

Zbigniew Krenc^{1,3}, Leokadia Bąk-Romaniszyn^{2,3}

Received: 15.02.2010

Accepted: 24.02.2010

Published: 30.06.2010

Koarktacja aorty u 13-letniego chłopca z chorobą trzewną i chorobą Leśniowskiego-Crohna – opis przypadku

Aortic coarctation in a 13-year-old male patient with celiac disease and Crohn's disease – a case report

¹ Klinika Pediatrii, Kardiologii Prewencyjnej i Immunologii Wieków Rozwojowego UM w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

² Zakład Żywienia w Chorobach Przewodu Pokarmowego UM w Łodzi.

Kierownik Zakładu: doc. dr hab. n. med. Leokadia Bąk-Romaniszyn

³ Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii Instytutu CZMP w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

Adres do korespondencji: Dr n. med. Zbigniew Krenc, Klinika Pediatrii, Kardiologii Prewencyjnej i Immunologii Wieków

Rozwojowego UM, Instytut – Centrum Zdrowia Matki Polki, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, e-mail: zbyszek.krenc@wp.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Koarktacja aorty (CoA) jest to zwężenie światła aorty umiejscowione najczęściej poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej. Występuje z częstością 5-7,5% wszystkich wad wrodzonych serca i dwu-, trzykrotnie częściej u chłopców niż u dziewcząt. Koarktacja aorty jest najczęstszą wadą układu sercowo-naczyniowego u pacjentek z zespołem Turnera. Wada może mieć charakter izolowany lub występować w skojarzeniu z innymi wadami, zwłaszcza dwupłatkową zastawką aorty. Najbardziej typowym objawem CoA jest wzrost ciśnienia na kończynach górnych, a jego obniżenie na kończynach dolnych. Nadciśnienie tętnicze obserwuje się głównie u dzieci starszych, podczas gdy u niemowląt mogą wcześniej rozwinąć się objawy niewydolności krążenia. Badanie echokardiograficzne jest podstawową metodą w diagnostyce koarktacji aorty, ale bardziej precyzyjną ocenę wady można uzyskać w badaniach angiograficznych CT lub MR. Postępowanie lecznicze w CoA zależy od wieku pacjenta, objawów klinicznych, typu wady oraz wad towarzyszących. W leczeniu operacyjnym stosowane są różne metody, np. zespolenie koniec do końca, poszerzenie zwężonego odcinka z wykorzystaniem łaty z własnej tętnicy podobojczykowej czy tworzywa sztucznego. Alternatywą dla operacji chirurgicznej są metody leczenia interwencyjnego (angioplastyka balonowa, implantacja stanu), szczególnie w przypadku nawrotów zwężenia. W niniejszej pracy prezentujemy przypadek nieopisywanego dotąd w piśmiennictwie współistnienia koarktacji aorty, choroby trzewnej i choroby Leśniowskiego-Crohna. Jest to jednocześnie przykład późnego rozpoznania wady układu sercowo-naczyniowego u 13-letniego chłopca.

Słowa kluczowe: koarktacja aorty, choroba trzewna, choroba Leśniowskiego-Crohna, późne rozpoznanie, dzieci

Summary

Coarctation of the aorta (CoA) is a narrowing of the aorta most commonly found just distal to the origin of the left subclavian artery. It is a relatively common anomaly that accounts for 5-7.5% of all congenital heart diseases. Male to female predominance is 2:1-3:1. This condition may occur as an isolated defect or in association with various other lesions, most commonly bicuspid aortic valve. Coarctation of the aorta is the most common cardiac defect associated with Turner syndrome. This congenital aorta disease is characterized by a high blood pressure in the upper part of the body and a decreased blood pressure in the lower part. Hypertension is common in older children but infants may present early heart failure. CoA can be diagnosed with echocardiography, but the most accurate methods are CT angiography or MR angiography. Management of coarctation of aorta depends upon age, clinical presentation, type of coarctation and associated heart defects. Various surgical options, e.g. end-to-end anastomosis, subclavian flap, synthetic grafts are reported. Endovas-

cular treatment (balloon angioplasty and stent placement) is an acceptable alternative to surgical repair of native and recurrent coarctation. This paper presents unusual coexistence of aortic coarctation, celiac disease and Crohn's disease in a 13-year-old male patient.

Key words: aortic coarctation, celiac disease, Crohn's disease, late diagnosis, children

Koarktacja aorty (CoA) jest wrodzoną wadą układu sercowo-naczyniowego polegającą na zwężeniu światła aorty w miejscu jej fizjologicznej cieśni, to znaczy poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej, a powyżej połączenia przewodu tętniczego z aortą.

Występuje z częstością 5-7,5% wszystkich wad wrodzonych serca i dwu-, trzykrotnie częściej u pacjentów płci męskiej^(1,2). Jest to jednocześnie najczęstsza wrodzona wada układu krążenia u pacjentek z zespołem Turnera. Koarktacja aorty może występować jako wada izolowana lub też w skojarzeniu z innymi wadami, zwłaszcza dwupłatkową zastawką aortalną.

Badania echokardiograficzne przeprowadzone przez Eichhorna i wsp. na grupie 11 450 pacjentów młodocianych i dorosłych uznawanych uprzednio za zdrowych ujawniły u 1,4% występowanie wad wrodzonych serca. W tej grupie koarktacja aorty stanowiła 2,5%⁽³⁾.

Najbardziej typowym objawem CoA jest wzrost ciśnienia na kończynach górnych, a jego obniżenie na kończynach dolnych. W badaniach Hariego i wsp. CoA była najczęstszą przyczyną nadciśnienia u niemowląt, podczas gdy u dzieci starszych z nadciśnieniem wykrywana była stosunkowo rzadko⁽⁴⁾.

W okresie noworodkowym na pierwszy plan mogą wysunąć się jednak objawy niewydolności krążenia związane ze wzrostem obciążenia następczego oraz niewydolność nerek w związku z gwałtownym zmniejszeniem przepływu nerkowego. Objawy niewydolności krążenia są szczególnie nasilone, gdy koarktacji towarzyszy hipoplazja łuku aorty lub inne wady wewnątrzsercowe⁽⁵⁾. Obniżenie ciśnienia tętniczego dystalnie od miejsca zwężenia może prowadzić do przewlekłego niedokrwienia narządów jamy brzusznej, a w konsekwencji do nieprawidłowej ich funkcji.

W niniejszej pracy prezentujemy przypadek nieopisywanego dotąd w piśmiennictwie współistnienia koarktacji aorty, choroby trzewnej i choroby Leśniowskiego-Crohna. Jest to jednocześnie przykład późnego rozpoznania wady układu sercowo-naczyniowego u 13-letniego chłopca.

OPIS PRZYPADKU

Trzynastoletni pacjent z rozpoznaną chorobą trzewną i chorobą Leśniowskiego-Crohna, pozostający pod stałą opieką poradni gastroenterologicznej został przyjęty do szpitala z powodu zaostrzenia objawów chorobowych ze strony przewodu pokarmowego. Celem hospitalizacji było przeprowadzenie badań diagnostycznych

i ewentualna modyfikacja aktualnie stosowanego leczenia przeciwzapalnego.

W chwili przyjęcia do szpitala pacjent był w dość dobrym stanie ogólnym. Zgłaszał bóle brzucha, brak łaknienia i występujące od kilku dni luźne stolce z towarzyszącym stanem podgorączkowym.

Badania somatometryczne pacjenta, zarówno wzrost (163 cm), jak i ciężar ciała (45 kg), mieściły się w przedziale wąskiej normy (25.-75. centyla).

W wykonanych badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższone wartości CRP (4,76 mg/l), prawidłowe parametry układu czerwonych krwinek (Hct – 35,7%; Hgb – 11,5 g/dl; RBC – 4,39 T/l), natomiast w rozmazie białokrwinkowym eozynofilię oraz monocytosę, przy prawidłowej liczbie krwinek białych (WBC – 6,08 G/l; segmenty – 55, kwasochłonne – 7, zasadochłonne – 1, limfocyty – 20, monocyty – 17).

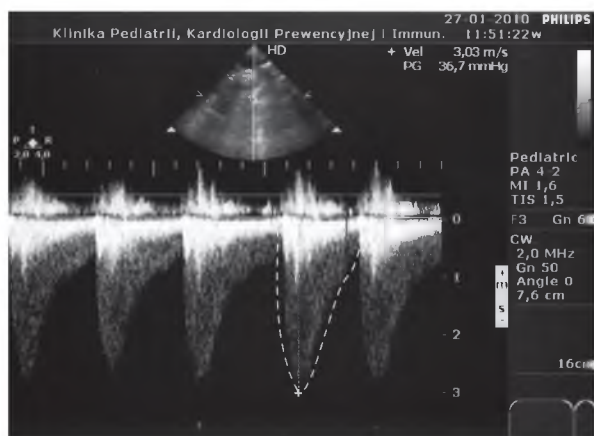
Nie obserwowano zaburzeń elektrolitowych (Na – 137 mmol/l; K – 4,4 mmol/l; Mg – 0,84 mmol/l) oraz zwiększonej aktywności enzymów wątrobowych (Aspat – 22 U/l; Alat – 9 U/l). Badanie ogólne moczu również mieściło się w granicach normy (barwa – żółta; przejrzystość – niepełna; ciężar właściwy – 1,020; odczyn pH – 6,0; białko – nieobecne; cukier – nieobecny; urobilinogen – nie wykryto; bilirubina – nieobecna; ciała ketonowe – nieobecne; azotyny – nieobecne; nabłonki – nieliczne w p/w, L – 0, E – 0).

W posiewie kału nie wyhodowano pałeczek *Salmonella* i *Shigella* oraz *Staphylococcus aureus*.

Z uwagi na ujawnione w badaniu USG jamy brzusznej zwiększenie grubości ściany jelita cienkiego (do 5-6 mm), wskazujące na nasilenie zmian zapalnych w zakresie przewodu pokarmowego, do leków przeciwzapalnych dołączono preparaty przeciwbakteryjne. Ze względu na stwierdzony szmer nad sercem, podwyższone wartości ciśnienia tętniczego krwi oraz słabo wyczuwalne tętno udowe podejrzewano u chłopca koarktację aorty, w związku z czym zakwalifikowano go do poszerzonej diagnostyki układu krążenia.

W badaniu przedmiotowym przy **osłuchiwaniu serca** stwierdzono w okolicy podobojczykowej lewej szmer skurczowy o charakterze wyrzutowym i głośności 2-3/6 w skali Levine'a, promieniujący do okolicy międzyłopatkowej.

Wartości ciśnienia tętniczego na kończynach górnych wynosiły 130/70 na prawej kończynie górnej i 100/60 na lewej. Ciśnienie skurczowe na obu kończynach dolnych było istotnie obniżone i wynosiło 70 mm Hg, ciśnienie rozkurczowe było nieoznaczalne.



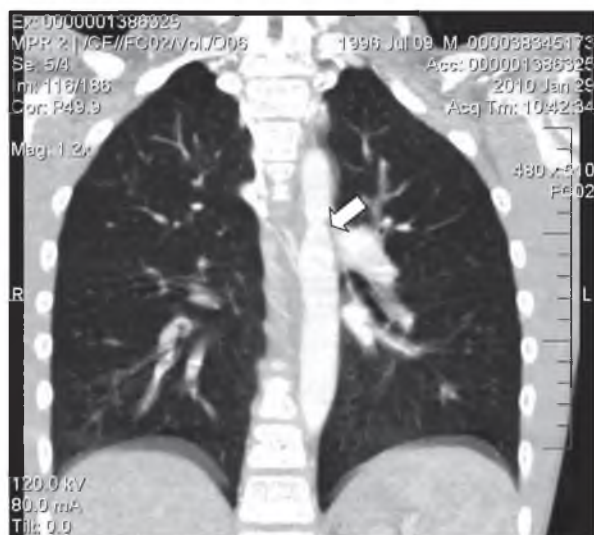
Rys. 1. Projektcja nadmostkowa – pomiar gradientu ciśnienia w aorticie zstępującej w miejscu zwężenia z zastosowaniem Dopplera CW – gradient maks. 36,7 mm Hg

Na tętnicach udowych tętno było obecne, ale bardzo słabo wyczuwalne, nitkowate.

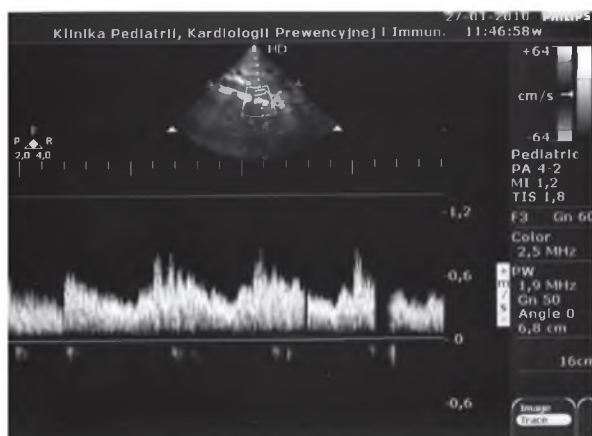
W **spoczynkowym elektrokardiogramie** stwierdzono prawidłowe położenie osi elektrycznej serca, rytm serca zatokowy, miarowy o częstotliwości 80/min. Odstęp PQ=0,14 s, odstęp QT=0,36 s. Nie obserwowano zaburzeń repolaryzacji (ST-T bez zmian) ani cech przerostu jam serca.

Badanie echokardiograficzne wykazało prawidłowe położenie serca, a wymiary jam serca mieściły się w granicach normy (RVEDD – 1,77; AoD – 3,3; LAD – 2,3; IVSD – 0,85; LVEDD – 4,73/LVESD – 3,03; LVPW – 0,8). Funkcja skurczowa lewej komory była prawidłowa (EF – 61,6%; FS – 33,1%).

Na obu zastawkach naczyń tętniczych oraz na zastawce trójdzielnej rejestrowały się małe fale zwrotne – bez



Rys. 3. Badanie angio-CT klatki piersiowej u pacjenta z koarktacją aorty – przekrój czołowy (miejsce zwężenia zaznaczone strzałką)

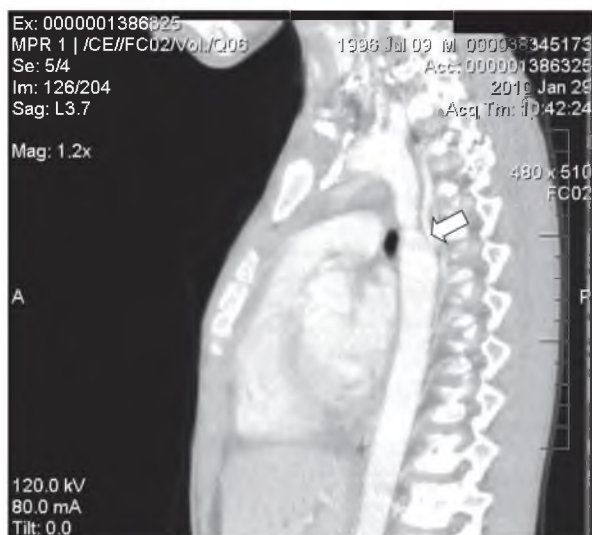


Rys. 2. Nieprawidłowy profil przepływu krwi w aorticie brzusznej u pacjenta z koarktacją aorty

znaczenia hemodynamicznego. Nad zastawką aortalną (w aorticie wstępującej) stwierdzono przyspieszenie przepływu do 2,2 m/s (grad. maks. 19,8 mm Hg). Przepływ w aorticie zstępującej (w uwidocznionej części) – 1,0 m/s. Poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej (w części aorty zstępującej, której nie udało się uwidocznić) zarejestrowano przyspieszenie przepływu do 3,03 m/s (grad. maks. 36,7 mm Hg) o stenotycznym spektrum (rys. 1). Przepływ w aorticie brzusznej był zmniejszony, o nieprawidłowym profilu dopplerowskim (rys. 2).

Wynik badania echokardiograficznego potwierdził wstępne rozpoznanie koarktacji aorty.

W celu wizualizacji aorty zstępującej, pozwalającej na dokładną ocenę miejsca i stopnia zwężenia, przeprowadzono u pacjenta **badanie angio-CT**. Stwierdzono w nim miejscowe koncentryczne zwężenie światła aorty piersiowej w odległości około 35 mm poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej lewej. Wielkość zwężenia



Rys. 4. Badanie angio-CT klatki piersiowej u pacjenta z koarktacją aorty – przekrój strzałkowy (miejsce zwężenia zaznaczone strzałką)

została oceniona mniej więcej na 65% wg NASCET. Nie obserwowano zmian patologicznych w zakresie naczyń tętniczych odchodzących od łuku aorty (rys. 3 i 4). Na podstawie uzyskanych wyników badań diagnostycznych chłopiec został zakwalifikowany do implantacji stentu w miejscu zwężenia. W chwili obecnej pacjent oczekuje na zabieg.

OMÓWIENIE

Koarktaacja aorty jest najczęstszą wadą wrodzoną tętnicy głównej. Pomimo typowego obrazu klinicznego (podwyższone ciśnienie tętnicze na kończynach górnych, a obniżone na kończynach dolnych, brak lub osłabienie tętna udowego, asymetria rozwoju fizycznego górnej i dolnej połowy ciała, parestezje i/lub chromanie przestankowe kończyn dolnych) wada bywa rozpoznawana stosunkowo późno⁽⁶⁾.

Podstawową rolę w diagnostyce koarktacji aorty odgrywa badanie echokardiograficzne wraz z oceną przepływów metodą Dopplera⁽⁷⁾. Potwierdzeniem rozpoznania wady jest stwierdzenie maksymalnego gradientu skurczowego powyżej 20 mm Hg w miejscu zwężenia.

Nieleczona istotna hemodynamicznie koarktaacja aorty jest obciążona wysokim ryzykiem zgonu (najczęściej z powodu powikłań nadciśnienia tętniczego i uszkodzenia ściany aorty), ale nawet niewielkie zwężenie aorty może powodować nieprawidłową reakcję ciśnienia tętniczego na wysiłek, dysfunkcję lewej komory i obniżenie tolerancji wysiłkowej.

Zwężenie aorty może być leczone chirurgicznie lub przezskórnie (angioplastyka balonowa, implantacja stentu), a wybór metody zależy od wieku chorego, anatomii zwężenia oraz współistnienia innych patologii układu krążenia. Celem leczenia jest normalizacja wartości ciśnienia tętniczego oraz poprawa ukrwienia narządów dolnej połowy ciała.

Opisywany przez nas pacjent jest pod stałą opieką poradni gastroenterologicznej z powodu dwóch chorób zapalnych przewodu pokarmowego. Pierwsza z nich to choroba Leśniowskiego-Crohna, która obok wrzodziejącego zapalenia jelita grubego i postaci nieokreślonych należy do grupy nieswoistych chorób zapalnych jelit o niejasnej etiologii. Przewlekły proces zapalny dotyczący ściany jelita przebiega z okresami zaostrzeń i samistnych remisji, doprowadzając do znacznego stopnia wyniszczenia chorych oraz groźnych powikłań wymagających leczenia chirurgicznego. Druga choroba to celiakia – zapalna enteropatia jelita cienkiego o podłożu immunologicznym spowodowana genetycznie uwarunkowaną nietolerancją glutenu.

Istotny wpływ na przebieg i obraz kliniczny obu zapalnych chorób przewodu pokarmowego może mieć stan ukrwienia jelit.

Wśród potencjalnych patomechanizmów choroby Leśniowskiego-Crohna wymienia się mikroangiopatię

ścianny jelita, prowadzącą do jej przewlekłego niedokrwienia⁽⁸⁾, a badania eksperymentalne wskazują także na istnienie zaburzeń współczulnej regulacji przepływu w naczyniach podśluzówkowych⁽⁹⁾.

Niektórzy autorzy wskazują na przydatność ultrasonografii dopplerowskiej w ocenie nasilenia stanu zapalnego jelita cienkiego w chorobie Leśniowskiego-Crohna^(10,11).

W grupie pacjentów z pełnoobjawową chorobą trzewną Magalotti i wsp. stwierdzili przyspieszenie przepływu krwi w tętnicy kręzkowej górnej, nasilające się bezpośrednio po posiłku. Przepływ ten normalizował się po 9 miesiącach leczenia dietetycznego⁽¹²⁾. Zaburzenia przepływu jelitowego wykazywały też korelację ze zmianami histopatologicznymi⁽¹³⁾.

Przewlekłe niedokrwienie jelit, którego przyczyną jest koarktaacja aorty, nie może więc pozostawać bez wpływu na przebieg toczącego się w przewodzie pokarmowym procesu zapalnego.

Wyniki badań przeprowadzonych w grupie pacjentów z rozpoznaniem wrodzonej lub pooperacyjnej koarktacji aorty, u których zastosowano leczenie interwencyjne, nie tylko wskazują na dobre wyniki bezpośrednie i wczesne, oceniane między innymi na podstawie poprawy przepływu w miejscu implantacji stentu oraz zmniejszenia ciśnienia tętniczego krwi⁽¹⁴⁾, ale także dokumentują normalizację przepływu w aorcie brzusznej⁽¹⁵⁾. Można więc spodziewać się, że poprawa przepływu krwi w naczyniach narządów jamy brzusznej po implantacji stentu u naszego pacjenta korzystnie wpłynie na czynność przewodu pokarmowego, czego klinicznym efektem będzie zmniejszenie dolegliwości związanych z przewlekłym stanem zapalnym jelita cienkiego.

PIŚMIENNICTWO:

BIBLIOGRAPHY:

1. Laohaprasitiporn D., Jarucharoenporn S., Nana A. i wsp.: Coarctation of the aorta in children at Siriraj Hospital. *J. Med. Assoc. Thai.* 2000; 83 supl. 2: S89-S97.
2. Samánek M., Vorisková M.: Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr. Cardiol.* 1999; 20: 411-417.
3. Eichhorn P., Sütsch G., Jenni R.: Congenital heart defects and abnormalities newly detected with echocardiography in adolescents and adults. *Schweiz. Med. Wochenschr.* 1990; 120: 1697-1700.
4. Hari P., Bagga A., Srivastava R.N.: Sustained hypertension in children. *Indian Pediatr.* 2000; 37: 268-274.
5. Di Filippo S., Sassolas F., Bozio A.: Long-term results after surgery of coarctation of the aorta in neonates and children. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1997; 90 supl.: 1723-1728.
6. Sysa V., Wosik-Erenbek M., Krenc Z. i wsp.: Późne rozpoznanie wrodzonej wady układu sercowo-naczyniowego. Koarktaacja aorty u 15-letniej pacjentki. *Standardy Medyczne* 2003; 5: 1457-1458.

7. Silvilairat S., Cetta F., Biliciler-Denktaş G. i wsp.: Abdominal aortic pulsed wave Doppler patterns reliably reflect clinical severity in patients with coarctation of the aorta. *Congenit. Heart Dis.* 2008; 3: 422-430.
8. Thornton M., Solomon M.J.: Crohn's disease: in defense of a microvascular aetiology. *Int. J. Colorectal Dis.* 2002; 17: 287-297.
9. Lomax A.E., O'Reilly M., Neshat S., Vanner S.J.: Sympathetic vasoconstrictor regulation of mouse colonic submucosal arterioles is altered in experimental colitis. *J. Physiol.* 2007; 583: 719-730.
10. Giovagnorio F., Diacinti D., Vernia P.: Doppler sonography of the superior mesenteric artery in Crohn's disease. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1998; 170: 123-126.
11. Byrne M.F., Farrell M.A., Abass S. i wsp.: Assessment of Crohn's disease activity by Doppler sonography of the superior mesenteric artery, clinical evaluation and the Crohn's disease activity index: a prospective study. *Clin. Radiol.* 2001; 56: 973-978.
12. Magalotti D., Volta U., Bonfiglioli A. i wsp.: Splanchnic haemodynamics in patients with coeliac disease: effects of a gluten-free diet. *Dig. Liver Dis.* 2003; 35: 262-268.
13. Ertem D., Tüney D., Baloglu H., Pehlivanoglu E.: Superior mesenteric artery blood flow in children with celiac disease. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 1998; 26: 140-145.
14. Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Jagiełłowicz D. i wsp.: Wyniki implantacji stentów u chorych z koarktacją aorty. *Post. Kardiol. Interw.* 2007; 3, 4: 175-183.
15. Tan J.L., Babu-Narayan S.V., Henein M.Y. i wsp.: Doppler echocardiographic profile and indexes in the evaluation of aortic coarctation in patients before and after stenting. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 46: 1045-1053.