

Anna Bury, Ewa Meissner, Stefan Szram¹, Jarosław Berent

Nagłe zgony z powodu nieurazowych pęknięć tętniaków aorty

Sudden deaths due to non-traumatic aortic aneurysms rupture

Z Katedry i Zakładu Medycyny Sądowej UM w Łodzi

Kierownik: prof. dr hab. n. med. J. Berent

¹ Z Zakładu Orzecznictwa Sądowo-Lekarskiego i Ubezpieczeniowego

Katedry Medycyny Sądowej UM w Łodzi

p.o. Kierownika prof. dr hab. n. med. S. Szram

W niniejszej pracy przedstawiamy dwa przypadki pęknięć tętniaków aorty, które powstały na tle wrodzonych zmian budowy ściany aorty. W pierwszym przypadku doszło do zgonu 16-letniego chłopca, uprzednio nie leczonego, bez żadnych objawów tętniaka aorty. Podejrzewano, że chłopak przyjmował narkotyki, a nawet, że popełnił samobójstwo. Jego ciało zostało znalezione w lesie przez dwoje młodych ludzi w pobliżu przystanku autobusowego. Ciało było prawidłowo i w pełni ubrane, a na ciele nie stwierdzono śladów przemocy. Badanie sekcyjne ujawniło poszerzenie i pęknięcie aorty wstępującej – tętniak prawdziwy oraz 700 ml krwi w worku osierdziowym. Badanie toksykologiczne dało wynik ujemny. Badanie histopatologiczne ujawniło nieprawidłową budowę ściany aorty w miejscu pęknięcia. Pozostałe narządy ciała i naczynia krwionośne – oprócz aorty piersiowej – wydawały się być prawidłowe. W drugim przypadku ciało 30-letniego mężczyzny zostało znalezione w jego mieszkaniu (mieszkał z rodzicami). Jego rodzice twierdzili, że nie używał narkotyków ani alkoholu. Badanie sekcyjne tak jak w poprzednim przypadku, ujawniło pękniętego prawdziwego tętniaka aorty wstępującej i 370 g krwi w worku osierdziowym. Klatka piersiowa była wklęsła. Już po badaniu sekcyjnym rodzice zmarłego ujawnili, że ich syn miał w dzieciństwie zdiagnozowany zespół Marfana.

In this work we review two cases of ruptured aortic aneurysms which arose from congenital abnormalities of the aortic wall structure. In the first case, a 16-year old, previously untreated boy died, with no previous symptoms of an aortic aneurysm.

The boy was suspected of taking drugs and even of committing suicide. A young couple found the boy's body in the wood close to the bus stop. There were no signs of violence on the corpse and the body was fully and properly dressed. The autopsy revealed enlarged (true aneurysm) and ruptured ascending aorta with about 700 ml of blood in the pericardial sac. Toxicological examination was negative. Histopathology showed abnormalities in the structure of the wall of aorta in the place of the rupture. All other body organs and vessels seemed to be normal and properly developed except the thoracic aorta, and no other morphologic abnormalities were present. In the second case, the corpse of a 30-year-old man was found in his apartment (he lived with his parents). The parents claimed he did not use drugs or alcohol. The autopsy, as in the previous case, revealed a ruptured true aneurysm of the ascending aorta with 370 g of blood in the pericardial sac. The concaved thoracic cavity was also observed. After the autopsy, the man's parents reported that in childhood, their son was diagnosed to suffer from Marfan syndrome.

Słowa kluczowe:

pęknięty tętniak aorty, zespół Marfana

Key words:

ruptured aortic aneurysm, Marfan syndrome

WSTĘP

Tętniaki aorty piersiowej [1, 2, 3] przebiegają zazwyczaj w sposób bezobjawowy i często pierwszym ich objawem jest ich pęknięcie, co zazwy-

czaj manifestuje się silnym bólem w klatce piersiowej i różnie nasilonymi zaburzeniami świadomości oraz wydolności krążenia. Stąd często, w przypadkach przeżycia pierwszych godzin od pęknięcia tętniaka, są one wstępnie diagnozowane jako ostry zespół wieńcowy (zwłaszcza jeżeli towarzyszą objawy niedokrwienia mięśnia serca wobec zmniejszenia napływu do naczyń wieńcowych, głównie prawej tętnicy wieńcowej). Najczęściej tętniaki dotyczą osób starszych, tj. po 50 rż. i główną przyczyną ich występowania jest uszkodzenie ściany aorty w przebiegu miażdżycy lub nadciśnienia tętniczego, ewentualnie chorób autoimmunologicznych albo kiły [4]. Zdarzają się również tętniaki pourazowe tego odcinka aorty, przy czym dotyczą one częściej osób młodych. Natomiast obecność tętniaka u osoby poniżej 30-40 rż. przemawia za jego tłem wrodzonym, związanym z nieprawidłową budową ściany tego naczynia krwionośnego, wynikającą z defektów genetycznych. Tętniaki o podłożu genetycznym, które są tętniakami prawdziwymi, występują w takich jednostkach chorobowych jak: zespół Marfana, rodzinne występowanie rozwarstwienia aorty, zespół Ehlersa-Danlosa typu IV. W chorobach tych ściana aorty jest osłabiona z powodu nieprawidłowej budowy ściany aorty (w zespole Marfana defekt fibryliny – bierze udział w formowaniu włókien elastycznych, a Ehlersa-Danlosa – prokolagenu typu III), stąd często dochodzi do powstania tętniaka prawdziwego najczęściej dotyczącego aorty piersiowej zstępującej, z następowym rozwarstwieniem ściany aorty i nagłym zgonem. Warto również pamiętać, że tętniaki aorty piersiowej występują również u młodych kobiet z zespołem Turnera [5].

Zespół Marfana [1] to choroba tkanki łącznej dziedziczona autosomalnie dominująco. Do najczęściej spotykanych cech tego zespołu zaliczamy: kurzą lub lejkowatą klatkę piersiową, arachnodaktylię, nadmierną ruchomość stawów kciuka, skoliozę lub kręgoszyk, płaskostopie, zwicnięcie soczewki oka, zmniejszony kąt maksymalnego wyprostu w stawie łokciowym <170 stopni, nadmierną ruchomość w stawach, podniebienie gotyckie, długą wąską czaszkę, niedorozwój policzków, skośne w dół ustawienie szpar powiekowych, cofniętą żuchwę, głębokie osadzenie gałek ocznych, wady zastawki mitralnej lub aortalnej, rozstępy skórne, przepuklinę oponową w odcinku lędźwiowo-krzyżowym, poszerzenie lub rozwarstwienie aorty.

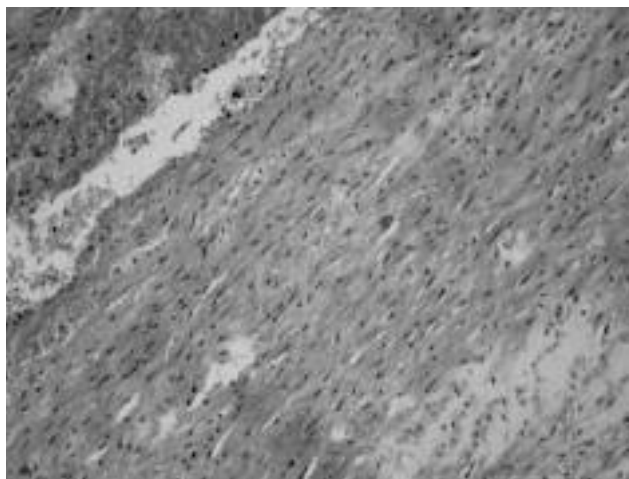
Przypadek 1

W godzinach popołudniowych 16-letni chłopak wracał ze szkoły do domu. Szedł przez las z kolegą, który później odłączył się od niego (chłopak został w lesie prawdopodobnie w celu załatwienia potrzeby fizjologicznej). Zwłoki chłopca zostały znalezione przez młodych ludzi, którzy powiadomili pogotowie ratunkowe. Przybyły na miejsce lekarz, z uwagi na młody wiek chłopca, podjął czynności resuscytacyjne (w tym założono wkłucia dożyłne do obu dołów łokciowych), które jednak nie przyniosły efektu – wówczas lekarz stwierdził zgon chłopca. Przybyły na miejsce lekarz medycyny sądowej, po przeprowadzeniu oględzin zwłok, nie wykluczył udziału osób trzecich w mechanizmie zgonu chłopca. Ojciec zmarłego chłopca w swoich zeznaniach podał, że syn nie pozostawał w konflikcie z kolegami. Powiedział, że syn nie był w ostatnich dniach u lekarza. Zeznał także, że w dniu zgonu wymieniał z synem smsy umawiając się co do prac domowych i wypoczynku planowanych na wieczór i następny dzień. Z uwagi na fakt, że syn długo nie wracał ze szkoły (zazwyczaj było to około godziny 18) rodzice byli zaniepokojeni jego nieobecnością. Około godziny 21:30 rodzice zostali powiadomieni przez funkcjonariusza policji o zgonie syna. Ojciec powiedział, że syn nie zażywał narkotyków, nie podejrzewał również, aby mógł popełnić samobójstwo. Zeznał, że ostatnio syn pił dużo napoju „Red Bull” – kilka razy w ciągu tygodnia. Z oświadczenia pielęgniarki, jak również z zeznań nauczyciela ze szkoły, do której uczęszczał chłopak wynikało, że w dniu zgonu nie korzystał on z pomocy lekarskiej, nie zgłaszał również żadnych dolegliwości. Z kolegami okazynie palił papierosy.

Sekcja zwłok wykazała powiększony trójkąt sercowy, przez worek osierdziowy prześwitywała krew. Po otwarciu worka osierdziowego stwierdzono ok. 700 ml ciemnoczerwonej płynnej krwi i skrzepów krwi. Po odsłonięciu pnia tętniczego serca uwidoczono pęknięcie tylno-bocznej ściany aorty wstępującej po stronie prawej, na pełnej grubości ściany naczynia, bez rozwarstwienia jego ściany, długości 10 mm, o gładkich i dość równych brzegach, leżące ok. 30 mm powyżej zastawki aortalnej (w obrębie worka osierdziowego). Widoczne było tętniakowate poszerzenie aorty wstępującej na odcinku od zastawki aortalnej aż do ok. 60 mm ku górze, mające obwód ok. 120-130 mm; ściana aorty na tym

obszarze była wyraźnie cieńsza od leżącej wyżej części aorty. Błona wewnętrzna aorty w tym poszerzonym odcinku była nierówna, miejscami widoczne były różnej wielkości wklęsłe ogniska o nierównych brzegach, o głębokości 0,1-0,5 mm. Wykonano badania toksykologiczne: oznaczono we krwi 0,03 promille, a w szklisce 0,00 promille alkoholu etylowego; przeprowadzono analizę krwi zmarłego chłopca w celu wykrycia obecności środków działających podobnie do alkoholu przy użyciu metody immunoenzymosorbcyjnej ELISA dla związków z grup: amfetamina, benzodiazepiny, kokaina, opiaty, metamfetamina, THC – w analizowanej krwi nie stwierdzono obecności ww. środków. Doszliśmy do wniosku, że przyczyną zgonu chłopca było pęknięcie tętniaka aorty wstępującej z wynaczynieniem krwi do worka osierdziowego i jego tamponadą.

Badanie histopatologiczne wycinka ściany tętniaka z miejsca pęknięcia wykazało nieprawidłową strukturę włókien elastycznych, co przemawia za genetycznie uwarunkowaną nieprawidłową budową ściany aorty – sprzyjało to utworzeniu się tętniaka i jego pęknięciu w opisanej lokalizacji.



Ryc. 1. Destrakcja utkania ściany aorty z formowaniem mikrotorbieli. Barwienie H+E, powiększenie 200x.

Fig. 1. Destruction of the structure of the aortic wall with microcystes. H+E staining, magnification 200x.

Poza tym w badaniu sekcyjnym brak było cech zespołu Marfana – budowa ciała chłopca była prawidłowa, inne naczynia krwionośne, jak również

aorta poza opisanym odcinkiem, makroskopowo nie wykazywały zmian.

Przypadek 2

W mieszkaniu stwierdzono zgon zamieszkałego tam 30-letniego mężczyzny. Lekarz nie wykluczył udziału osób trzecich w mechanizmie zgonu. Z zeznań matki zmarłego wynikało, że syn nie miał problemów zdrowotnych, dwa dni przed zgonem jeździł na rowerze, a dzień przed miał kaszel, mówił, że odczuwa dreszcze, co potraktowano jako objawy ewentualnego przeziębienia. Mężczyzna nie nadużywał alkoholu ani nie używał środków odurzających. W nocy poprzedzającej zgon oglądał telewizję leżąc na wersalce. Już po sekcji zwłok uzyskano informacje od rodziców zmarłego, że u syna w okresie dziecięcym rozpoznano zespół Marfana (nie okazano stosownej dokumentacji medycznej).

W czasie sekcji zwłok stwierdzono, że klatka piersiowa jest nadmiernie uwypuklona w okolicy mostkowej na wysokości III żeber z zagłębieniem okolicy dolnej części trzonu mostka, trójkąt sercowy poszerzony, w worku osierdziowym 370 g wiśniowych skrzepów i gęstej krwi. Stwierdzono workowate poszerzenie aorty w części wstępującej oraz pęknięcie ściany przedniej aorty o długości 8 mm, o przebiegu podłużnym; w przydanie naczynia wiśniowe, lśniące podbiegnięcie krwawe. Listki osierdzia i nasierdzia były brudnoróżowo nasiąknięte (zwłoki w początkowym stadium gnicia). W jamach opłucnowych ujawniono po ok. 50 ml krwiście podbarwionego płynu. Błona wewnętrzna aorty była brudnowiśniowo nasiąknięta, wykazywała nieliczne płaskie, brudnożółte blaszki miażdżycowe. Metodą chromatografii gazowej oznaczono we krwi zmarłego 0,18 promille, w moczu 0,08 promille, a w szklisce 0,00 promille alkoholu etylowego. Badań w kierunku substancji odurzających nie wykonywano. Nie wykonano również badań histopatologicznych. Za przyczynę zgonu uznano tamponadę serca w następstwie pęknięcia tętniaka aorty wstępującej.

DYSKUSJA

Jak wiadomo, tętniak aorty piersiowej o podłożu genetycznym, odpowiednio wcześniej wykryty, jest możliwy do wyleczenia operacyjnie [6] i takie postępowanie zazwyczaj znacznie wydłuża czas przeży-

cia osoby chorej, nawet do 70 rż., choć konieczne jest dalsze leczenie farmakologiczne [7]. Dotyczy to w szczególności osób z rozpoznaniem zespołem Marfana, u których odpowiednio wcześniej wykonano stosowną diagnostykę. Czasem jednak zdarza się, że tętniak aorty piersiowej u osoby młodej nie ma podłoża genetycznego ani też urazowego i występuje jako odrębna zmiana chorobowa, którą niekiedy udaje się wyleczyć operacyjnie dzięki szybkiej interwencji chirurgicznej, mimo wystąpienia rozwarstwienia aorty w zakresie tętniaka [8]. Opisywano także przypadki wystąpienia objawów rozwarstwienia aorty, bez obecności jej tętniaka ani zmian histopatologicznych w aorcie, w miejscu jej pęknięcia podczas intensywnego wysiłku fizycznego; u osób tych nie stwierdzano żadnych innych wyżej wymienionych zmian chorobowych, które mogłyby przyczynić się do wystąpienia pęknięcia aorty piersiowej [9]. Z kolei autorzy amerykańscy [10] wykazali metodami immunohistochemicznymi obecność nacieków zapalnych z limfocytów T w preparatach histopatologicznych wykonanych z wycin-

ków ścian aort osób zoperowanych z powodu tętniaka aorty piersiowej, chorujących zarówno z przyczyn genetycznych, jak i nieustalonych, postulując tym samym udział reakcji zapalnej w mechanizmie powstawania tętniaka.

WNIOSKI

W tutejszym Zakładzie coraz częściej wykonywane są sekcje zwłok nastolatków i młodych dorosłych. Jako przyczynę nagłych zgonów w tym przedziale wiekowym (po wyłączeniu urazów, głównie wypadków komunikacyjnych i upadków z wysokości) zazwyczaj podejrzewa się zatrucie alkoholem etylowym czy narkotykami. Tymczasem coraz częściej sekcyjnie stwierdzane są zmiany chorobowe – między innymi zapalenie mięśnia serca, zawał serca czy właśnie tętniaki aorty piersiowej – dlatego warto uzupełniać badanie sekcyjne badaniem histopatologicznym, gdyż to badanie może w niektórych przypadkach takich nagłych zgonów zdecydować o rozpoznaniu przyczyny zgonu.

PIŚMIENNICTWO

1. Hryniewiecki T., Drożdż J., Pruszczyk P.: Wielka Interna Kardiologia, Tom 3, Medical Tribune Polska: 388-426.

2. Rubin R., Strayer D.: Rubin's Pathology: Clinicopathologic Foundations of Medicine, 5th edition, 2008, Wolters&Kluwer, Lippincott, Williams&Wilkins: 419-422.

3. DiMaio V., DiMaio D.: Forensic pathology, CRC Press, Boca Raton London New York Washington, D.C., 2001: 70-72.

4. Pęczkowska M., Janaszek-Sitkowska H., Biederman A., Januszewicz A.: 47-letni chory na nadciśnienie tętnicze z ostrym bólem w klatce piersiowej, Medycyna Praktyczna, 2004/12.

5. Bondy C.: Aortic Dissection in Turner Syndrome. Curr Opin Cardiol, 2008 November; 23(6): 519-526.

6. Miyahara Y., Kasahara Sh., Takagaki M., Sano Sh.: Successful aortic reimplantation in a three-year-old child with Marfan syndrome, Interactive

CardioVascular and Thoracic Surgery 11 (2010) 218-220.

7. Mulder B.: The distal aorta in the Marfan syndrome, Netherlands Heart Journal, Volume 16, Number 11, November 2008: 382-386.

8. Hountis P., Dedeilias P., Bolos K.: Acute aortic dissection in a young patient without Marfan fibrillinopathy: a case report, Cases Journal 2009, 2: 7076.

9. Uchida K., Imoto K., Yanagi H., Date K.: Acute aortic dissection occurring during the butterfly stroke in a 12-year-old boy, Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery 9 (2009): 366-368.

10. He R., Guo D., Sun W., Papke Ch., Duraisamy S., Estrera A., Safi H., Ahna Ch., Bujad L., Arnetta F., Zhang J., Geng Y., Milewicz D.: Characterization of the inflammatory cells in ascending thoracic aortic aneurysms in patients with Marfan syndrome, familial thoracic aortic aneurysms and sporadic aneurysms, J Thorac Cardiovasc Surg. 2008 October; 136(4): 922-929.