

ΣΠΑΣΤΙΚΗ ΠΑΡΑΠΑΡΕΣΗ «ΚΡΥΒΕΙ» ΑΟΡΤΙΚΟ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟ: Ο ΑΟΡΑΤΟΣ ΕΧΘΡΟΣ ΣΤΟ ΤΜΗΜΑ ΤΩΝ ΕΠΕΙΓΟΝΤΩΝ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ. ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΒΡΑΧΕΙΑ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Γερακούλης Ε., Μπουγέα Α., Αναγνώστου Ε., Καραρίζου Ε.
Νευρολογική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών, Αιγινήτειο Νοσοκομείο

Περίληψη

Οξύς διαχωρισμός της αορτής είναι σπάνια αλλιά συχνά καταστροφική καρδιαγγειακή νόσος που οδηγεί σε αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Κλασικά, οξύς διαχωρισμός της αορτής εμφανίζεται ως διαξιφιστικό οπισθοσθερνικό, ή κοιλιακό άλγος και απουσία περιφερικών σφύξεων. Ωστόσο, η έγκαιρη διάγνωση μπορεί να είναι ασαφής σε περίπτωση άτυπης εμφάνισης. Περιγράφουμε εδώ την ενδιαφέρουσα περίπτωση ανώδυνου αορτικού διαχωρισμού στα επείγοντα περιστατικά.

Λέξεις ευρετηρίου: Αορτικός διαχωρισμός, παραπληγία, αιφνίδιος καρδιακός θάνατος οπισθοσθερνικό άλγος, επείγοντα

SPASTIC PARAPARESIS “HIDES” AORTIC DISSECTION: THE INVISIBLE ENEMY OF THE EMERGENCY DEPARTMENT. CASE REPORT AND BRIEF LITERATURE REVIEW

Gerakoulis E., Bougea A., Anagnostou E., Kararizou E.
First Department of Neurology, Medical School, University of Athens, Aeginition Hospital, Athens, Greece

Abstract

Acute dissection of the aorta can be one of the most dramatic cardiovascular emergencies. Classically, acute aortic dissection occurs as stabbing chest or abdominal pain. However, early diagnosis may be unclear in the event of atypical presentation. We describe the interesting case of painless aortic dissection in the emergency.

Key words: Aortic dissection, paraplegia, sudden cardiac arrest, chest pain, emergency

Εισαγωγή

Ο οξύς διαχωρισμός της αορτής αποτελεί μια από τις κυριότερες αιτίες θανάτου αγγειακής νόσου. Η ρήξη του εσωτερικού τοιχώματος της αορτής οδηγεί στην είσοδο του αίματος μέσα στο αορτικό τοίχωμα με τη δημιουργία ψευδοαυλού [1]. Μέσα σε διάστημα λίγων δευτερολέπτων από τη στιγμή του διαχωρισμού, η βλάβη μπορεί να επεκταθεί στο τοίχωμα κάθε αρτηρίας που εκφύεται από την αορτή και να αποφράξει τον αυλό της ή να προκαλέσει επικοινωνία της αρτηρίας με τον ψευδή αυλό της αορτής, μία δραματική κατάσταση που χρήζει άμεσης αντιμετώπισης. Παρόλη την σημαντική πρόοδο των διαγνωστικών και θεραπευτικών στρατηγικών, η θνησιμότητα παραμένει υψηλή αφού το 38% των περιστατικών δεν διαγιγνώσκεται στο χώρο των επείγοντων περιστατικών [2] είτε πεθαίνουν κατά τη

μεταφορά τους εκεί [3]. Αν και οι περισσότεροι ασθενείς βιώνουν αιφνίδια έντονο πόνο, ο διαχωρισμός σπάνια μπορεί να είναι ανώδυνος. Στο 2% έως 5% των ασθενών, η παραπληγία αναπτύσσεται ταχέως καθώς οι μεσοπλευρίες αρτηρίες διαχωρίζονται από τον αορτικό αυλό μέσω του διαχωρισμού [4].

Σας παρουσιάζουμε την ασυνήθιστη περίπτωση ανώδυνου αορτικού διαχωρισμού που πρωτοεμφανίστηκε με χαλαρή παραπάρεση, η οποία στη συνέχεια μετέβη σε σπαστική.

Παρουσίαση Περιστατικού

Πρόκειται για γυναίκα 55 ετών με ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης υπό τριπλή αντιυπερτασική αγωγή και καπνίσματος που προσήλθε στα επείγοντα του

Αιγιντείου νοσοκομείου λόγω αιφνίδιας εγκατάστασης παραπάρεσης.

Από την αντικειμενική νευρολογική εξέταση εισόδου στα επείγοντα διαπιστώθηκε χαλαρή παραπληγία με μυική ισχύ 5/5 στα άνω άκρα άμφω, 3/5 περιφερικά και 0/5 κεντρομελικά στα κάτω άκρα, με κατηρημένα τενόντια αντανakλαστικά στα κάτω άκρα, χωρίς διαταραχές αισθητικότητας και χωρίς άλλη νευρολογική σημειολογία. Η ασθενής ήταν απύρετη με φυσιολογικά ζωτικά σημεία. Από την μέτρηση της αρτηριακής πίεσης και στα τέσσερα άκρα της ασθενούς δεν σημειώνονται σημαντικές διαφορές. Παρομοίως οι σφύξεις ήταν ψηλαφητές παντού χωρίς διαφορές στην ποιότητα του σφυγμού.

Ο παρακλινικός έλεγχος εισόδου στα επείγοντα περιελάμβανε τον βασικό μεταβολικό έλεγχο και την Αξονική Τομογραφία Εγκεφάλου που δεν ανέδειξαν κάποια παθολογία. Σημειώνεται ότι προ της εισόδου στα επείγοντα έγινε καρδιολογική εκτίμηση και υπερηχογράφημα καρδιάς για αποκλεισμό εμφράγματος μυοκαρδίου στα εξωτερικά ιατρεία του Νοσοκομείου Αλεξάνδρα από όπου έγινε η παραπομπή. Ακολούθησε εκτεταμένος εργαστηριακός έλεγχος με πλήρη κολληγονικό κύκλο, ανοσοκαθήλωση ορού και ηλεκτροφόρηση πλεκωμάτων, οσφυονωτιαία παρακέντηση, εξέταση για σύφιλη σε αίμα και εγκεφαλονωτιαίο υγρό, χωρίς να προκύψει κάποια παθολογία. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας η χαλαρή παραπάρεση μετέβη σε σπαστική παραπάρεση χωρίς επίπεδο αισθητικότητας και χωρίς άλγος. Τη 2^η ημέρα νοσηλείας διενεργήθηκε Μαγνητική Τομογραφία σε όλο το κεντρικό νευρικό σύστημα (Εγκέφαλος-ΑΜΣΣ-ΘΜΣΣ) που ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα. Δεδομένου ότι από τις προαναφερθείσες εξετάσεις δεν ανευρέυθηκε πρόσφατη ισχαιμική βλάβη ή χωροκατακτητική εξεργασία, προχωρήσαμε και σε μαγνητικό ερεθισμό, μήπως μας διέφυγε η ελάχιστη βλάβη, οι τιμές του οποίου ήταν φυσιολογικές. Η Αξονική τομογραφία Θώρακος-Κοιλίας με σκιαγραφικό ανέδειξε διαχωριστικό ανεύρυσμα της θωρακικής αορτής με αύξηση της εγκάρσιας διαμέτρου της θωρακικής αορτής (4 εκ έναντι 3 της προηγούμενης αξονικής της εισαγωγής, χωρίς να μπορεί να αποκλειστεί συνύπαρξη συστηματικής αγγειίτιδας. Ο διαχωρισμός εκτείνεται από την θωρακική αορτή έως το ύψος του αλλήρειου τρίποδα. Περιφερικότερα και κεντρικότερα παρατηρείται πάχυνση του τοιχώματος της αορτής χωρίς παρουσία ψευδοαισθού (Εικόνα 1). Ακολούθησε νέα αγγειοχειρουργική εκτίμηση και συνεστήθη συντηρητική αντιμετώπιση με διατήρηση της αρτηριακής πίεσης κάτω από 110 mmHg.

Η ασθενής διεκομίσθη σε αγγειοχειρουργική κλινική για περαιτέρω αντιμετώπιση. Την ημέρα της διακομίδης η ασθενής μπορεί να ορθοστατήσει και κάνει λίγα βήματα με ετερόπλευρη στήριξη. Από την αντικειμενική νευρολογική εξέταση διαπιστώνεται σπαστική παραπάρεση με μυική ισχύ 5/5 στα άνω άκρα άμφω, 4+/5 περιφερικά και 3/5 κεντρομελικά στα κάτω άκρα

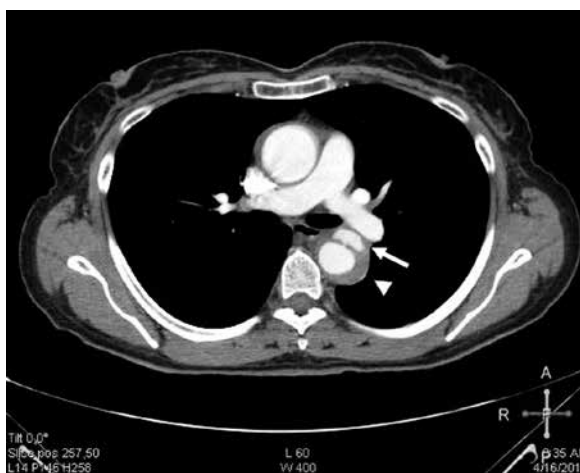
ενώ τα τενόντια αντανakλαστικά παράγονται κληνοειδή στα κάτω άκρα άμφω. Η ασθενής έδωσε την συγκατάθεσή της για την παρούσα δημοσίευση.

Συζήτηση

Ο οξύς διαχωρισμός της αορτής αρχίζει από τηνσχάση του έσω χιτώνα του τοιχώματος με αποτέλεσμα να εισέλθει με πίεση αίμα στο μέσο χιτώνα και διαχωρισμό αυτού σε έσω-μέσου και έξω-μέσο και τη δημιουργία ψευδούς αισθού. Ο ψευδής και ο αληθής αισθός χωρίζονται από ένα λεπτό τοίχωμα ενδοθηλίου (intimal flap). Ο διαχωρισμός μπορεί να επεκταθεί κατά μήκος της αορτής και να προχωρήσει εντός των αορτικών κλάδων. Η επανείσοδος του αίματος στον αληθή αισθό γίνεται σε διάφορα σημεία, συνήθως στην έκφυση των παράπλευρων αρτηριών.

Οι δύο τύποι αορτικού διαχωρισμού σύμφωνα με τη σταδιοποίηση κατά Stanford είναι: ο τύπος Α ο οποίος περιλαμβάνει την ανιούσα αορτή και ο τύπος Β ο οποίος δεν περιλαμβάνει την ανιούσα αορτή. Υπάρχουν ουσιαστικές διαφορές μεταξύ του διαχωρισμού τύπου Α και Β όσον αφορά την κλινική εικόνα, την πρόγνωση, τη θεραπευτική αντιμετώπιση και την πορεία της νόσου [4].

Η συμπτωματολογία του οξέος διαχωρισμού της αορτής ποικίλει και χαρακτηρίζεται από την επέκταση του διαχωρισμού. Σε μικρό ποσοστό ο οξύς διαχωρισμός τύπου Α οδηγεί σε απόφραξη των στεφανιαίων στομίων και ισχαιμία του μυοκαρδίου, ενώ και μεσοκοιλιακή επικοινωνία έχει αναφερθεί ως πρώτη εκδήλωση [5]. Απόφραξη της αριστερής λαγόνιας αρτηρίας προκαλεί ισχαιμία των κάτω άκρων. Απόφραξη του στομίου των νεφρικών αρτηριών οδηγεί σε ολιγουρία και αρτηριακή υπέρταση η οποία αντιμετωπίζεται πολύ δύσκολα. Η ισχαιμία του εντέρου μπορεί να μιμηθεί στηθάγχη ή οξεία νέκρωση, ενώ σε μη έγκαιρη διάγνωση εγκαθίσταται εντερική γάγγραινα



Εικόνα 1. Axial, contrast-enhanced chest CT demonstrating the aortic dissection with true (arrowhead) and false (arrow) lumen

μετά παρέλευση 2-3 ημερών [6]. Τροποποιησιμοι και μη παράγοντες κινδύνου είναι: η προχωρημένη ηλικία, μακροχρόνια υψηλή αρτηριακή πίεση, σύνδρομο Marfan, συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς, σύφιλη και άλλοι λοιμώδεις και φλεγμονώδεις παράγοντες.

Η διαφορική διάγνωση της οξείας χαλαρής παραπάρεσης (με ή χωρίς αισθητικές διαταραχές) περιλαμβάνει: 1) Χαλαρή τετραπληγία με αισθητικό επίπεδο (πρώιμη δυσλειτουργία της ουροδόχου κύστης): Εγκάρσια μυελίτιδα, συμπιεστική μυελοπάθεια. 2) Χαλαρή τετραπληγία (+/- συμμετοχή των προμυϊκών και αναπνευστικών μυών) με κατάργηση αντανακλαστικών και ελάχιστη απώλεια αισθητικότητας: Guillain-Barré. 3) Χαλαρή, εμπύρετη, αμιγώς κινητική, ασύμμετρη, παράλυση (χωρίς ουροκυστική συμμετοχή) με συνοδά σημεία μηνιγγισμού: πολιομυελίτιδα που σχετίζεται με εντεροϊούς, ή εμβόλιο. 4) Χαλαρή κινητική-αισθητική μονοπάρεση των άκρων μετά από ενδομυϊκή ένεση. 5) Οφθαλμοπληγία, βλεφαρόπτωση, με κινητική αδυναμία: Miller Fischer παραλλαγή του συνδρόμου Guillain Barré, αλλαντίαση, βαρεία μυασθένεια. 6) εγγύς μυϊκή αδυναμία, ευαισθησία των μυών χωρίς αισθητικά σημεία και με διατηρημένα τα αντανακλαστικά: λογενείς μυοσίτιδες, φλεγμονώδεις μυοπάθειες (π.χ., δερματομυοσίτιδα)

Η αιφνίδια εμφάνιση χαλαρής παραπάρεσης, όπως στην ασθενή μας, μπορεί να προκύψει από την προσωρινή απόφραξη των μεσοπλευρίων και οσφυϊκών αρτηριών (Adamkiewicz). Σε μία σειρά 38 περιπτώσεων ισχαιμικής νέκρωσης του νωτιαίου μυελού σε έδαφος θανατηφόρου αορτικού διαχωρισμού, η παραπάρεση συνέβη κατά την απόφραξη των μεσοπλευρίων και οσφυϊκών αρτηριών από τον διαχωρισμό του αορτικού τοιχώματος, με επακόλουθο έμφραγμα του νωτιαίου μυελού. Ο Rosen αναφέρει ασθενή με κλινική εικόνα διαχωρισμού μόνο παροδική ισχαιμική μυελοπάθεια [7].

Η επίπτωση του ανώδυνου αορτικού διαχωρισμού ποικίλει στις διάφορες μελέτες, κυρίως όμως μικρές σειρές περιστατικών [8,9]. Σε μια μεταθανάτια σειρά, 24 από τους 44 ασθενείς είχαν αρνητικό ιστορικό άλγους [10]. Στην μεγαλύτερη ανασκόπηση, οι Hirst και συνεργάτες ανέφεραν ότι 57 από τους 409 ασθενείς δεν βίωναν πόνο [11]. Στον ασθενή μας με οξεία παραπληγία δεν υπήρχε ιστορικό τραυματισμού ή θωρακικού άλγους, αλλά από τη πρόσφατη βιβλιογραφία το κλινικό προφίλ του θωρακικού ή κοιλιακού διαξιφιστικού άλγους συχνά απουσιάζει, αλλά ο συνδυασμός του με συμπτώματα όπως παραπληγία, περιφερική ισχαιμία παραμένει ιδιαίτερης κλινικής σημασίας (90% των περιπτώσεων έναντι 10% των άτυπων εκδηλώσεων) [5].

Η υποαιμάτωση των οργάνων που προκαλείται από τον αορτικό διαχωρισμό συσχετίζεται με σημαντική μετεγχειρητική νοσηρότητα και θνησιμότητα. Οι Geirsson και συνεργάτες αξιολόγησαν 221 περιπτώσεις, όπου η υποαιμάτωση του νωτιαίου μυελού ήταν παρούσα

σε 5 ασθενείς (2,3%), ένας ασθενής πέθανε στο νοσοκομείο ενώ οι υπόλοιποι 4 εξήλθαν με παραπληγία. Η συνολική χειρουργική θνησιμότητα σε αυτή τη μελέτη ήταν 12,7%. Η υποομάδα των ασθενών με υποαιμάτωση είχε ποσοστό θνησιμότητας 30,5% εντός του νοσοκομείου, έναντι του 6,2% σε ασθενείς χωρίς υποαιμάτωση [12].

Εάν ο αορτικός διαχωρισμός παράγει ισχαιμία του νωτιαίου μυελού, απαιτείται ταχεία παρέμβαση λόγω της κακής πρόγνωσης (θνησιμότητα διαχωρισμού τύπου Α 58% vs 10% τύπου Β χειρουργική επέμβαση) [4,13]. Πλήρης αποκατάσταση της παραπληγίας που προκαλείται από αορτικό διαχωρισμό έχει αναφερθεί μετά από έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση. Κλινικά, η ισχαιμία των κάτω άκρων αναγνωρίζεται με την απουσία περιφερικών σφύξεων. Στην παρούσα περίπτωση, λόγω της παρουσίας περιφερικών σφύξεων και απουσία αλγους διέφυγε αρχικά της διαφορικής μας διάγνωσης ο αορτικός διαχωρισμός κατά την μεταφορά του στα επείγοντα. Ωστόσο, στο 1/3 των περιπτώσεων απουσίαζαν οι περιφερικές σφύξεις και από αυτούς μόνο το 29% είχε ισχαιμία των κάτω άκρων [14], ενώ σε 30 περιπτώσεις υπήρχε ιστοπαθολογική επιβεβαίωση [15]. Η αποκατάσταση της ροής προς τον αληθινό αυλό μπορεί να συνέβαλε στη βελτίωση της αιμάτωσης του νωτιαίου μυελού και στην μειωμένη ισχαιμία των κάτω άκρων στην ασθενή μας – ενδεχομένως, αναδεικνύοντας, ικανοποιητική ροή από το υπόλοιπο άθικτο τμήμα των μεσοπλευρίων αρτηριών, και των πνευρικών ιερών αρτηριών στο εσωτερικό του αληθινού αυλού.

Στην ασθενή μας θεωρούμε ότι η κλινική εικόνα και η αντίστοιχη νευρολογική σημειολογία δικαιολογείται από την εμφάνιση νωτιαίου shock σε έδαφος αορτικού διαχωρισμού τύπου Β. Το γεγονός ότι η απεικόνιση του νωτιαίου μυελού με μαγνητική τομογραφία ήταν φυσιολογική δικαιολογείται από το γεγονός ότι δεν υπάρχει η ίδια ευαισθησία της μεθόδου στην απεικόνιση ισχαιμικών βλαβών στον νωτιαίο μυελό, όπως στον εγκέφαλο. Από την άλλη πλευρά, η απουσία αισθητικών συμπτωμάτων δικαιολογείται από το γεγονός ότι σε έμφρακτο της πρόσθιας νωτιαίας αρτηρίας οι κινητικοί νευρώνες είναι πιο ευαίσθητοι και παρουσιάζουν συχνά βλάβη μόνο αυτοί.

Συμπέρασμα

Πρόκειται για περίπτωση ανώδυνου αορτικού διαχωρισμού που πρωτοεμφανίστηκε ως σπαστική παραπληγία. Ο ασθενής έχει αναρρώσει πλήρως μετά την επέμβαση χωρίς υπολειμματική νευρολογική σημειολογία. Αν και η άτυπη κλινική εικόνα ανώδυνης παραπληγίας σε συνδυασμό με οξύ αορτικό διαχωρισμό είναι σπάνια, υψηλός δείκτης υποψίας είναι ζωτικής σημασίας για την διαφορική διάγνωση των ασθενών με αιφνίδια εγκατάσταση παραπληγίας (είτε επώδυνη ή ανώδυνη) και την απουσία των σφυγμών στις μηρι-

αίες αρτηρίες αμφότερες καθώς σχετίζεται με σοβαρή νοσηρότητα και θνησιμότητα. Καθώς πρόκειται για επείγουσα νευρολογική κατάσταση θα πρέπει επείγοντως να αποκλείεται το ενδεχόμενο πιεστικής βλάβης επί του νωτιαίου μυελού ή ισχαιμικού εμφράκτου του ΝΜ συνεπεία διαχωρισμού, καθώς αυτό είναι ένδειξη για επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση.

Βιβλιογραφία

1. Sorensen HR, Olsen H. Ruptured and dissecting aneurysms of the aorta. Incidence and prospects of surgery, *Acta Chir Scand* 128:644-50, 1964.
2. Spittell PC, Spittell JA Jr, Joyce JW, Tajik AJ, Edwards WD, Schaff HV, et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990), *Mayo Clin Proc.* 68(7):642-51, 1993.
3. Khan IA, Nair CK. Clinical, diagnostic, and management perspectives of aortic dissection, *Chest* 122:311-28, 2002.
4. 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* 283(7):897-903, 2000.
5. Young J, Herd AM. Painless acute aortic dissection and rupture presenting as syncope, *J Emerg Med* 22:171-4, 2002.
6. Patel PD, Arora RR. Pathophysiology, diagnosis, and management of aortic dissection, *Ther Adv Cardiovasc Dis* 2(6):439-68, 2008.
7. Rosen SA. Painless aortic dissection presenting as spinal cord ischemia. *Ann Emerg Med* 17(8):840-2, 1988.
8. Joo JB, Cummings AJ. Acute thoracoabdominal aortic dissection presenting as painless, transient paralysis of the lower extremities: a case report. *J Emerg Med* 19(4):333-7, 2000.
9. Inamasu J, Hori S, Yokoyama M, Funabiki T, Aoki K, Aikawa N. Paraplegia caused by painless acute aortic dissection. *Spinal Cord* 38(11):702-4, 2000.
10. Baer S, Goldburgh HL. The varied clinical syndromes produced by dissecting aneurysm. *Am Heart J* 35(2):198-211, 1948.
11. Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine (Baltimore)* 37(3):217-79, 1958.
12. Geirsson A, Szeto WY, Pochettino A, McGarvey ML, Keane MG, Woo YJ, et al. Significance of malperfusion syndromes prior to contemporary surgical repair for acute type A dissection: outcomes and need for additional revascularizations. *Eur J Cardiothorac Surg* 32(2):255-62, 2007.
13. Karacostas D, Anthomelides G, Ioannides P, Psaroulis K, Psaroulis D. Acute paraplegia in painless aortic dissection. Rich imaging with poor outcome. *Spinal Cord* 48(1):87-9, 2010.
14. Bossone E, Evangelista A, Isselbacher E, Trimarchi S, Hutchison S, Gilon D, et al. Prognostic role of transesophageal echocardiography in acute type A aortic dissection. *Am Heart J* 153(6):1013-20, 2007.
15. Bode-Jänisch S, Schmidt A, Günther D, Stuhmann M, Fieguth AAortic dissecting aneurysms--histopathological findings. *Forensic Sci Int* 10;214(1-3):13-7, 2012.