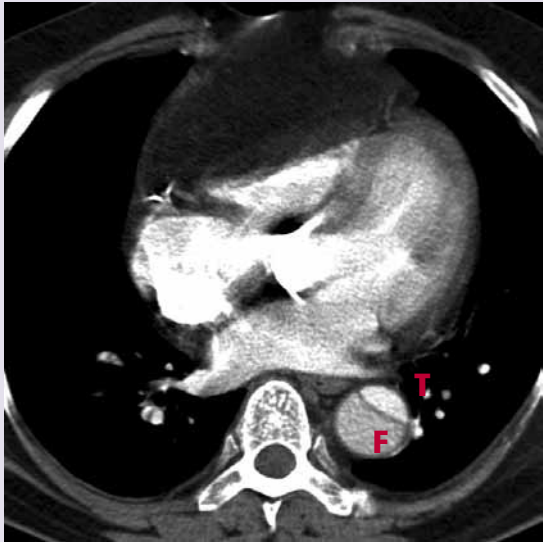


Kuva 4. Sama potilas kuin kuvassa 3. Väridopplerilla nähdään virtaus oikeassa lumenissa. Akuutin vaiheen ohituttua vaelumenissa hidas virtaus (smoke).

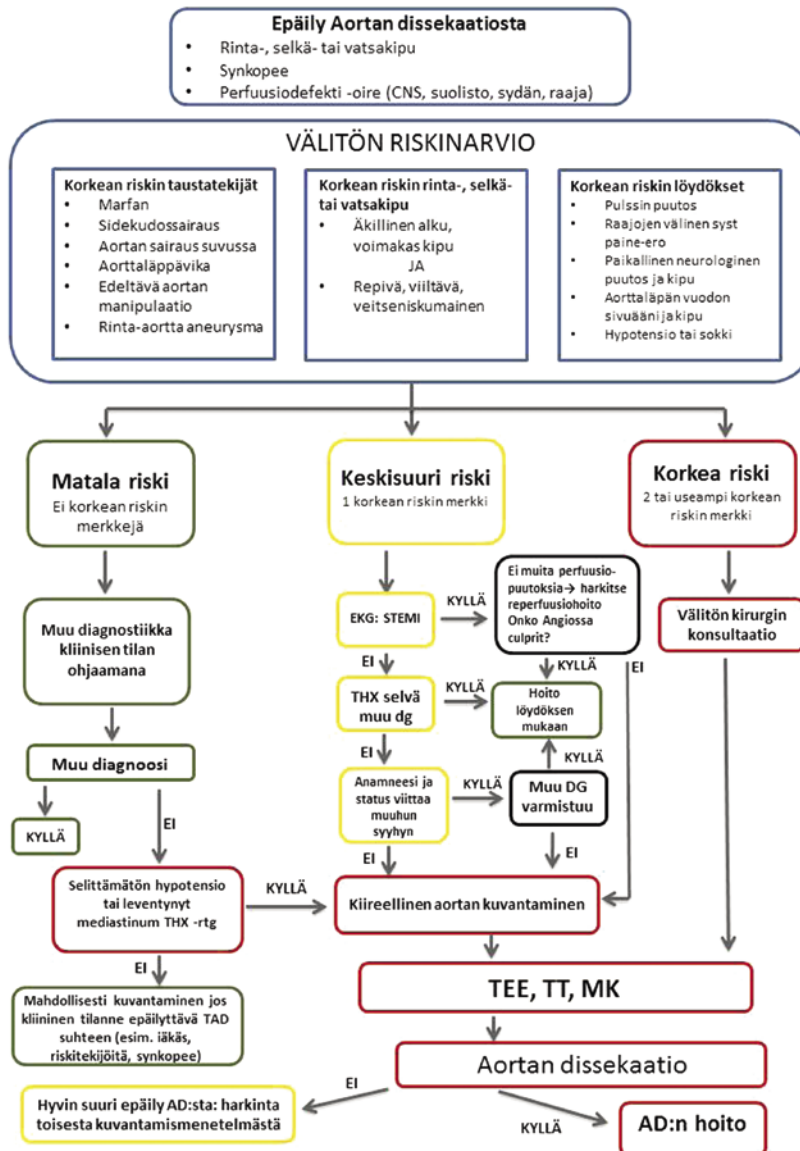
sekaatiolle tyypillistä (kuva 2) välikarsinan levenemistä tai poikkeavaa aortan ääriiviivaa (4).

Biomarkkereiden määrittämistä dissekaation diagnostiikassa on tutkittu erityisesti fibriinin d-dimeerin osalta. Normaali pitoisuus (< 0.5 mg/l) omaa varsin hyvän negatiivisen ennustearvon, myös negatiivisen testituloksen uskottavuusosamäärä on yhden meta-analyysin perusteella hyvä. Samoin herkkyys on erittäin hyvä, mutta tarkkuus on huonompi (8). D-dimeeri voi olla negatiivinen IMH:ssä ja vaelumenin trombosoiduttua, pitoisuudessa tapahtuu myös luonnollisesti ajallisia muutoksia. Vaikka d-dimeeri vaikuttaa lupaavalta lisätutkimukselta diagnostiikkavaiheessa, ei toistaiseksi tehtyjen tutkimusten perusteella sen määrittystä yksiselitteisesti suositella dissekaation poissulkemiseksi. D-dimeerin määrittämisen sovellettavuus tässä tilanteessa vaatii vielä laajempia eteneviä tutkimuksia (2, 7, 9).

Akuuttia dissekaatiota epäiltäessä tulee olla käytettävissä nopeasti saatavilla oleva tarkka kuvantamismenetelmä. Varjoainetehosteinen tietokonetomografia (TT), ruokatorven kautta tehtävä kaikukuvaus (TEE) ja magneettikuvaus (MK) ovat keskenään lähes yhtä luotettavia menetelmiä, niiden herkkyys ja tarkkuus on loistava (2), näistä käyttökelpoisimmat akuuttitilanteissa ovat TT ja TEE. Mikäli potilas on sydäninfarktiepäilyn vuoksi päätenyt katetrisaatiolaboratorioon ja dissekaatioepäily herää angiografian yhteydessä, voidaan tehdä aortan varjoaineruiskutus. Rintakehän päältä tehtävä kaikukuvaus (TTE) on selvästi epäherkempi kuin esim. TT ja TEE. Kuvantamisella pyritään osoittamaan oikean ja vaelumenin sekä intimakielekkeen olemassaolo. (kuvat 3, 4, 5) Samalla yritetään todentaa sivuhaarojen lähteminen oikeasta tai vaelumenista, sekä intiman repeämän paikka. Kattavin arvio saadaan TT-tutkimuksella, jolla voidaan kuvantaa koko aortta. Sillä havaitaan myös mahdollinen sydän- tai keuhkopussin effusio. TEE:n etuna on mahdollisuus sydämen vasemman ja oikean puolen toiminnan, aorttäläpän vuodon ja muiden sydänlappien arvioon. Myös sillä nähdään mahdollinen perikardiumin effusio. Kaikututkimuksen etuna on myös se, ettei huonokuntoista potilasta tarvitse siirtää, vaan kaikukuvauslaitteisto viedään tarvittaessa potilaan luokse. Kaikututkimuksessa toisinaan näkyvät artefaktat voivat muistuttaa dissekaatioissa tavattavia löydöksiä ja tämä kannattaa muistaa mahdollisena virhelähteenä. Jos aortan dissekaation epäily on vahva, mutta ensisijainen kuvantamismenetelmä antaa negatiivisen tuloksen, suositellaan uutta kuvantamista toisella menetelmällä (2). Diagnostiikan suuntaviivoja voidaan hahmottaa myös amerikkalaisessa hoitosuosituksessa laaditun vuokaavion avulla, josta ohessa mukailtu kuva (kuva 6).



Kuva 5. Dissekaatioon liittyvä intimaflap ja kaksi lumenia TT-kuvassa. T = oikea lumen. F = valelumen.



Kuva 6. Akuutin aortta-dissekaation diagnostiikan suuntaviivoja ACCF/AHA hoitosuosituksen mukaan. Muokattu lähteestä 4.



IMH ja PAU voidaan osoittaa TT:llä tai MK:lla, IMH voidaan toisinaan nähdä myös TEE:llä. IMH on tyypillisesti yli 5 mm sirppimäinen tai ympyrämäinen verenpurkauma aortan seinämän keskikerroksessa tai subadventitiaalisesti.

Akuutin aorttasyndrooman hoito

Akuutin hoidon piiriin kuuluvan aorttadissekoitumapotilaan hoito kuuluu aina yliopistosairaalaan. Alkuhoito aloitetaan kuitenkin diagnoosin tehneessä yksikössä. Alkuhoito tähtää aortan seinämän kuormituksen vähentämiseen kontrolloimalla syke- ja verenpainetasoa. Syketaajuus lasketaan tasolle n. 60/min antamalla i.v. beetasalpaajaa. Labetaloli on tähän tarkoitukseen suositeltava, esmololi lyhytvaikutteisena voi olla joskus hyödyllinen, ja metoprololiakin voidaan käyttää. Systolinen verenpaine pyritään saamaan tasolle 100–120 mmHg. Tarvittaessa verenpainetta lasketaan vasodilatoivilla lääkkeillä (esim. natriumnitroprussidi, nitroglyseriini, ACE-estäjä, kalkkisalpaaja). Vasodilatoiva lääkitys saattaa aiheuttaa reflektorista takykardiaa, joten ennen sen antamista on suositeltavaa aloittaa hoito beetasalpaajalla. Beetasalpaajan käyttöä tulee kuitenkin varoa, mikäli dissekaatio on aiheuttanut vaikean aortaläppävuodon tai potilaalla on selvä sydämen vajaatoiminta. Hypotensiivisen potilaan hoidossa nestetäyttö on ensisijainen toimenpide, systolinen verenpaine 90 mmHg, keskipaine 60 mmHg, ja CVP 8–12 mmHg on yleensä riittävä. Vasopressoreita voidaan tarvita, mikäli verenpaine ei nesteytykselle reagoi suotuisasti. Vasopressorit ja etenkin inotropit voivat olla kuitenkin haitallisia lisäten aortan seinämään kohdistuvia voimia. Jatkuva hypotensio ja sokki ovat merkkejä tilanteen vakavasta komplisoitumisesta, ja kirurgisen hoidon tarve on tällöin välitön. Jos potilaan tila on tamponaation vuoksi epävakaa eikä kirurgista hoitoa voida diagnoosin tehneessä yksikössä toteuttaa, saattaa olla apua rajoitetusta perikardiumin punktiosta. Kivun hoidossa tarvitaan opioideja.

Kirurginen hoito

Kirurgisen hoidon pääperiaatteet ovat primäärisen intima-repeämäalueen eli entry tearin resektio, dissekoituneen aortan seinämän stabilointi sekä repeämisen ehkäisy, pääte-elinten verenkierron, erityisesti aivo-verenkierron, turvaaminen, sekä komplikaatioiden ja kohde-elinten verenkiertovaje-oireiden korjaaminen tai lievittäminen (3). Hauras dissekoitunut aorta muodostaa teknisen haasteen. Korjauksen laajuus on suhteutettava potilaan kokonaisnusteseen, sekä omaan

kokemukseen aorttakirurgiassa. On muistettava että ilman lyhytaikaisennustetta ei ole pitkäaikaisennustetta. Dissekoitunutta aorttaa ei voi leikkauksellisesti korjata aorttaa avaamatta. Verenkierrosta on tällöin huolehdittava ulkoisin keinoin, huomioiden aivojen ja selkäytimen erityisherkkyyden hapenpuutteelle, sekä muidenkin kehon elinten suojaus jos toimenpide on aikaa vievä. Kirurgin ja sydänanestesiologin ymmärrys aorttaleikkauksissa vaadituista keinoverenkierron erityispiirteistä on välttämätöntä onnistumiselle. Nykysuositukset hoitomenetelmistä perustuvat parhaaseen mahdolliseen tietoon, mutta absoluuttista konsensusta hoitomenetelmän yksityiskohdista ei ole edelleenkään olemassa (10).

Ennuste ja leikkausindikaatiot

Arviolta 40 % A-tyypin dissekoitumapotilaista kuolee välittömästi. Pelkällä lääkehoidolla on sairaalakuolleisuus 60 % luokkaa, kokonaan hoitamattomana yli 90 %. Leikkauskuolleisuus on puolestaan 17–28 % luokkaa (3, 10). Se on 15–30 % luokkaa yli 70v ikäryhmässä, ja 40 % yli 80v ikäryhmässä. Siksi leikkaushoito on lähes aina perusteltu, ja vasta-aiheet harkitaan tapauskohtaisesti (3, 10, 11). Tajunnan häiriöt, neurologinen puutosoire, tai elvytys eivät ole ehdottomia vasta-aiheita. Laajaan aivo-infarktiin liittyvä tajuttomuus, tai suoliston kuolio verenkiertohäiriön pohjalta ovat perusteita pelkälle lääkehoidolle, sekä vaikea perussairaus kuten levinnyt syöpätauti tai syvä dementia, ja toki potilaan tietoinen kieltäytyminen leikkauksesta. Vatsaontelon elinten verenkierron vaje, kun siihen liittyy vaikea asidoosi ja suolinekroosi, on erityisen huono ennusmerkki. On perusteltua korjata tilanne interventioradiologisesti ja tarvittaessa suoliresektioilla, jos potilaan hemodynamiikka sen vain sallii, ennen laajaa ja mahdollisesti hyödyttöä aortan leikkausta (3,10). Näin siitakin huolimatta että dissekoitunut nouseva aorta saattaa toimenpiteen aikana puhjeta. Hybridisali mahdollistaa lähes samanaikaisen endovaskulaarisen ja leikkaushoidon aloittamisen. Muut verenkiertovajeeseen liittyvät ongelmat korjaantuvat yleensä proksimaalisen aortan toimenpiteellä, jolloin true lumen dekomprimoituu ja primary entry repeämä poistuu verenkierrosta. Sepelvaltimotauti on todettavissa jopa kolmanneksella dissekoitumapotilaista, mutta akuuttia koronaariangiografiaa ei suositella dissekoituman puhkeamisen riskin vuoksi. Koronaarimalperfuusiota esiintyy 10–15 % potilaista mutta sitä on pidettävä ostiumien vaurioitumisesta johtuvana jos sepelvaltimotautia ei ole tiedossa. Sepelvaltimo-ohituksia tarvitsee n 15 % potilaista, ja kynnyksen on tähän oltava matala. Äkkikuoleman riski laskee 48h kuluttua oireiden alkamisesta, mutta pitkäaikaiseloönjääminen on tämänkin

jälkeen alhainen. Lisäselvittelyjä, kuten koronaarianiografiata, voidaan tuolloin tarvittaessa harkita (10).

Keskushermoston suojaus ja verenkierron tukeminen leikkauksen aikana

Sydänkeuhkokoneen käyttö on välttämätöntä nousevan aortan leikkauksissa (3,10). Antegradinen eli luonnonmukaiseen suuntaan ohjattu valtimoperfusio on suositeltava, ja oikean solisvaltimon käyttö valtimoireittinä on siihen käytännöllinen mutta joskus teknisesti haastava. Nivusvaltimokin on edelleen käypä reitti, mutta sisältää riskin retrogradisesta embolisatiosta, jos aortasta irtoaa matkan varrella hyytymää tai muuta debristä. Toinen ongelma nivusvaltimoperfusiossa on riittämätön valtimokierto jos verenkierto ohjautuu ensisijaisesti vaelumeniin, joka paineistuessaan voi ahauttaa verenkiertoa (3, 10). Molempia reittejä voidaan käyttää samanaikaisesti tarpeen mukaan. Kirjallisuudessa on kuvattu useita vaihtoehtoisia reittejä, mukaan lukien nousevan aortan katkaisu ja true lumenin kanylointi näkökontrollissa kun verta on ensin tyhjennetty laskimopuolelta sydänkeuhkokoneeseen. Menetelmä on nopea hätätilanteessa, ja potilaan jäähdytyksen jälkeen voidaan leikkausta jatkaa tavanomaiseen tapaan. Kuvatut menetelmät ovat rutiinia joissakin yksiköissä, mutta ensisijaisesti tärkeitä vaihtoehtoina erityistilanteissa. (10)

Aortan kaaren avoin korjaus edellyttää verenkierron pysäyttämistä syvässä hypotermiassa, tai erillistä aivoperfusiota. Aivoille turvallinen verenkierron aika on 18C ydinlämpötilassa noin 20 minuuttia. Tämän jälkeen nousee neurologisen vaurion riski merkittävästi, ja 40 min jälkeen kuoleman riski nousee (11). Jäähdytyslämpötilat vaihtelevat tavallisimmin 28C ja 18C välillä. Alhainen lämpötila sallii pidemmän aivojen ja kehon iskemian, mutta lisää vuotohäiriötä ja koko kehon inflammatioreaktiota. Laskimopuolen aivoperfusiointi yläonttolaskimon kautta vähentää ensisijaisesti embolisatoriskiä irtodebriksen huuhtoutuessa ulos takaisinvirtauksena mukana. Antegradinen aivoperfusio oikean solisvaltimon tai truncus brachiocephalicuksen kautta turvaa riittävän aivoperfusion kaaren korjauksen ajaksi, jos Circulus Willisii on normaalisti muodostunut. Aivojen suojauksen kannalta merkittäviä poikkeavuuksia tavataan yli 17 %:ssa tapauksista. Yläraajojen sekä alavartalon valtimopaineen seuranta, sekä aivokuoren verenkierron monitorointi NIRS (near infrared spectroscopy) tekniikalla on välttämätöntä, ja auttaa päättämään lisäperfusion tarpeesta vasempaankin kaulavaltimoon (10).

Alavartalon verenkierron ollessa pysäytettynä nousee selkäydinvaurion riski merkittävästi 60 min jälkeen

28C ydinlämpötilassa, ja 90 min jälkeen 20C ydinlämpötilassa (12). Nämä seikat on huomioitava jäähdytyslämpötilaa ja nivusvaltimoperfusion tarvetta arvioiessa, jos ennakoidaan pitkää kaaren tai torakaaliaortan toimenpideaikaa. Tarvittaessa voidaan rinta-aortan yläosa sulkea balongilla, tai siihen ommeltu verisuoniproteesi pihdittämällä, sitten perfusoida alavartaloa erikseen nivusvaltimon kautta. Vasemman solisvaltimon perfusiota, tai steal-ilmion estämiseksi väliaikaista sulkua on suositeltu takakauopan verenkierron sekä selkäytimen verenkierron parantamiseksi (10).

Nouseva aorta

Yksinkertaisin tapa toteuttaa A tyypin dissekoitumaleikkauksen päätavoitteet on korvata nouseva aorta koronaaristiiumien yläpuolelta truncus brachiocephalicuksen vierelle, eli suprakoronaarisella interpostiograftilla. Dissekoitunut aorta on hauras, jolloin saumat vahvistetaan teflonhuopasuikaleilla. Kudosiimojen käyttö dissekoitumakerroksen lujittajana on hiipunut, koska runsaan liiman käyttö on aiheuttanut komplikaatioita. Vallitseva konsensus puoltaa distaalisuuman tekoa avoimeen katkaistuun aorttaan (10). Asia ei ole yksiselitteinen, koska distaalisen nousevan aortan pihditys ja nk. suljetun distaalisuuman teko ei vaadi hypotermiaa, ja siltä osin nopeuttaa leikkausta. Joidenkin mielestä nousevaa aorttaa ei pitäisi pihdittää edes jäähdytyksen ajaksi, koska väärä lumen saattaa paineistua ja laajentaa dissekoitumaa. Tämä riski on tiettävästi alhainen. Suljetun distaalisuuman tekniikka ei salli aortan kaaren tarkastelua sisältäpäin, ja kaaressa olevan intimarepeämän hoitamatta jättäminen saattaa altistaa myöhäisongelmille (3, 10, 13). Kaari voidaan tarkastaa 1–2 min verenkierron pysäytyksessä, lievässä 30–32C jäähdytyksessä. Löydöksen perusteella voi leikkaussuunitelmaa muuttaa. Dissekoitunutta nousevaa aorttaan jää suljetussa saumassa jäljelle enemmän kuin avoimessa, ja pihditys voi aiheuttaa uuden intimavaurion tai dissekoituneen aortan murtumisen sauman distaalipuolelta (10).

Aorttaläppä ja aortan tyvi

Perioperatiivinen ruokatorviecho on välttämätöntä sydänlappien ja pumppaustoiminnan arvioimiseksi. Jonkinasteinen aorttaläpän vuoto on havaittavissa 23–40 % potilaista. (3,10) Helppo korjaus on mahdollinen, jos vuoto johtuu läppäkomissuurin irtoamisesta, sinotubulaarijunktin laajentumisesta, tai läppäaukkoon työntyneestä dissekoitumamembraanista. Läppäkomissuura voidaan kiinnittää uudelleen teflonhuopapulla tuetulla ompeleella. Nousevan aortan korvaaminen puolestaan palauttaa sinotubulaarijunktin koon en-



nalleen. Fibroottinen tai kalkkeutunut aortaläppä korvataan tekoläpällä, samoin jos läpistä ei saada pitävää, tai läppävuoto johtuu aorta-annuluksen laajentumasta. Aneurysmaattinen tai laajalti vaurioitunut aortan tyvi korvataan tekoläpän ja aortan tyven verisuoniproteesin yhdistelmällä, eli Bentall-DeBonon tekniikalla. Sepelvaltimo-ostiumit istutetaan erikseen irroitettuina ”buttoneina”. Jotkut keskuksat suosivat aggressiivista aortan tyven korjausta dissekoitumatapuksissa, sillä tyven myöhäiskorjauksen tarve on n 28 % luokkaa. Tyven korvaaminen lisää kuitenkin leikkauksen vaativuutta sekä komplikaatoriskejä, ja on suhteutettava potilaan kokonaisennusteeseen (3, 10). Poikkeustapauksissa, esimerkiksi nuorelle Marfan-potilaalle, voidaan harkita läppää säästävää aortan tyven korvausta, edellyttäen että kirurgilla on tarvittava kokemus tästä tekniikasta. Davidin leikkauksessa aortaläppä nostetaan ja kiinnitetään putkiproteesin sisään, tehden nk. re-implantointi. Vaihtoehtona on re-modelointi eli Yacoubin leikkaus, jossa vaurioituneet valsalvasinukset korvataan proteesiputkeen leikatuilla liepeillä. Teknisesti se on ehkä nopeampi, mutta ei tue aortan annulusta, joka juuri sidekudossairauspotilailla olisi tärkeää pitkäaikaistuloksen kannalta. Koronaari-ostiumit on istutettava kummasakin tekniikassa, ja leikkaus on teknisesti vaativa (3, 10). Dissekoitumaleikkauksista on Saksan dissekoitumarekisterissä (GERAADA) n 70 % ollut suprakoronarisiä interpositioita, 20 % Bentall tyyppisiä, ja alle 8 % läpän säästäviä tyven korjauksia (3).

Aortan kaari ja proksimaalinen laskeva aorta

Aortan kaari on dissekoitunut n 70 % A tyyppin dissekoitumissa, ja primary entry repeämä ulottuu kaareen asti tai siinä on re-entry repeämiä (3). Dissekoitunut kaari voidaan myöhäisongelmien ehkäisemiseksi korvata osittain tai kokonaan, ainakin jos siinä on intimarepeämä. Kaaren toimenpide lisää neurologisten komplikaatioiden riskiä, mutta ei ole lisännyt leikkaukskuolleisuutta, ja koko kaaren korvaaminen edesauttaa laskevan aortan false lumenin trombosoitumista (13). Kaaresta lähtevät suonet istutetaan joko yhtenäisenä saarekkeena tai erillisillä proteeseilla. Erityisesti Marfan tai muuta sidekudossairautta potevilla, tai kun kaaresta lähtevät suonet ovat dissekoitumasta ahtautuneet, on proteeseilla yhdistämistä esitetty parempana vaihtoehtona. Vasen solisvaltimo tulisi eräänä selkäytimen verenkierron reittinä säilyttää tai ohittaa proteesilla mikäli suinkin mahdollista. Jos kaari korvataan, voidaan päätesauma tehdä nk. elephant trunk tekniikalla joka jättää n 5–10 cm vapaan proteesinpään laskevaan aorttaan mahdollisten myöhäiskorjausten varalle, tai suoraan pää päätä vasten katkaistuun aortan distaaliosaan.

Hankalissa olosuhteissa on proteesin päätesauman rakentaminen vasemman kaulavaltimon ja vasemman solisvaltimon väliin teknisesti helpompaa. Vasen solisvaltimo on tällöin suljettava, ja ohitettava erillisellä proteesilla. Vasen nikamavaltimo saattaa joskus lähteä suoraan aortasta, joka on huomioitava leikkaustekniikassa. Jos odotettavissa oleva elinaika on pitkä, on laskevan torakaaliaortan komplikaatioita ehkäisevä hoito perusteltu. Erityisen tärkeää olisi primary entry intimarepeämän sulkeminen kun se sijaitsee laskevan torakaaliaortan yläosassa. Käyttökelpoinen ratkaisu vaikuttaisi olevan nk. frozen elephant trunk tekniikka, jossa käytetään tehdasvalmisteista aortan kaariproteesin ja siihen saumatun n 15 cm mittaisen endografitin yhdistelmää. Endografiti uitetaan katkaistun aortan kautta laskevan torakaaliaortan yläosaan, jolloin se peittää primary entry intimarepeämän, ja laajentaa kasaan painuneen true lumenin ennalleen (14, 15). Pitkäaikaistavoitteena on false lumenin trombosoituminen ja aortan seinämäkerrosten liimaantuminen takaisin yhteen. Endografitiosuuden peittämällä alueella tämä tavoite on saavutettu 92 % tapauksista (15). Menetelmä nostaa leikkauksen kustannuksia ja vaikeusastetta, korostaen potilasvalintaa. A tyyppin dissekoituman hoito endovaskulaarisella tekniikalla on menestyksekkäästi kuvattu, mutta aineistot ovat pieniä, tekniikka hintava ja monimutkainen, ja pitkäaikaisseurannan tuloksia ei vielä ole. Tämä tekniikka ei vielä ole ensisijainen vaihtoehto (10, 14).

Akuutti B tyyppin dissekoituma

Akuutilla B tyyppin dissekoitumalla tarkoitetaan alle 14 vrk kipujen alusta kestänyttä tilannetta. Hoito on ensisijaisesti lääkkeellinen, kuten A tyyppin ensihoidossa. Keuhkoveritulpan ehkäisy pienimolekyläarisella hepariinilla tai antiemboliasukilla on suositeltava (16). Komplisoituneen B tyyppin dissekoituman invasiivisen hoidon kriteerit ovat ruptura, aortan laajentuma yli 5cm, retrogradinen A tyyppin dissekoituma, kohde-elinten verenkiertovaje, sekä maksimaalisella lääkehoidolla hallitsematon kipu. Sairaalakuolleisuus komplisoitumattomassa B tyyppin dissekoitumassa n.10 %. Kuolleisuus oli 8 % kun selvitettiin pelkällä lääkehoidolla, ja 17 % jos tarvittiin verisuonitoimepiteitä. Verisuonitoimenpiteitä tarvittiin 16 % tapauksista. Ruptuura oli ainoa itsenäinen sairaalakuolleisuutta ennustava tekijä, ja COPD sekä munuaisten vajaatoiminta keskivaiheen kuolleisuuden ennustetekijöitä. Varhaisvaiheen kuolinsyyt olivat yleensä ruptuura, tai kohde-elinten verenkiertovajeen aiheuttamat komplikaatioihin. (16). Komplisoitumista on ennakoitunut primary entry tearin sijainti aortan kaaren distaaliosassa sisäkaarroksen puolella, ja sen ehkäisevä endovaskulaarinen sulku peitto-

stentillä saattaa olla perusteltu (17). Komplisoituneen B tyyppin dissekoituman hoito on yleensä endovaskulaarinen (16). Tavoitteena on sulkea primary entry repeämä endografitilla ja estää siten siten vaelumenin paineistuminen. Sisäänpäin pullistunut, verenkiertoa ahtauttava false lumen voidaan fenestroida tekemällä dissekaatiomembraaniin reikä katetritekniikalla, ja laajentaa ahtaunut todellinen lumen verkkostentillä. Ahtauneet viskeraalivaltimot voidaan laajentaa erillisillä verkkostenteillä. Jos endovaskulaarinen hoito ei ole mahdollinen, voidaan dissekoitunut alue fenestroida avoimesti tai tarvittaessa korvata proteesilla. Leikkausviilto on tavallisesti vasen torakotomia tai torakolaparotomia. Alavartalon verenkierron turvaamiseksi voidaan käyttää sydänkeuhkokonetta, vasemman puolen verenkierron tukemista apupumpulla, tai oman verenkierron ohjausta hepariinipinnoitetulla sunttiletkulla aortan yläosasta alavartaloon. Kahdessa jälkimmäisessä menetelmässä voidaan minimoida systeemisen hepariinin tarve, vähentäen näin vuoto- taipumusta. Avoleikkauksen kuolleisuus on n. 28 % akuutissa tilanteessa, eikä siksi ole suositeltavin ensisijaishoito (16).

IMH:n hoito

Taudinkuvan huonon ennustettavuuden vuoksi operatiivinen hoito on usein suositeltu kuten dissekaation yhteydessä (2). Tyypissä A konservatiivista hoitolinjaa puoltavat: potilaan kivuttomuus ja verenkierron vakaus, hematooman pieni koko (paksuus ≤ 10 mm), aortan halkaisija ≤ 50 mm, ei havaittavaa aortan ulseraatiota, ei aorttaläpän vuotoa eikä merkittävää perikardiumin tai pleuran effusiota. Kirurgisen hoidon toteuttamista puolestaan puoltavat: IMH kehittyminen dissekaatioksi, uuden ulseroivan tyyppisen kielekkeen löytyminen, kipu, hematooman tai aortan läpimitan kasvaminen, perikardiaalisen tai pleuraalisen effusion lisääntyminen. (18)

Dissekoitumapotilaan jälkihoito ja seuranta

Aortan dissekaatiopotilaan lääkehoito ja seuranta on välttämätön ja elinikäinen, jotta myöhäisongelmat voidaan ehkäistä, todeta, ja hoitaa ajoissa. Oleellista on systolisen verenpaineen taso alle 135mmHg, mielellään jopa alle 120mmHg, sekä muiden verisuonitautien riskitekijöiden hallinta. Voimakkaita verenpaineen nousuja johtavia suorituksia on vältettävä, mutta tavallinen kuntoilu on suositeltavaa. Koko aortta tulisi kuvantaa tietokonetomografialla tai magneettikuvauksella 3, 6 ja 12kk kuluttua, ja sen jälkeen kerran vuodessa. (2) Aorttaläpän tilannetta tulisi seurata seurata kaikututkimuksella. A tyyppin dissekoituman vuok-

si leikatuilla on yhden vuoden eloonjäämisennuste n. 90 %, 5 vuoden kuluttua n. 72–77 %, ja 10 vuoden kuluttua n. 53–56 %. Lisätoimenpiteitä 10 vuoden aikana tarvitsee 16–25 % (3). Epäsuotuisia ennustetekijöitä ovat hoitamaton verenpainetauti, hoitamaton primary entry tear, laajentunut aortta, virtauksen omaava vaelumen, B-salpauksen puuttuminen, sekä Marfan tai vastaava patologia. Vaelumeniin jää virtaus n. 70 % A-tyypin dissekoituman vuoksi leikatuilla potilailla, jättäen B tyyppin dissekoitumaa vastaavan tilan (3, 10). Aortan lisätoimenpiteitä tarvitsee 5 vuoden aikana 21 % A tyyppin dissekoituman vuoksi leikatuista potilaista jos primary entry jää avoimeksi, ja 10 % jos se on hoidettu. Leikkausharkinta on aiheellinen jos aortan pienempi halkaisija ylittää 5,5 cm, tai kasvunopeus ylittää 1cm vuodessa (10). Primäärileikkauksessa avoimeksi jäänyt primary entry tear on itsenäinen myöhemmän intervention tarpeen riskitekijä (18). Primäärissä B tyyppissä 4 vuoden eloonjääminen on 72 % luokkaa (16). Lisätoimenpiteiden tarve on 53 % ja 45 % entry tearin avoimuudesta riippuen. Syynä on luultavimmin false lumenia ylläpitävät intiman lisärepeämät aortan alaosissa (19). Aortan lisätoimenpiteet joudutaan yleensä tekemään ensimmäisen 6 kk kuluessa. (16)

1. Braverman et al Diseases of the aorta in Bonow: Braunwald's Heart Disease – A Textbook of Cardiovascular Medicine 97th ed 2011 Saunders, An Imprint of Elsevier.
2. Hiratzka et al 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines of the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: A report of the practice guidelines *Circulation* 2010;121:e266–e369.
3. Kruger T, Conzelmann LO, Bonser RS, Borger MA, Czerny M, Wildhirt S, Carrel T, Mohr FW, Schlensak C, Weigang E. Acute aortic dissection type A. Review. *Br J Surg* 2012;99:1331–1344.
4. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): New insights from an old disease. *JAMA* 283:897, 2000.
5. Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM et al. Aortic diameter ≥ 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection. *Circulation* 2007;116:1120–1127.



6. Hirata K, Wake M, Kyushima M et al. Electrocardiographic changes in patients with type A acute aortic dissection. Incidence, patterns and underlying mechanisms in 159 cases. *J Cardiol* 2010;56:147–153.
7. Braverman B. Aortic dissection: prompt diagnosis and emergency treatment are critical. *Cleveland clinic journal of medicine* 2011;78:685–696.
8. Shimony A, Filion KB, Mottillo S et al. Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2011;107:1227–1234.
9. Brown MD, Newman DH. Can negative d-dimer result rule out acute aortic dissection? *Ann Emerg Med*. 2011;58:375–376.
10. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M, Evans JD, Thalji NMA, Bachet JE, Carrel TP, Czerny M, Di Bartolomeo R, Grabenwöger M, Lonn L, Mestres CA, Schepens MA, Weigang E. Evidence, lack of evidence, controversy, and debate in the provision and performance of the surgery of acute type A aortic dissection. State-of-the-art paper *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:2455–74.
11. Czerny M, Krahenbuhl E, Reineke D, Sodeck G, Englberger L, Weber A, Schmidli J, Kadner A, Erdoes G, Schoenhoff F, Jenni H, Stalder M, Carrel T. Mortality and neurological injury after surgical repair with hypothermic circulatory arrest in acute and chronic proximal thoracic aortic pathology. *Circulation* 2011; 124:1407–1413.
12. Etz C, Luehr M, Kari FA, Lin HM, Kleinman G, Zoli S, Plestis K, Griep R. Selective cerebral perfusion at 28C. Is the spinal cord safe? *Eur J Cardiothor Surg* 2009; 36:946–955.
13. Easo J, Weigang E, Hölzl PPF, Horst M, Hoffmann I, Blettner M, Dapunt OE for the GERAADA study group. Influence of operative strategy for the aortic arch in DeBakey type I aortic dissection: analysis of the German Registry for Acute Aortic Dissection type A. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 144:617–23.
14. Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Fattori R, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Systematic review of clinical outcomes in hybrid procedures for aortic arch dissections and other arch diseases. Expert review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012 (Epub ahead of print; in press).
15. Pacini D, Tsagakakis K, Jakob H, Mestres CA, Armaro A, Weiss G, Grabenwöger M, Borger MA, Mohr FW, Bonser RS, Di Bartolomeo R. The frozen elephant trunk for the treatment of chronic dissection of the thoracic aorta: a multicenter experience. *Ann Thorac Surg* 2011; 92:1663–70.
16. Estrera AL, Miller CC, Safi HJ, Goodrick JS, Keyhani A, Porat EE, Achouh PE, Meada R, Azizzadeh A, Dhareshwar J, Allaham A. Outcomes of medical management of acute type B aortic dissection. *Circulation* 2006, 114 (suppl I):I-384–I-389.
17. Loewe C, Czerny M, Sodeck GH, Ta J, Schroder M, Funovics M, Dumfarth J, Ehrlich M, Grimm M, Lammer J. A new mechanism by which an acute type B aortic dissection is primarily complicated, becomes complicated, or remains uncomplicated. *Ann Th Surg* 2012; 93:1215–22.
18. Lansman SL, Saunders PC, Malekan R et al. Acute aortic syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:S92–97.
19. Krahenbuhl E, Maksimovic S, Sodeck G, Reineke D, Schoenhoff F, Schmidli J, Carrell T, Czerny M. What makes the difference between the natural course and remaining type B dissection after type A repair and a primary type B aortic dissection? *Eur J Cardio-Thorac Surg* 41 (2012) e110–e116. ■

Marko Virtanen
LL, kardiologian erikoislääkäri
TAYS Sydänkeskus Oy

Thanos Sioris
LT, thorax- ja verisuonikirurgian erikoislääkäri
TAYS Sydänkeskus Oy

Expand your universe

• Pantera Lux

▶ Superior technology...
...through outstanding
crossability and trackability.

▶ Exceptional performance...
...due to the homogeneous coating
consisting of the matrix drug carrier
and the drug Paclitaxel for a controlled
drug release.

▶ Convincing clinical data...
...proves the efficacy of
Pantera Lux in BMS
and DES ISR.



Paclitaxel Releasing
Balloon from BIOTRONIK

www.biotronik.com

 **BIOTRONIK**
excellence for life