

## Ενδοτοιχωματικό Αιμάτωμα Αορτής σε Ασθενή με Σοβαρή Στένωση της Αορτικής Βαλβίδας και Μεταστενωτική Διάταση

**ΔΕΣΤΟΥΝΗΣ ΑΝΤΩΝΙΟΣ,  
ΚΑΣΙΝΟΣ ΝΕΑΡΧΟΣ, ΖΑΧΟΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ,  
ΜΠΑΡΜΠΑΓΙΑΝΝΗΣ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ,  
ΕΓΓΛΕΖΟΠΟΥΛΟΣ ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ,  
ΤΟΥΝΤΑΣ ΧΡΗΣΤΟΣ,  
ΘΕΟΔΟΣΗΣ-ΓΕΩΡΓΙΑΣ ΑΝΑΣΤΑΣΙΟΣ,  
ΜΠΕΛΝΤΕΚΟΣ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ**

Κέντρο Εκπαίδευσης Ηχοκαρδιογραφίας Τζανείου (ΚΕΗΤ)

### Λέξεις Ευρετηρίου:

Οξύς αορτικός διαχωρισμός, ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα, μεταστενωτική διάταση αορτής, στένωση αορτικής βαλβίδας, υπερηχοκαρδιογράφημα

### Αντώνιος Δεστούνης

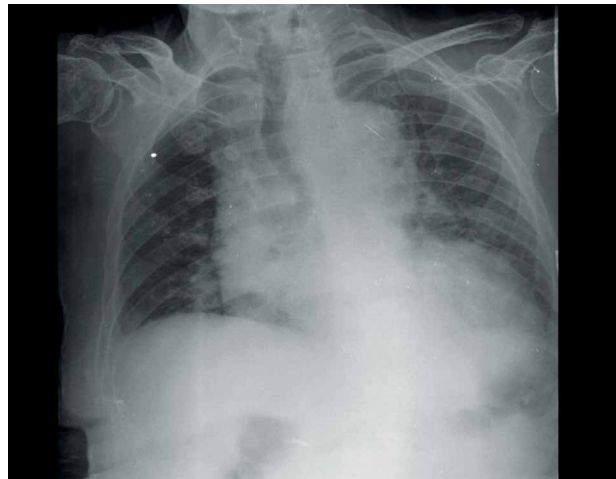
Υπότροφος Ελληνικής Καρδιολογικής Εταιρείας

### Διεύθυνση Επικοινωνίας:

Κέντρο Εκπαίδευσης Υπερηχοκαρδιογραφίας,  
Τζάνειο Νοσοκομείο Πειραιά  
Τζαννή και Αφεντούλη 1, Πειραιάς  
Τηλ.: +30 697 2099790  
E-mail: antdestounis@gmail.com

**Π**ρόκειται για ασθενή ηλικίας 92 ετών με ιστορικό σοβαρής, ασυμπτωματικής, λόγω και του χαμηλού επιπέδου των καθημερινών δραστηριοτήτων του, στένωσης αορτικής βαλβίδας και συνοδό μεταστενωτική διάταση αορτής γνωστές από επταετίας και υπέρτασης υπό αγωγή.

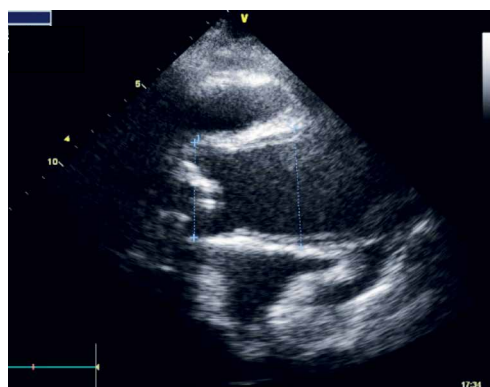
Προ εισαγωγής του στο νοσοκομείο παρουσίασε άτυπο οπισθοστερνικό ενόχλημα, το οποίο ανέφερε την επομένη ημέρα, οπότε και διακομίστηκε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών. Κατά την προσέλευσή του ήταν ωχρός αλλά πλήρως ασυμπτωματικός. Η αρτηριακή πίεση μετρήθηκε 100/65 mmHg και η καρδιακή συχνότητα ήταν 95 σφύξεις/λεπτό, ενώ οι περιφερικές αρτηριακές σφύξεις ήταν ομότιμα και σύγχρονα ψηλαφητές αμφοτερόπλευρα. Κατά την ακρόαση της καρδιάς, ανιχνεύθηκε συστολικό εξωθητικό φύσημα στη βάση, με επέκταση στις καρωτίδες, κορύφωση προς το τέλος της συστολικής περιόδου και απουσία δευτέρου καρδιακού τόνου. Το ηλεκτροκαρδιογράφημά του παρουσίαζε δεξιό σκελικό αποκλεισμό, χωρίς αλλαγές σε σύγκριση με προηγούμενα ηλεκτροκαρδιογραφήματα. Η ακτινογραφία θώρακος (Εικόνα 1), ελήφθη επί κλίνης, δεν ήταν τεχνικά άρτια, παραταύτα έδειχνε χαρακτηριστική διάταση του μεσοθωρακίου.



**Εικόνα 1.** Ακτινογραφία θώρακος εισαγωγής

Στο διαθωρακικό υπερηχογράφημα διαπιστώθηκε σημαντική συγκεντρική υπερτροφία αριστερής κοιλίας, και διατηρημένη συνολική συσπαστικότητα. Υπήρχε μικρή ποσότητα περικαρδιακής συλλογής. Η αορτική βαλβίδα ήταν ασβεστωμένη, με σημαντικού βαθμού περιορισμό της συστολικής διάνοιξης (μέγιστη διαβαλβιδική ταχύτητα 4,5m/s) και συνοδό μικρού βαθμού ανεπάρκεια. Η αορτική ρίζα και η ανιούσα αορτή είναι διατεταμένες (43mm και 54mm αντίστοιχα). Τόσο στο πρόσθιο, όσο και στο οπίσθιο αορτι-

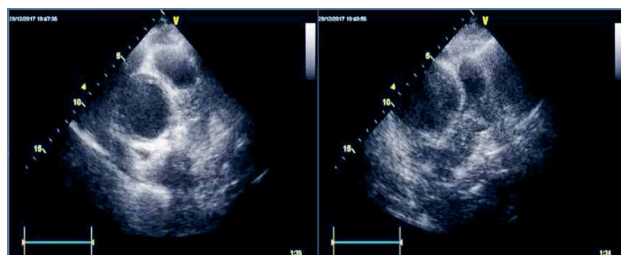
κό τοίχωμα, υπήρχαν χώροι ελεύθεροι ήχων, εντός των οποίων, ανιχνεύθηκε κινητός σχηματισμός ενδεικτικός παρουσίας ινικής. Δεν κατέστη δυνατό να απεικονιστεί ιστίο εντός του αυλού της αορτής (intima flap). Καθώς η παρουσία διάτασης αορτής, περικαρδιακής συλλογής και ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας θέτουν εξ' ορισμού την υποψία οξέος αορτικού συνδρόμου, οι ως άνω υποχχογενείς χώροι παρέπεμπαν ειδικότερα σε περιαορτική συλλογή υγρού και επομένως στην πιθανή παρουσία αιματώματος-ρήξης του αορτικού τοιχώματος.<sup>1</sup> (Εικόνα 2)



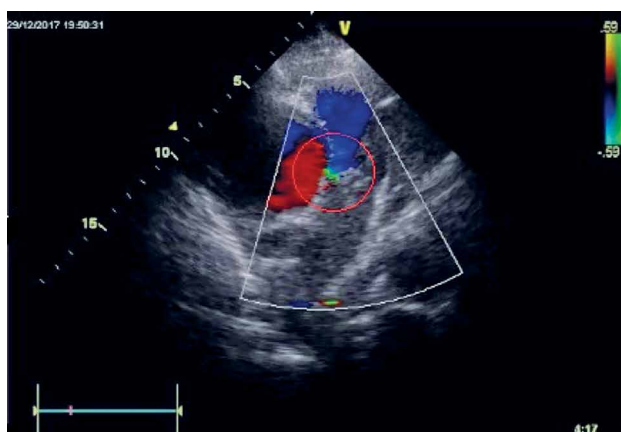
**Εικόνα 2.** Ασβεστοποιός εκφύλιση της αορτικής βαλβίδας, διάταση της αορτικής ρίζας και της ανιούσης αορτής

Κατά την τομή του βραχέως άξονα στο επίπεδο των μεγάλων αγγείων, απεικονίζεται ευμεγέθης σχηματισμός εντός της πνευμονικής αρτηρίας με ηχογραφικά χαρακτηριστικά θρόμβου (Εικόνα 3). Επιπλέον, το έγχρωμο Doppler ανέδειξε συστολική ροή με κατεύθυνση από τη διατεταμένη αορτή προς την πνευμονική αρτηρία (Εικόνα 4), δημιουργώντας την υποψία μιας επικοινωνίας ανάμεσα στα μεγάλα αγγεία.

Προκειμένου να αποσαφηνιστούν τα παραπάνω ευρήματα, χρησιμοποιήθηκε η τροποποιημένη τομή του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Η τομή αυτή προσέθεσε πολύτιμες πληροφορίες στους προβληματισμούς που είχαν δημιουργηθεί: το τοίχωμα της πνευμονικής αρτηρίας απεικονίζεται σαφέστερα και φαίνεται ότι η μάζα η οποία απεικονιζόταν στο επίπεδο των μεγάλων αγγείων κατά το βραχύ άξονα εντός της πνευμονικής αρτηρίας, είναι πιθανότατα εκτός αυτής και τη συμπιέζει (Εικόνα 7). Σε συνδυασμό με την απεικονιζόμενη ροή και τον υποχχογενή περιαορτικό χώρο με παρουσία ινικής, δημιουργείται πλέον η υποψία ρήξης της αορτής και αιμορραγίας προς το μεσοθωράκιο. Η περαιτέρω απεικόνιση της αορτής έδωσε την εντύπωση διαχωρισμού σε όλα τα επίπεδα (Εικόνα 5).



**Εικόνα 3.** Εντός αυλού πνευμονικής αρτηρίας δίδεται η εντύπωση παρουσίας περιεχομένου - πιθανώς θρόμβου (βραχύς άξονας ύψος μεγάλων αγγείων)

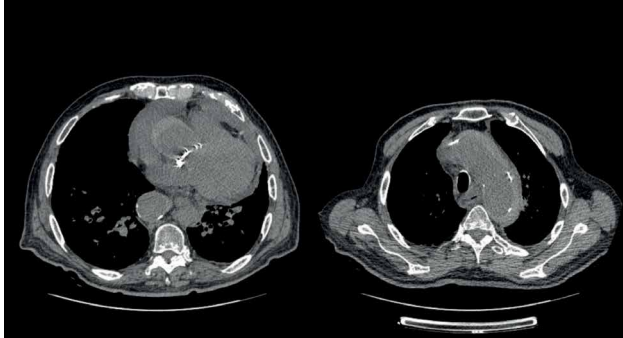


**Εικόνα 4.** Το aliasing του έγχρωμου Doppler παριστά συστολική ροή αίματος (βραχύς άξονας ύψος μεγάλων αγγείων)

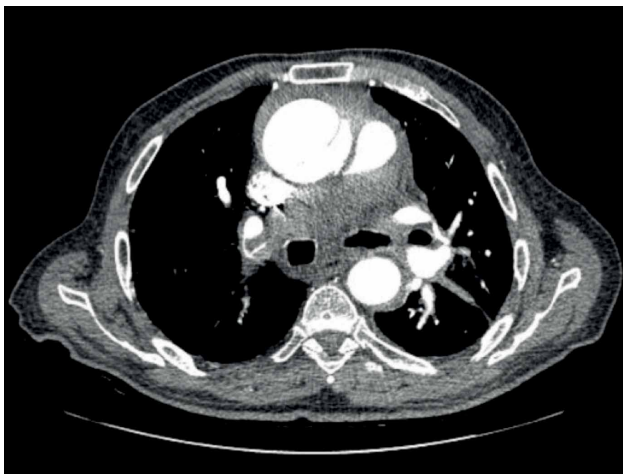


**Εικόνα 5.** Τροποποιημένη τομή του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας κατά τον παραστερνικό επιμήκη άξονα

σμό με την απεικονιζόμενη ροή και τον υποχχογενή περιαορτικό χώρο με παρουσία ινικής, δημιουργείται πλέον η υποψία ρήξης της αορτής και αιμορραγίας προς το μεσοθωράκιο. Η περαιτέρω απεικόνιση της αορτής έδωσε την εντύπωση διαχωρισμού σε όλα τα επίπεδα (Εικόνα 5).



**Εικόνα 6.** Αξονική τομογραφία θώρακος χωρίς σκιαγραφικό: υπέρπυκνοι δακτύλιοι από την κολποσωληνώδη συμβολή (αριστερά) έως το αορτικό τόξο (δεξιά) και την κατιούσα θωρακική αορτή, εν τη απουσία ιστίου παριστούν ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα



**Εικόνα 7.** Αξονική τομογραφία θώρακος μετά τη χορήγηση σκιαγραφικής ουσίας: σημείο δίκην δακρύου, η οποία είναι παθολογική ρήξης του αορτικού τοιχώματος.

Η παραπάνω υποψία ενισχύθηκε από το πόρισμα των εργαστηριακών εξετάσεων, το οποίο ήταν συμβατό με οξεία απώλεια αίματος με πτώση του αιματοκρίτη (34% από 43%). Κατά τα λοιπά, παρουσιάστηκε ήπια κίνηση της τροπονίνης υψηλής ευαισθησίας (40mg/dl) ενώ τα D-διμερή ήταν σημαντικά αυξημένα (4,5 mg/dl) με φυσιολογική νεφρική λειτουργία.

Ακολούθησε επείγουσα αξονική τομογραφία θώρακος χωρίς και με χορήγηση σκιαγραφικής ουσίας. Τα ευρήματά επιβεβαιώνουν αυτά της διαθωρακικής μελέτης: απεικονίζονται υπέρπυκνοι δακτύλιοι, από το ύψος της κολποσωληνώδους συμβολής

έως το αορτικό τόξο και την αρχή της κατιούσης θωρακικής αορτής (Εικόνα 6).

Δεν απεικονίζεται ιστίο (intima flap) εντός του αυλού της αορτής και συνεπώς δεν πρόκειται για κλασικό αορτικό διαχωρισμό. Η εικόνα αυτή είναι συμβατή με οξύ αορτικό σύνδρομο τύπου ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα τάξης A κατά Stanford ή I κατά DeBakey, καθότι προσβάλλεται τόσο η ανιούσα όσο και τμήμα της κατιούσης θωρακικής αορτής. Επιβεβαιώνεται επίσης η παρουσία περικαρδιακής συλλογής.

Χορηγώντας εν συνεχεία σκιαγραφικό μέσο, στο επίπεδο του κώνου της πνευμονικής αρτηρίας και στο οπίσθιο τοίχωμα της αορτής, απεικονίζεται εικόνα δίκην σταγόνας δακρύου. Πρόκειται για σημείο παθολογικό ρήξης του αορτικού τοιχώματος (Εικόνα 7) και πιθανολογείται ότι ταυτίζεται με την απεικονιζόμενη συστολική ροή από το επίπεδο των μεγάλων αγγείων κατά το βραχύ άξονα, στο διαθωρακικό υπερηχογράφημα που προηγήθηκε (Εικόνα 4).

Αποτέλεσμα της ρήξης είναι η διάχυτη αιμορραγία στο μεσοθωράκιο, η οποία φαίνεται να πιέζει και να παρακωλύει τη ροή του αίματος εντός της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας (Εικόνα 8). Το παραπάνω εύρημα επιβεβαιώνει το διαθωρακικό υπερηχογράφημα. Η απεικόνιση περιεχομένου εντός της πνευμονικής αρτηρίας κατά το βραχύ άξονα στο επίπεδο των μεγάλων αγγείων οφείλεται πιθανότατα σε επιπρόσβολή. Ενδεικτική των πιεστικών φαινομένων, είναι η γραμμοειδής απεικόνιση του κλάδου της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας προς τον κάτω πνευμονικό λοβό, με παρουσία σημαντικής ποσότητας αίματος γύρω της, σε αντίθεση με τον κλάδο προς το δεξιό άνω λοβό ο οποίος απεικονίζεται να διατηρεί ικανοποιητικό εύρος και αιματική παροχή.

Ο ασθενής μεταφέρθηκε στη μονάδα εντατικής παρακολούθησης καρδιοπαθών. Λόγω της παρουσίας περικαρδιακής συλλογής έγινε νέο διαθωρακικό υπερηχογράφημα το οποίο δεν ανέδειξε αύξηση της ποσότητας του υγρού, ούτε σημεία αιμοδυναμικής επιβάρυνσης. Έγινε επικοινωνία με εφημερεύοντα καρδιοχειρουργό για επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση. Παρά ταύτα, λόγω του υψηλού χειρουργικού κινδύνου, η επιθυμία της οικογένειας ήταν να μην υποβληθεί ο άρρωστος σε επέμβαση, ο οποίος απεβίωσε τέσσερις περίπου ώρες μετά την εισαγωγή του στο νοσοκομείο.

## Συζήτηση

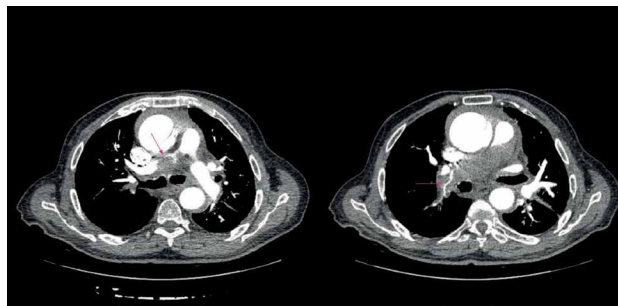
Πρόκειται για ηλικιωμένο ασθενή με σοβαρή στένωση αορτικής βαλβίδας και γνωστή μεταστενωτική διάταση ανιούσης αορτής ο οποίος παρουσίασε οξύ αορτικό σύνδρομο τύπου A.

Τα οξεία αορτικά σύνδρομα περιλαμβάνουν τρεις κύριες παθολογικές οντότητες: κλασσικός αορτικός διαχωρισμός, ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα και το διαπιτραίνον έλκος.

Η πλειονότητα των οξέων αορτικών συνδρόμων τελικά οδηγείται σε αορτικό διαχωρισμό με σημαντική θνητότητα και θνησιμότητα.<sup>14</sup> Καθοριστικό ρόλο τόσο στην κλινική έκβαση όσο και στην επιβίωση των ασθενών με οξύ αορτικό διαχωρισμό διαδραματίζει η θέση καθώς και η επέκτασή του, όπως καθορίζεται από τα ευρέως χρησιμοποιούμενα συστήματα Stanford A, B και DeBakey I, II, III.

Όσον αφορά τα ενδοτοιχωματικά αιμάτωμα η συχνότητα τους υπολογίζεται στο 10-25% του συνόλου των οξέων αορτικών συνδρόμων.<sup>2</sup> Η διακύμανση αυτή στη συχνότητα της νόσου οφείλεται στην πληθώρα μελετών αλλά και στη διαφοροποίηση μεταξύ μελετών της Ασίας και της Δύσης. Ειδικότερα, ενώ στη μεγαλύτερη πολυκεντρική μελέτη οι Evangelista με τους συνεργάτες του μελετώντας τους ασθενείς της International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD)<sup>3</sup> υπολογίζουν τη συχνότητα σε 6% περίπου,<sup>4</sup> σε αντίστοιχες μελέτες ασιατικών πληθυσμών η συνολική επίπτωση των ενδοτοιχωματικών αιματωμάτων κυμαίνεται έως και 28% του συνόλου των οξέων αορτικών συνδρόμων.<sup>5</sup> Επιπλέον, το ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα τύπου B (καπιούσα αορτή) είναι πιο συχνό συγκριτικά με το τύπου A (9,4% και 3,6% αντίστοιχα) στη μελέτη IRAD<sup>3</sup>. Ακόμα και σε αντίστοιχες Ιαπωνικές και Κορεατικές μελέτες η επίπτωση των ενδοτοιχωματικών αιματωμάτων τύπου B είναι διπλάσια των τύπου A.

Παθοφυσιολογικά, το ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα για μεγάλο χρονικό διάστημα θεωρούνταν ότι οφείλεται σε ρήξη των τροφοφόρων αγγείων του αορτικού τοιχώματος (vasa vasorum) και συλλογή αίματος ανάμεσα στο μέσο και τον έσω χιτώνα, εν τη απουσία διακοπής της συνέχειας του ενδοθηλίου (intima tear) και δημιουργίας ψευδοαυλού, η οποία απεικονίζεται ως ημισελανοειδής πάχυνση του αορτικού τοιχώματος εύρους >5 χιλιοστών (φ.τ <3 χιλιοστά).<sup>6</sup> Παραταύτα στη σύγχρονη βιβλιογρα-



**Εικόνα Β.** Αξονική τομογραφία θώρακος μετά τη χορήγηση σκιαγραφικής ουσίας: διάχυτη αιμορραγία στο μεσοθωράκιο. Παρακώλυση της ροής της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας (αριστερά) και γραμμοειδής απεικόνιση του κλάδου της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας (δεξιά) για τον κάτω πνευμονικό λοβό λόγω πίεσης από το αιμάτωμα

φία, η ρήξη των «vasa vasorum» ως γενεσιουργό αίτιου του ενδοτοιχωματικού αιματώματος πλέον αμφισβητείται. Η πίεση που δημιουργείται από τη ρήξη τους, θεωρείται πολύ μικρή για να υπερνικήσει την πίεση του αορτικού αυλού και να οδηγήσει σε εξελισσόμενη αιμορραγία εντός του τοιχώματος.<sup>7</sup> Επίσης, υπάρχουν βιβλιογραφικές αναφορές ασθενών στους οποίους αν και διεγνώσθη ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα βάσει απουσίας σημείου εισόδου κατά την αξονική θώρακος, παρατηρήθηκε τραυματισμός του ενδοθηλίου (intima tear) κατά το χειρουργείο.<sup>8</sup> Επιπλέον, η πρόοδος των απεικονιστικών τεχνικών και ειδικά της αξονικής τομογραφίας έχει οδηγήσει σε αύξηση του εντοπισμού μικροβλαβών του ενδοθηλίου.<sup>9</sup> Επιπροσθέτως, θεωρείται πιθανότερο να αποτελεί ένα στάδιο κατά την εξέλιξη του αορτικού διαχωρισμού παρά ανεξάρτητη νόσο.<sup>8</sup> Αρκετοί συγγραφείς επίσης υποστηρίζουν ότι όλα τα ενδοτοιχωματικά αιμάτωμα είναι τελικά αορτικοί διαχωρισμοί κι ότι τραυματισμός του ενδοθηλίου υπάρχει πάντα, απλώς δεν αναγνωρίζεται.<sup>9</sup> Έτσι, έχει προταθεί η μετονομασία του συνδρόμου από «ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα», σε «αορτικό διαχωρισμό με κλειστό και θρομβωμένο ψευδοαυλό».<sup>9</sup>

Κλινικά, συγκριτικά με τον κλασσικό διαχωρισμό, οι ασθενείς με ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα είναι πιο ηλικιωμένοι (>10 ετών μέση διαφορά), δεν συσχετίζονται με γενετικές νόσους, όπως Marfan,<sup>10</sup> σπάνια παρουσιάζονται με ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας, ελλείματα στις περιφερικές σφύξεις ή επιπλοκές λόγω επέκτασης στα στεφανιαία αγγεία

(όπως αποδεικνύεται από την απουσία ισχαιμικών ηλεκτροκαρδιογραφικών αλλοιώσεων). Αντιθέτως, πολύ συχνότερα εμφανίζουν περιαορτικό αιμάτωμα και περικαρδιακή συλλογή, ενώ φαίνεται ότι είναι πολύ πιο επιρρεπείς στη ρήξη του αορτικού τοιχώματος.<sup>11</sup>

Δεδομένου της υψηλής θνητότητας των οξέων αορτικών συνδρόμων, η απεικονιστική προσέγγιση τους πρέπει να είναι πολύπλευρη και να μην φείδεται κόστους και μέσων. Η κλινική εικόνα του ενδοτοιχωματικού αιματώματος είναι πανομοιότυπη με αυτή του κλασσικού αορτικού διαχωρισμού. Συνεπώς, η διαφορική διάγνωση μπορεί να γίνει μόνο μέσω απεικονιστικών μεθόδων. Το διαθωρακικό υπερηχογράφημα κρίνεται ανεπαρκές για το σκοπό αυτό, λόγω της πολύ χαμηλής ευαισθησίας του, η οποία για το διαγνωστικό όριο πάχυνσης του αορτικού τοιχώματος των 5 χιλιοστών κυμαίνεται σε επίπεδα <40%.<sup>2</sup> Παρά το γεγονός ότι τόσο η μαγνητική όσο και η αξονική τομογραφία και το διοισοφάγειο υπερηχογράφημα μπορούν να χρησιμοποιηθούν για τη διάγνωση, η αξονική τομογραφία είναι η πιο συχνά χρησιμοποιούμενη μέθοδος για την εκτίμηση του ασθενούς με υποψία οξέος αορτικού συνδρόμου, καθώς είναι πιο άμεσα διαθέσιμη, ταχύτερη και μη επεμβατική<sup>12</sup> απεικονιστική μέθοδος. Καθοριστικής σημασίας για τη διάγνωση είναι η εξέταση να γίνει αρχικά χωρίς σκιαγραφική ενίσχυση και εν συνεχεία με έγχυση σκιαγραφικού μέσου, διότι, ειδικά σε περιπτώσεις μικρών εντοπισμένων ενδοτοιχωματικών αιματωμάτων, η διάγνωση μπορεί να διαλάθει, εάν η εξέταση γίνει εξαρχής με χορήγηση σκιαγραφικού παράγοντα.<sup>2</sup> Υψηλή κλινική υποψία πρέπει να διατηρείται για τα χρόνια ενδοτοιχωματικά αιματώματα, καθώς αυτά παρουσιάζονται με τον ίδιο βαθμό ενίσχυσης κατά την αξονική τομογραφία συγκριτικά με το αίμα και συνεπώς μπορούν να διαφύγουν.<sup>13</sup> Στην περίπτωση ενδοτοιχωματικού αιματώματος, μετά τη χορήγηση σκιαγραφικού έχουμε απεικόνιση πεπαχυσμένου αορτικού τοιχώματος με ενίσχυση αποκλειστικά του αυλού της αορτής, ενώ στην περίπτωση κλασσικού αορτικού διαχωρισμού με παρουσία ιστίου έχουμε ενίσχυση τόσο του αληθούς, όσο και του ψευδούς αυλού (εάν αυτός παραμένει βατός).<sup>2</sup> Μόνο ο συνδυασμός αξονικής τομογραφίας χωρίς και με σκιαγραφικό μπορεί να ανεβάσει την ευαισθησία της εξέτασης στο 96%.<sup>2</sup>

Πρέπει να σημειωθεί ότι τα παραπάνω απεικονιστικά ευρήματα πρέπει πάντα να εντάσσονται στο εκάστοτε κλινικό πλαίσιο, καθώς η αορτίτιδα (π.χ γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα Takayasu) μπορεί επίσης να παρουσιάζεται με εικόνα υπέρπυκνων δακτυλίων στην αξονική θώρακος προ της χορήγησης σκιαγραφικού μέσου. (Διαφορική διάγνωση με έγχυση και ενίσχυση του πεπαχυσμένου αορτικού τοιχώματος,<sup>13</sup> PET scan<sup>14,15</sup>). Ένας τοιχωματικός θρόμβος μπορεί επίσης να μιμείται το ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα σε μια αξονική με χορήγηση σκιαγραφικού μέσου, δε θα απεικονίζεται όμως υπέρπυκνος πριν από αυτή<sup>4</sup> και επιπλέον παρουσιάζει συνήθως ανώμαλη παρυφή. Η διαφοροδιάγνωση από το διασπράινον αθηρωματικό έλκος, ένα διαφορετικό τύπο οξέος αορτικού συνδρόμου, μπορεί να αποτελεί επίσης πρόκληση, καθώς όχι μόνο παρουσιάζεται με την ίδια κλινική εικόνα, αλλά μπορεί το ίδιο να οδηγήσει σε δημιουργία ενδοτοιχωματικού αιματώματος. Προς την κατεύθυνση αυτή βοηθά η εντόπιση του έλκους η οποία συνήθως βρίσκεται εντός αθηρωματικών αορτικών πλακών.<sup>16,17</sup>

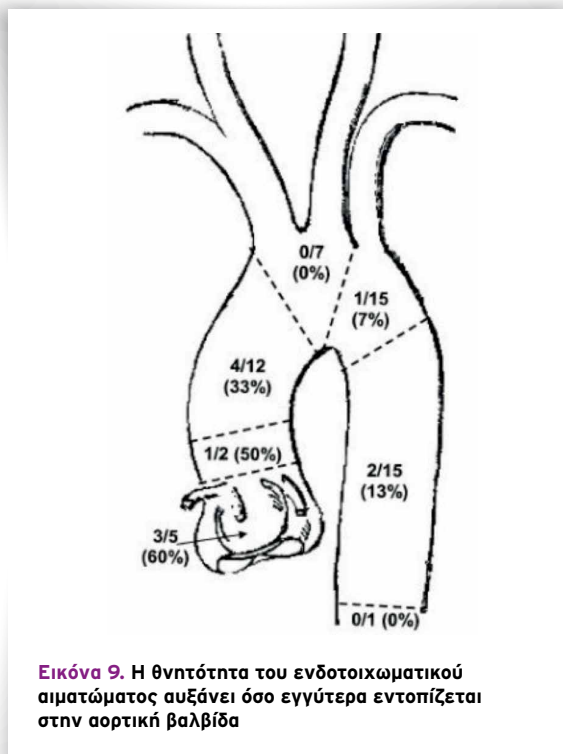
Η διοισοφάγειος υπερηχοκαρδιογραφία είναι μία επίσης δοκιμασμένη μέθοδος για τη διάγνωση του ενδοτοιχωματικού αιματώματος. Η ευαισθησία της κυμαίνεται από 96,5% έως 99,6% και η ειδικότητά της από 92,3% έως 98,5%.<sup>18-20</sup> Μπορεί να διακρίνει τον προέχοντα έσω αορτικό χιτώνα. Χαρακτηριστικό εύρημα αποτελεί η παρουσία χώρου ελεύθερου ήχων εντός του πεπαχυσμένου αορτικού τοιχώματος. Στους περισσότερους ασθενείς, η ενεργοποίηση του έγχρωμου Doppler και η χορήγηση μέσου ηχοαντίθεσης αποτυγχάνουν να αναδείξουν επικοινωνία ανάμεσα στον αυλό και το τοίχωμα της αορτής.<sup>10</sup> Πρόκληση αποτελεί επίσης η διαφοροδιάγνωση μεταξύ ενδοτοιχωματικού αιματώματος και κλασσικού διαχωρισμού με θρομβωμένο ψευδοαυλό κατά το διοισοφάγειο υπερηχογράφημα. Στην πρώτη περίπτωση, ο έσω χιτώνας συνήθως απεικονίζεται λείος και ομαλός, ενώ στη δεύτερη περίπτωση με ανώμαλη παρυφή και πιθανώς παρουσία επασβεστώσεων.<sup>21</sup>

Συνοψίζοντας, στην κλινική πράξη η απεικόνιση του ενδοτοιχωματικού αιματώματος είναι εξαιρετικά δύσκολη, απαιτεί συνήθως περισσότερες από μία μεθόδους και για προγνωστικούς λόγους σε κάθε απεικονιστική μέθοδο θα πρέπει να αποτυπώνεται η

ακρίβης εντόπιση και επέκταση του (κατάταξη κατά Stanford), η μέγιστη αορτική διάμετρος, το πάχος του ενδοτοιχωματικού αιματώματος, αλλά και η παρουσία ή όχι ελκωτικής προβολής.<sup>22</sup>

Η εξέλιξη ενός ενδοτοιχωματικού αιματώματος περιλαμβάνει τρία πιθανά σενάρια: πρόοδος σε αορτικό διαχωρισμό (28-47%), σε ρήξη του τοιχώματος της αορτής (20-45%) και σπανιότερα ύφεση (10% περίπου).<sup>23</sup> Η κακή πρόγνωση των ασθενών με ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα τύπου A απεδείχθη από την International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD)<sup>3</sup>, όπου το 40% των ασθενών που αντιμετωπίστηκαν συντηρητικά απεβίωσαν, έναντι 24% αυτών στους οποίους επιλέχτηκε η χειρουργική αντιμετώπιση. Εντούτοις, φαίνεται ότι υπάρχουν σημαντικές διαφορές μεταξύ των μελετών σε Δυτικές χώρες συγκριτικά με μελέτες στην Κορέα και την Ιαπωνία. Ειδικότερα, στις μελέτες ασιατικών χωρών εντύπωση προκαλεί, πέραν της αυξημένης επίπτωσης των ενδοτοιχωματικών αιματωμάτων τύπου A (έως και 30% του συνόλου των αορτικών διαχωρισμών τύπου A), τα υψηλότερα ποσοστά πρώιμης συντηρητικής αντιμετώπισης και συνολικά η χαμηλότερη θνητότητα συγκριτικά με μελέτες όπως η IRAD.<sup>3</sup> Επιπλέον, φαίνεται ότι η θνητότητα αυξάνει αναλογικά με την εγγύτητα προς την αορτική βαλβίδα (Εικόνα 9).<sup>3</sup>

Σήμερα γνωρίζουμε ότι η πρόγνωση του ενδοτοιχωματικού αιματώματος τύπου A είναι παρεμφερής με την αντίστοιχη του κλασσικού διαχωρισμού και οι ασθενείς με ενδοτοιχωματικό αορτικό αιμάτωμα τύπου A οφείλουν να αντιμετωπίζονται με επείγουσα χειρουργική επέμβαση, όπως ο αντίστοιχος αορτικός διαχωρισμός. Ειδικότερα, τόσο οι Ευρωπαϊκές όσο και οι Αμερικανικές κατευθυντήριες οδηγίες αναφέρουν την χειρουργική αντιμετώπιση ως ενδειγμένη (I και IIA αντίστοιχα) θεραπεία σε ασθενείς με επιπλεγμένο ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα τύπου A (ισχαιμία οργάνων, διαχωρισμός, επέκταση ανεύρυσματος, αδυναμία ρύθμιση αρτηριακής πίεσης και συμπτώματα), ενώ δεν γίνεται καμία αναφορά σε ανεπίπλεκτο. Πρόσφατη ανασκόπηση των Mussa et al προτείνει συντηρητική αντιμετώπιση (IIA).<sup>24</sup> Παρά ταύτα, για συγκεκριμένες κατηγορίες ασθενών (ηλικιωμένοι και ασθενείς με υψηλό χειρουργικό κίνδυνο) θα μπορούσε να ακολουθηθεί μια στρατηγική «wait and watch» με βέλτιστη φαρμακευτική αγωγή



για ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης και αντιμετώπιση του πόνου.<sup>25</sup> Η στρατηγική αυτή προτείνεται όμως εν τη απουσία παραγόντων αρνητικής έκβασης και ειδικότερα σε ασθενείς χωρίς διάταση της ανιούσας αορτής >50mm και πάχους του αιματώματος >11mm. Να σημειωθεί ότι στο εν λόγω περιστατικό το ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα είχε πάχος έως 12 mm στην ανιούσα αορτή και το αορτικό τόξο ενώ η διάταση της αορτής υπολογίστηκε περίπου 60 mm και συνεπώς ο ασθενής δεν ήταν κατάλληλος για συντηρητική θεραπεία.

Συμπερασματικά, σημαντική κρίνεται η συνεισφορά της διαθωρακικής υπερηχοκαρδιογραφίας ως πρώτης γραμμής εξέταση στη διάγνωση των οξέων αορτικών συνδρόμων, ακόμα και στα ενδοτοιχωματικά αιματώματα τύπου A. Η διάγνωση της συγκεκριμένης νοσολογικής οντότητας γίνεται κυρίως με την αξονική τομογραφία θώρακος, η οποία επιβεβαιώνει την κλινική υποψία όπως αυτή έχει τεθεί με βάση την κλινική εικόνα. Το γεγονός ότι το ενδοτοιχωματικό αιμάτωμα εμπλέκει την ανιούσα αορτή μόνο στο 30% των περιπτώσεων καθιστά το περιστατικό το οποίο παρουσιάστηκε ιδιαίτερα σπάνιο (3-7,5% των οξέων αορτικών συνδρόμων).

## Βιβλιογραφία

- Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, Arai A, Asch FM, Badano LP, et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging: endorsed by the Society of Cardiovascular Computed Tomography and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Journal of the American Society of Echocardiography* : official publication of the American Society of Echocardiography. 2015;28(2):119-82. Epub 2015/01/28.
- Erbel R. The 'Ten commandments' for European Society of Cardiology guidelines on aortic diseases. *European heart journal*. 2014;35(43):2990. Epub 2015/01/22.
- Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *Jama*. 2000;283(7):897-903. Epub 2000/02/24.
- Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O'Gara PT, Fattori R, Cooper JV, et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation*. 2005;111(8):1063-70. Epub 2005/02/16.
- Song JK, Yim JH, Ahn JM, Kim DH, Kang JW, Lee TY, et al. Outcomes of patients with acute type a aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2009;120(21):2046-52. Epub 2009/11/11.
- Song JK. Diagnosis of aortic intramural haematoma. *Heart*. 2004;90(4):368-71. Epub 2004/03/17.
- Lansman SL, Saunders PC, Malekan R, Spielvogel D. Acute aortic syndrome. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2010;140(6 Suppl):S92-7; discussion S142-S6. Epub 2010/12/01.
- Filippone G, Caruana G, Calia C, Moscaritolo V, Argano V. Evidence of intimal tear in type A intramural hematoma of the aorta: A case series. *International journal of surgery case reports*. 2018;42:179-81. Epub 2017/12/24.
- Ferrera C, Vilacosta I, Gomez-Polo JC, Villanueva-Medina S, Cabeza B, Ortega L, et al. Evolution and prognosis of intramural aortic hematoma. Insights from a midterm cohort study. *International journal of cardiology*. 2017;249:410-3. Epub 2017/10/03.
- Uchida K, Imoto K, Karube N, Minami T, Cho T, Goda M, et al. Intramural haematoma should be referred to as thrombosed-type aortic dissection. *European journal of cardio-thoracic surgery* : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery. 2013;44(2):366-9; discussion 9. Epub 2013/03/22.
- Song JK. Update in acute aortic syndrome: intramural hematoma and incomplete dissection as new disease entities. *Journal of cardiology*. 2014;64(3):153-61. Epub 2014/07/08.
- Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmmel T, et al. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*. 2012;126(11 Suppl 1):S91-6. Epub 2012/09/22.
- Zhu FP, Luo S, Wang ZJ, Jin ZY, Zhang LJ, Lu GM. Takayasu arteritis: imaging spectrum at multidetector CT angiography. *The British journal of radiology*. 2012;85(1020):e1282-92. Epub 2012/11/24.
- Hayashida T, Sueyoshi E, Sakamoto I, Uetani M, Chiba K. PET features of aortic diseases. *AJR American journal of roentgenology*. 2010;195(1):229-33. Epub 2010/06/23.
- Hartlage GR, Palios J, Barron BJ, Stillman AE, Bossone E, Clements SD, et al. Multimodality imaging of aortitis. *JACC Cardiovascular imaging*. 2014;7(6):605-19. Epub 2014/06/14.
- Wilton E, Jahangiri M. Post-stenotic aortic dilatation. *Journal of cardiothoracic surgery*. 2006;1:7. Epub 2006/05/26.
- Bolger AF. Aortic intramural haematoma. *Heart*. 2008;94(12):1670-4. Epub 2008/11/18.
- Keren A, Kim CB, Hu BS, Eynogorina I, Billingham ME, Mitchell RS, et al. Accuracy of biplane and multiplane transesophageal echocardiography in diagnosis of typical acute aortic dissection and intramural hematoma. *Journal of the American College of Cardiology*. 1996;28(3):627-36. Epub 1996/09/01.
- Kang DH, Song JK, Song MG, Lee IS, Song H, Lee JW, et al. Clinical and echocardiographic outcomes of aortic intramural hemorrhage compared with acute aortic dissection. *The American journal of cardiology*. 1998;81(2):202-6. Epub 1998/05/20.
- Pepi M, Campodonico J, Galli C, Tamborini G, Barbieri P, Doria E, et al. Rapid diagnosis and management of thoracic aortic dissection and intramural haematoma: a prospective study of advantages of multiplane vs. biplane transoesophageal echocardiography. *European journal of echocardiography* : the journal of the Working Group on Echocardiography of the European Society of Cardiology. 2000;1(1):72-9. Epub 2002/06/28.
- Ivascu NS, Skubas NJ. Aortic intramural hematoma: echocardiographic characteristics. *Anesthesia and analgesia*. 2012;114(2):286-8. Epub 2011/11/15.
- Gutschow SE, Walker CM, Martinez-Jimenez S, Rosado-de-Christenson ML, Stowell J, Kunin JR. Emerging Concepts in Intramural Hematoma Imaging. *Radiographics* : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 2016;36(3):660-74. Epub 2016/05/11.
- Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. *European heart journal*. 2001;22(18):1642-81. Epub 2001/08/21.
- Mussa FF, Horton JD, Moridzadeh R, Nicholson J, Trimarchi S, Eagle KA. Acute Aortic Dissection and Intramural Hematoma: A Systematic Review. *Jama*. 2016;316(7):754-63. Epub 2016/08/18.
- Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *The New England journal of medicine*. 2014;370(20):1920-9. Epub 2014/05/16.

## Intramural aortic hematoma in Severe Aortic Valve Stenosis

**Destounis Antonios, Kasinos Nearchos, Zachos Panagiotis, Barbagiannis Dimitrios, Egglezopoulos Konstantinos, Tountas Christos, Theodosis – Georgilas Anastasios, Beldekos Dimitrios**

*Echocardiography Department, Tzaneio General Hospital of Piraeus*

Severe aortic valve stenosis of degenerative entity is usually accompanied by post-stenotic dilatation of ascending aorta. These patients are in high risk of acute aortic dissection (AD), a disease with increased pre- and in-hospital mortality even after intervention. Due to several types of aortic dissection, establishing the exact type is essential to determine the appropriate treatment strategy. Intramural hematoma is one of the three types of aortic dissection indistinguishable in clinical presentation, classical AD and penetrating aortic ulcer the other two, with high associated morbidity and mortality, similar treatment strategies but more enigmatic. Additionally intramural hematomas are accompanied by difficulties in cardiovascular imaging and thus diagnosis. Consequently, this could be notably challenging in clinical practice and therefore a comprehensive approach that integrates multiple imaging methods and high clinical suspicion is a key for proper diagnosis and treatment. We describe a case of a patient with severe aortic valve stenosis and aortic dilatation which progressed to aortic intramural hematoma type A.

**Keywords:** Acute aortic dissection, Intramural Hematoma, Severe Aortic Valve Stenosis, Post stenotic dilatation, echocardiography