

Diagnostyka radiologiczna w zespole Marfana

Axana Szlenk
Lekarz radiolog
CSKMSWiA, Warszawa

Skróty radiologiczne

rtg – klasyczne zdjęcie radiologiczne
uzyskane promieniami X

TK – tomografia komputerowa,
promienie X

MR – rezonans magnetyczny, fale
elektromagnetyczne

usg – ultrasonografia, fale
ultradźwiękowe

Radiologiczne objawy z. Marfana

I. Układ mięśniowo-szkieletowy

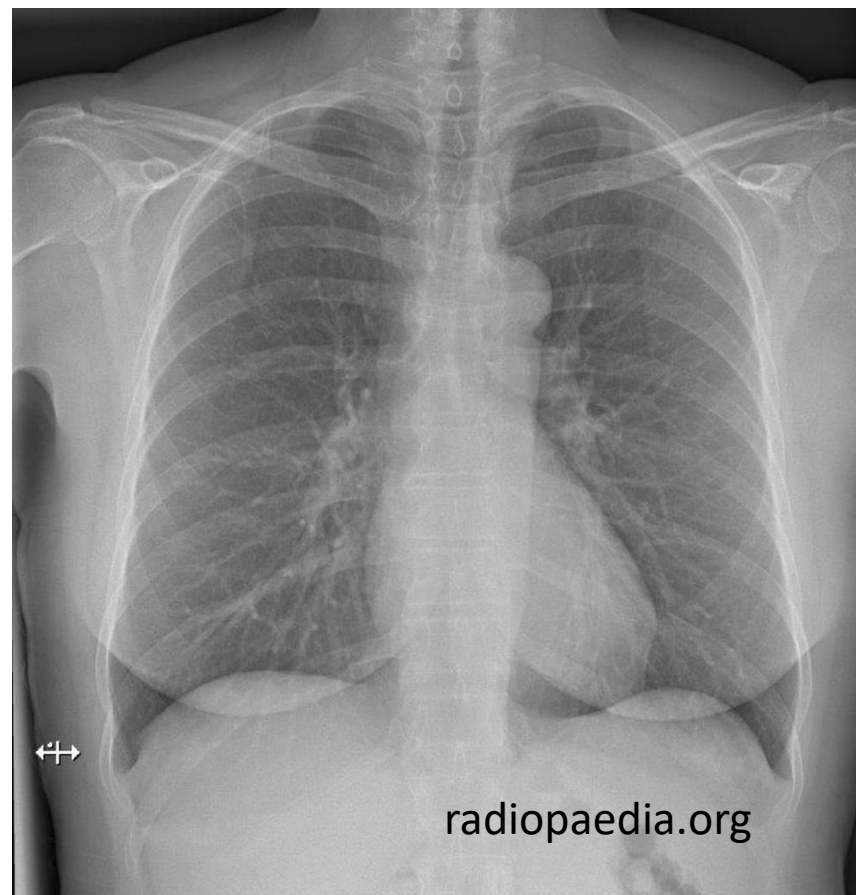
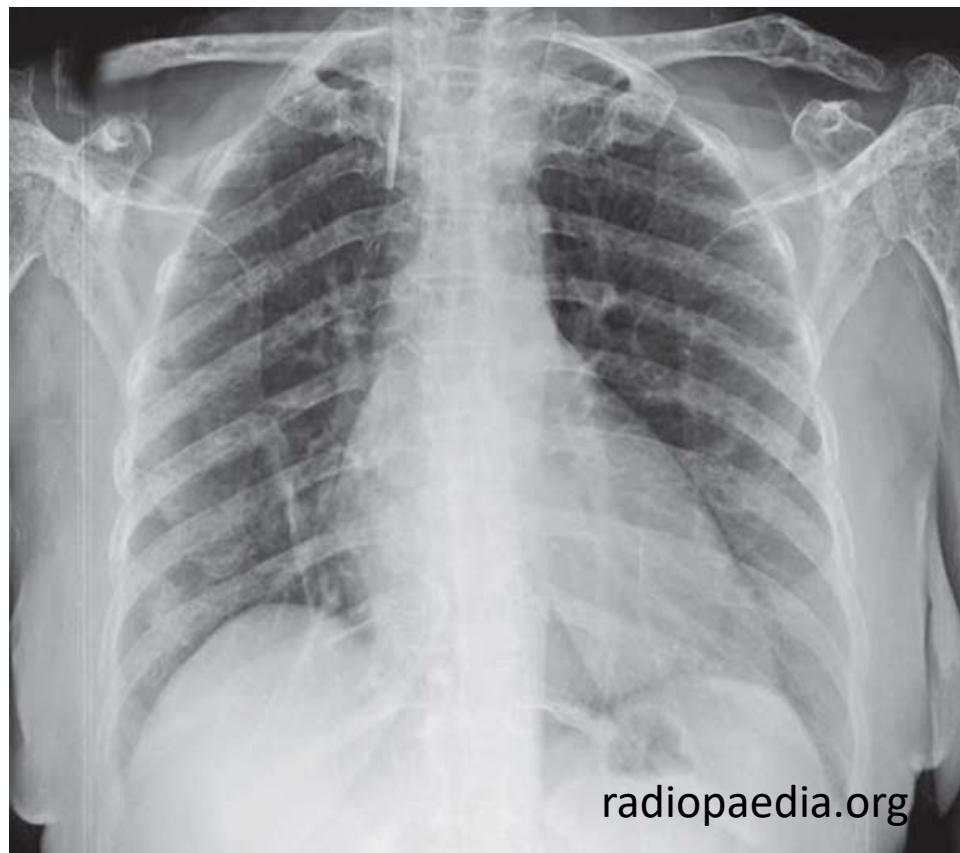
II. Układ oddechowy

III. Układ sercowo-naczyniowy

IV. Układ ośrodkowy nerwowy

Układ mięśniowo-szkieletowy

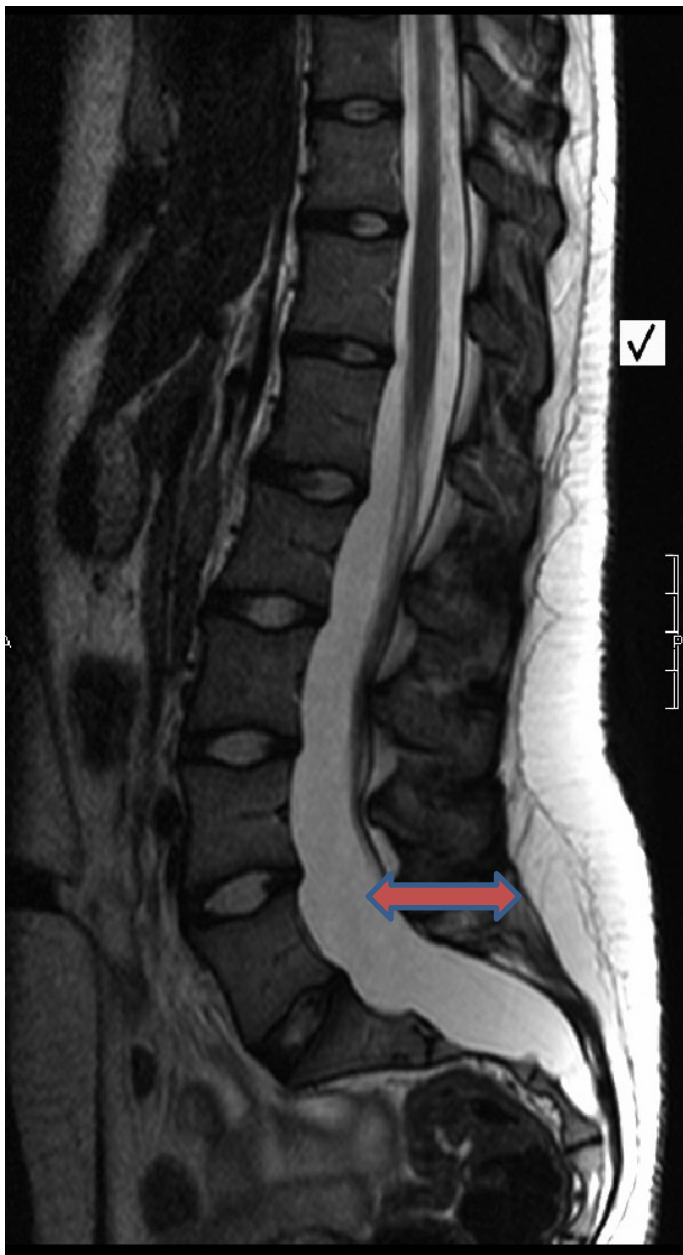
Osteopenia, gęstość kości zmniejszona przy prawidłowej mineralizacji – rtg, TK



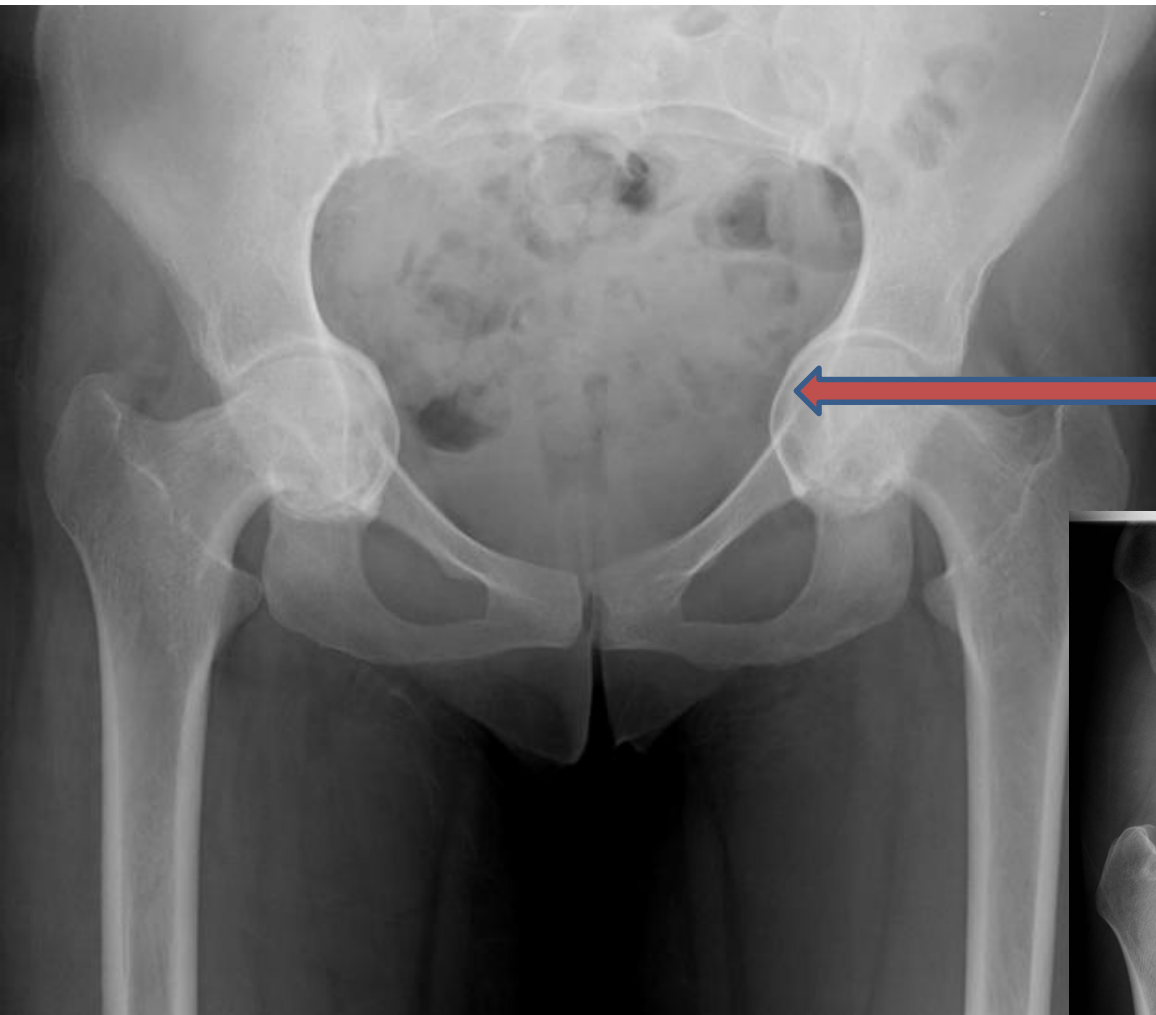
Kyfoskopioza – rtg, TK



Ektopia worka oponowego, wtórny ucisk na nerwy, dyskopatia – MR
Przepukliny oponowe okołokrzyżowe, wtórny ucisk na nerwy – MR



Protrusio capitis femoris, ból, zmiany zwyrodnieniowe – rtg, TK, MR



Patella alta, high riding patella



Pes planus, plaskostopie



radiopaedia.org



commons.wikimedia.org

Hallux valgus, koślawe ustawienie palucha



radiopaedia.org



commons.wikimedia.org

Talipes equinovarus, clubfoot, stopa końsko-szpotawa



Pectus excavatum, szewska klatka piersiowa

radiopaedia.org



Pectus carinatum, kurza klatka piersiowa

radiopaedia.org

Norma
academicradiology.org

Inne...

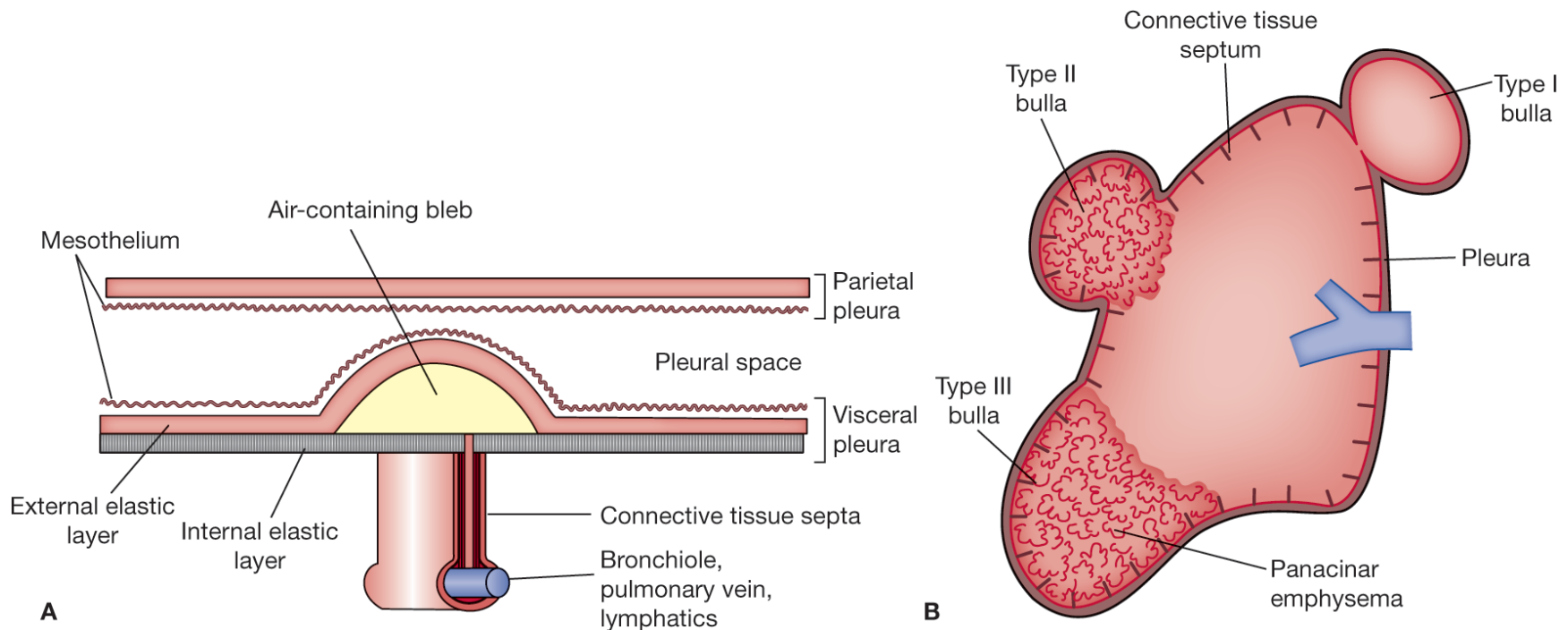
- Zwichnięcia stawów – rtg, TK, MR, usg
- Szczytowo-obrotowa subluksacja – rtg
(odległość między przednim łukiem C1
i zębem obrotnika < 3 mm) - TK
- Arachnodactyly, spider-like fingers – rtg

Układ oddechowy

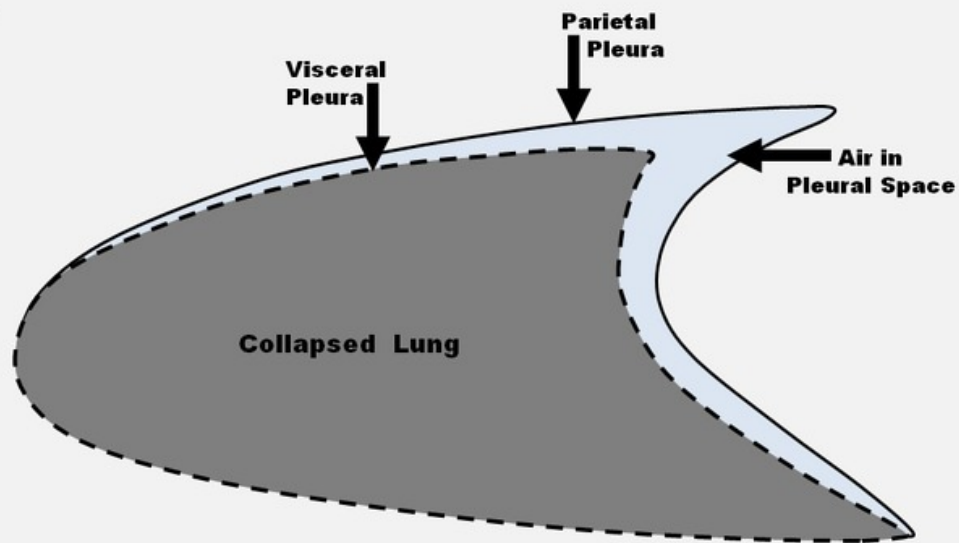
Zgłasza się pacjent na SOR z dusznością..

- **Torbiele płucne** (ściana 1-4 mm, zwykle w obrębie miąższu płucnego) i **bullae/pęcherze płucne** (bez ściany, > 1 cm średnicy, zwykle podopłucnowo) – TK => **Wtórna samoistna odma opłucnowa** – rtg, TK

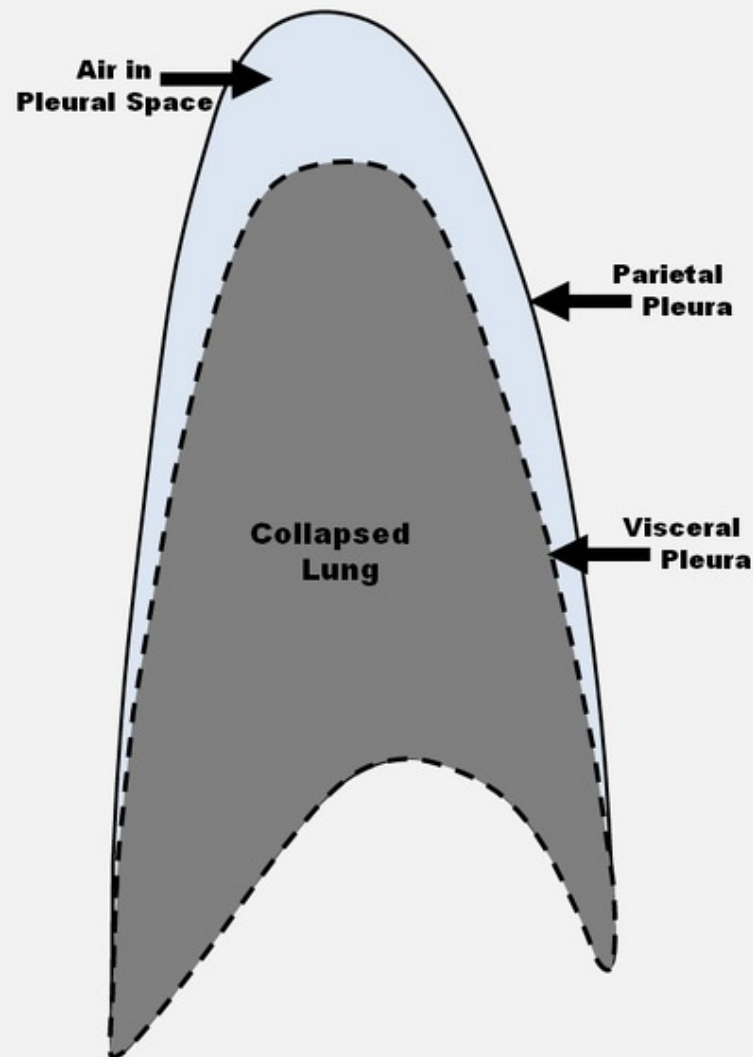
Jak powstaje wtórna samoistna odma opłucnowa..



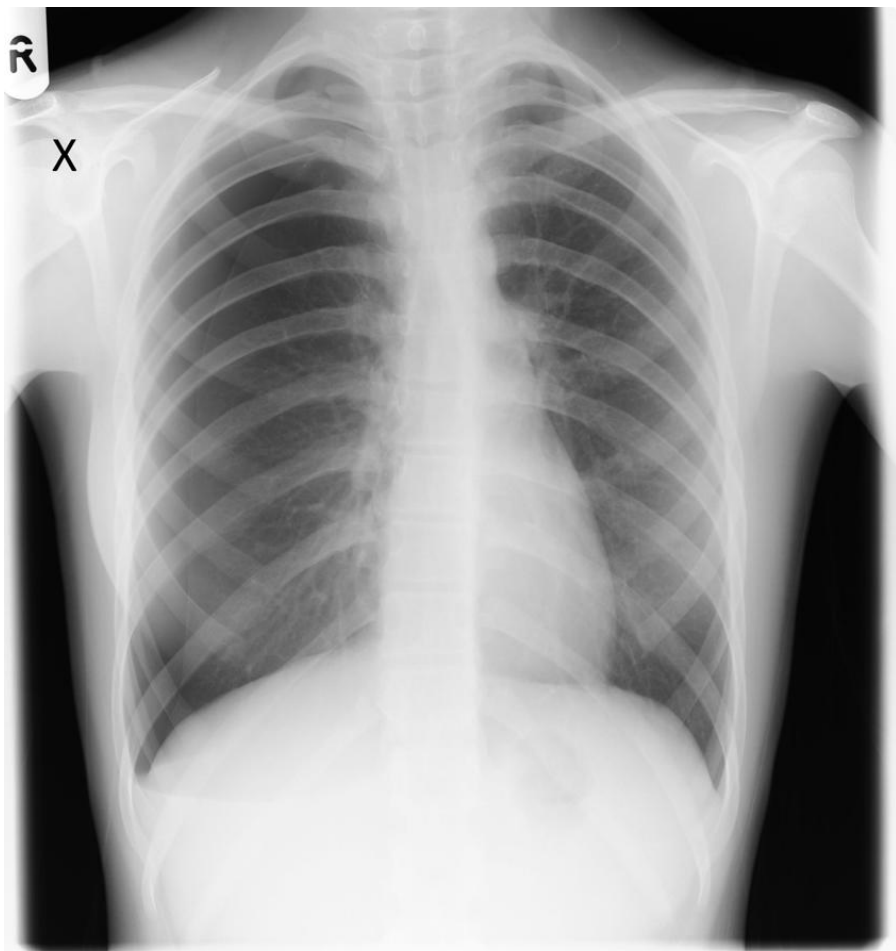
Source: Michael A. Grippi, Jack A. Elias, Jay A. Fishman, Robert M. Kotloff, Allan I. Pack, Robert M. Senior, Mark D. Siegel: *Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*: www.accessmedicine.com
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.



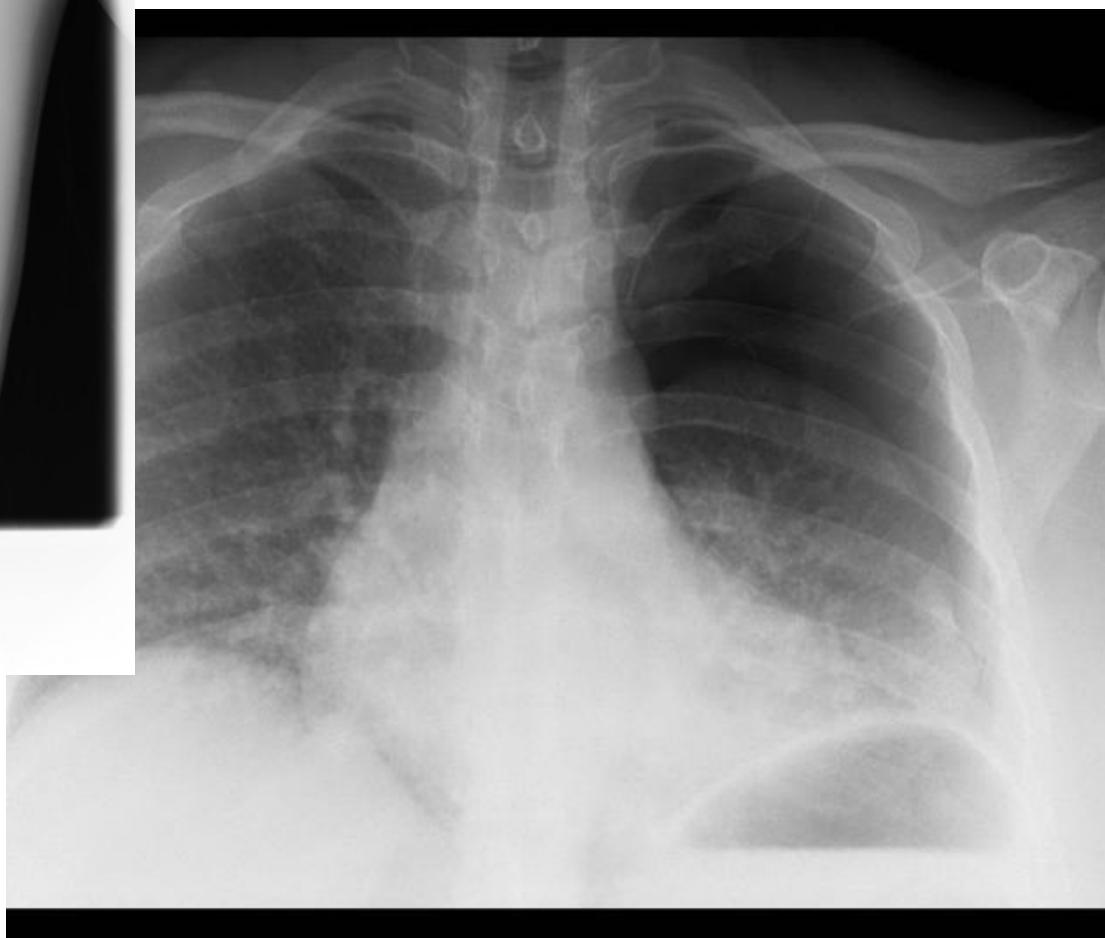
SUPINE PROJECTION

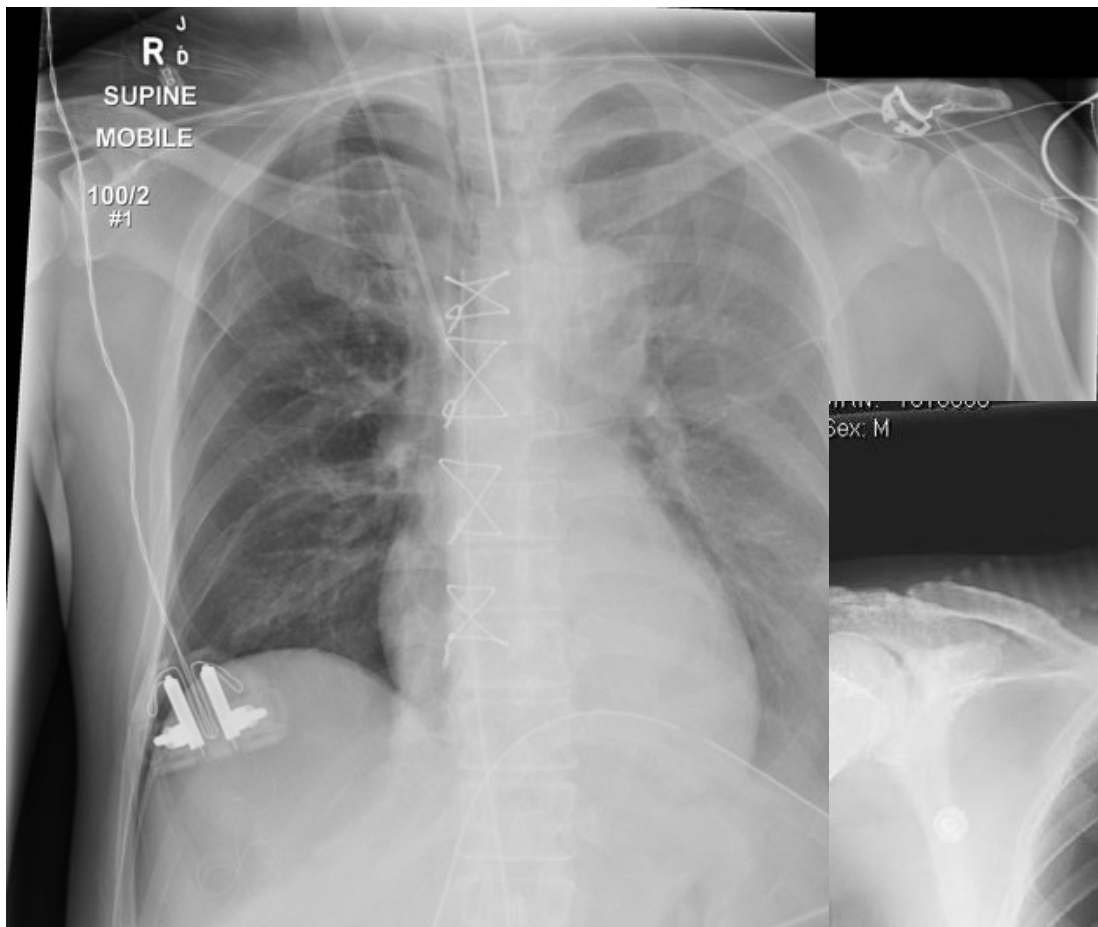


ERECT PROJECTION



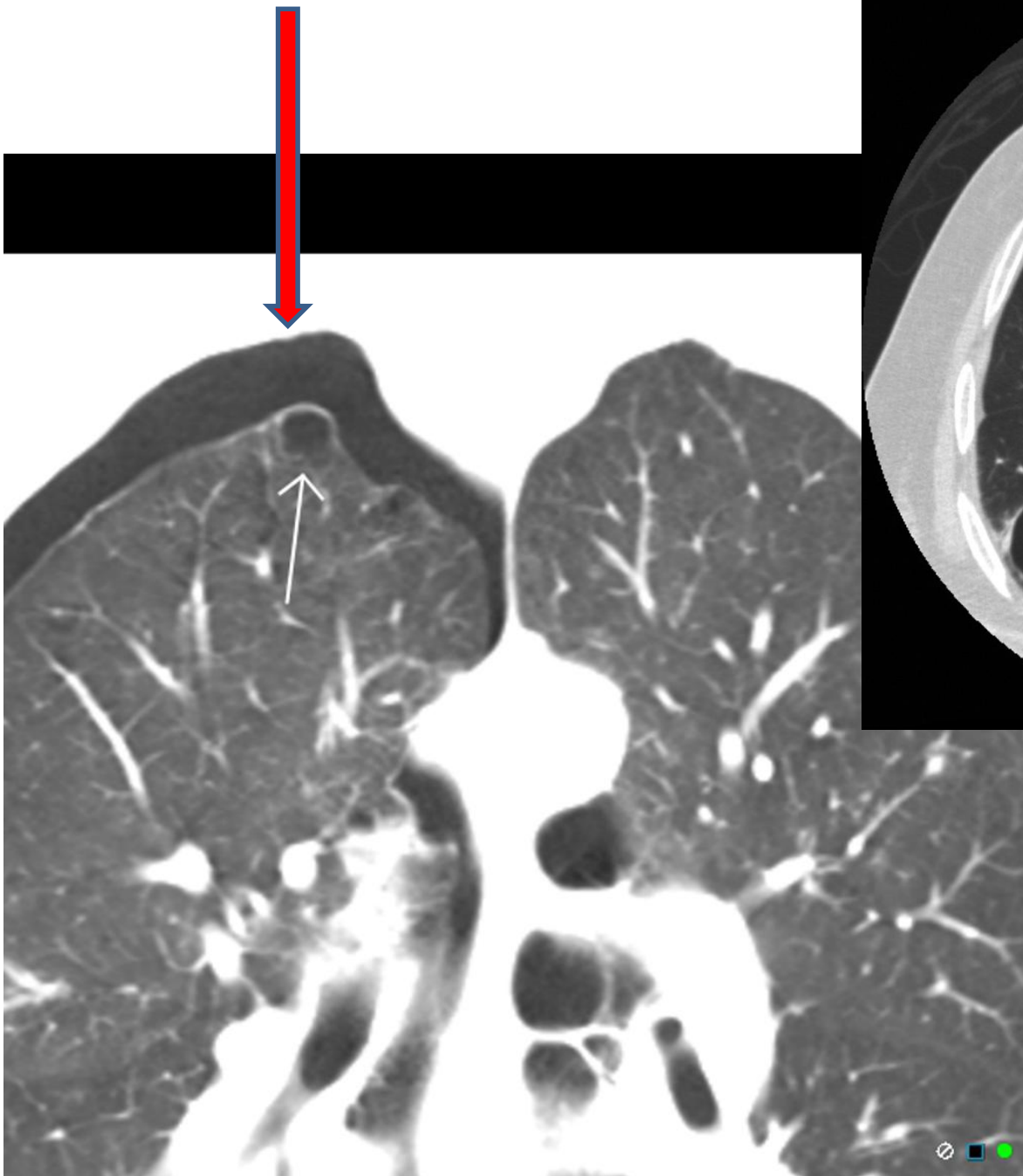
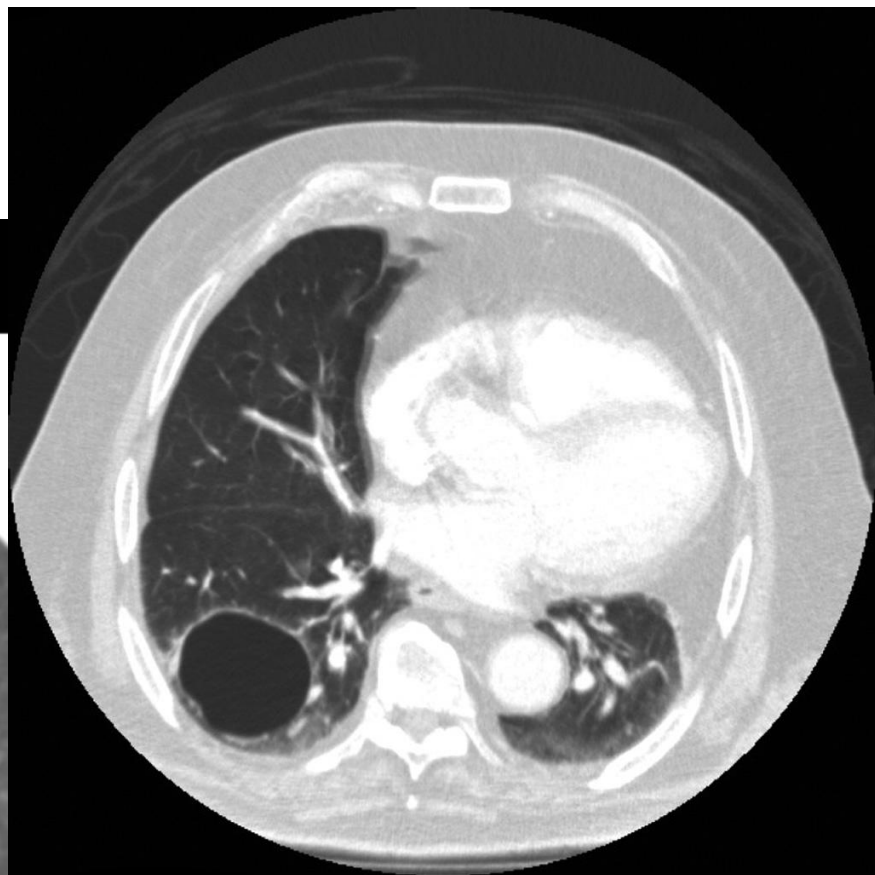
Rtg AP na stojąco





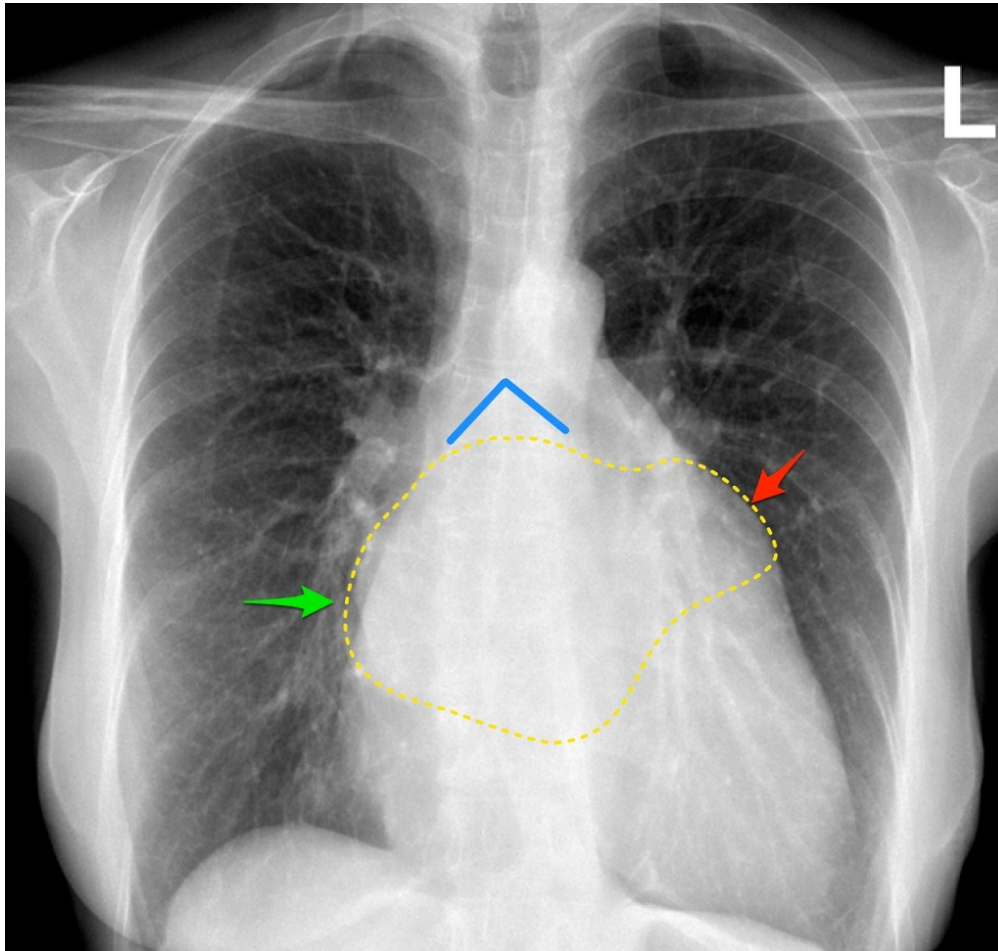
Rtg AP na ležáco





Układ sercowo-naczyniowy

Niedomykalność zastawki mitralnej – wsteczny przepływ krwi z LV do LA
(wtórnie do poszerzenia początkowego odcinka aorty wstępującej lub do
zwyrodnienia śluzowego zastawki) – echo, rtg, TK/MR



Kardiomegalia

Powiększenie lewego przedsionka

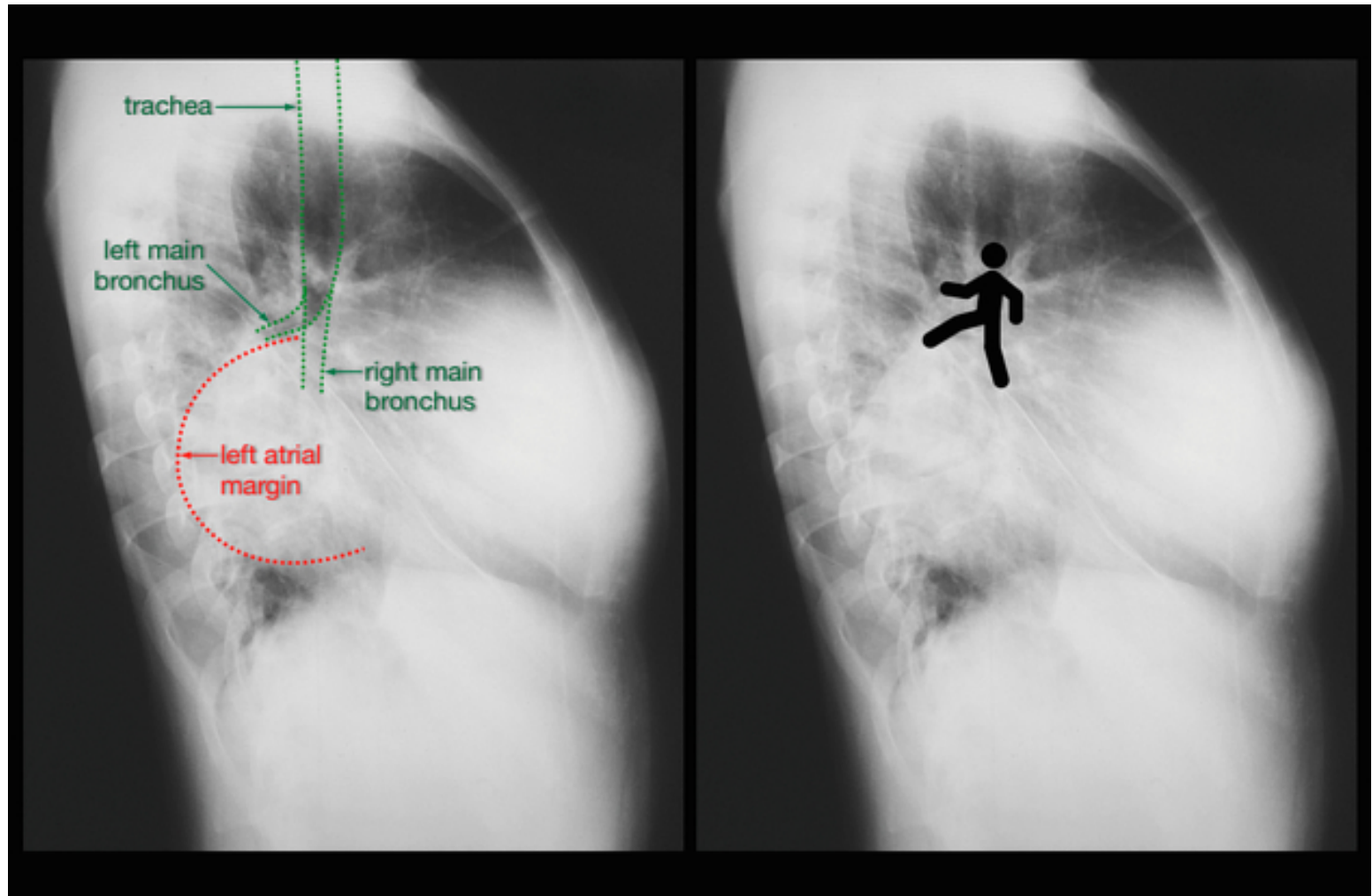
Rozwarcie tchawicy

Podwójny zarys przedsionka lewego

Wzniesienie brzegu przedsionka

Zastój żylny w górnych płatach

walking man sign..

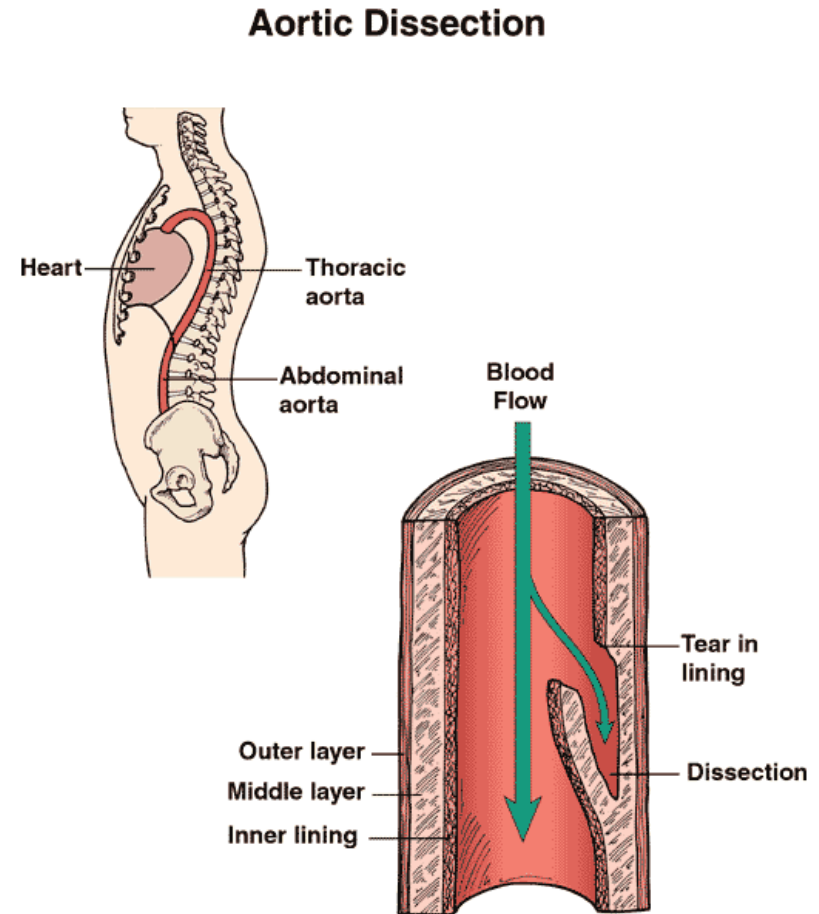


Tętniaki aorty piersiowej i jej odgałęzień

Rozwarstwienia aorty piersiowej i jej odgałęzień

tętniak aorty wstępującej > ok. 5 cm, zstępującej > ok. 4 cm

- pęknięcie błony wewnętrznej ściany aorty (wrota pierwotne zwykle przednio-prawoboczna ściana gdzie uderza krew z zastawki aortalnej; ok. 4 cm powyżej prawego płątka zastawki)
- krew dostaje się do warstwy środkowej, tworzy się fałszywy kanał
- rozdzielenie warstwy wewnętrznej i zewnętrznej



Aortic dissection True vs False lumen

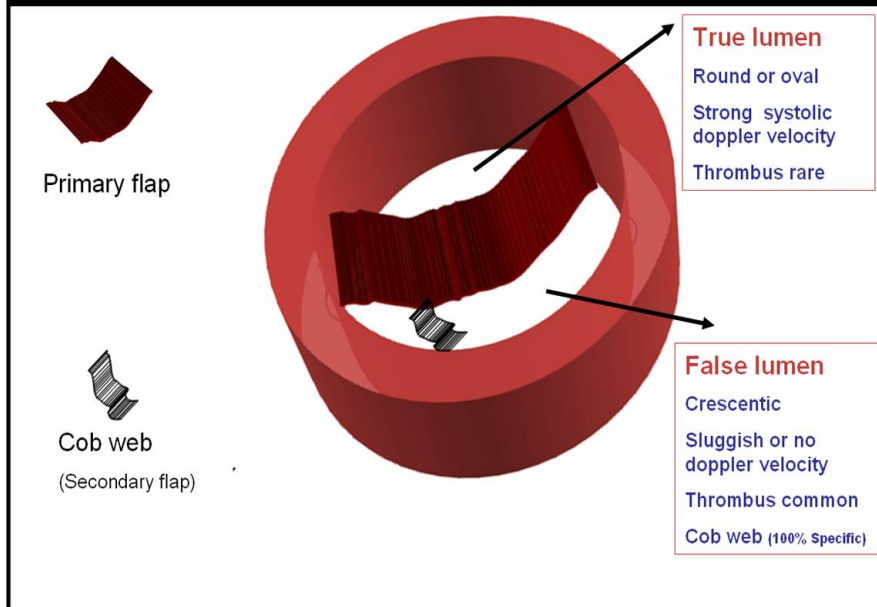


Illustration by www.drsvenkatesan.com, Madras medical college, Chennai, India



Pacjent zgłasza się na SOR z bólem w klp...

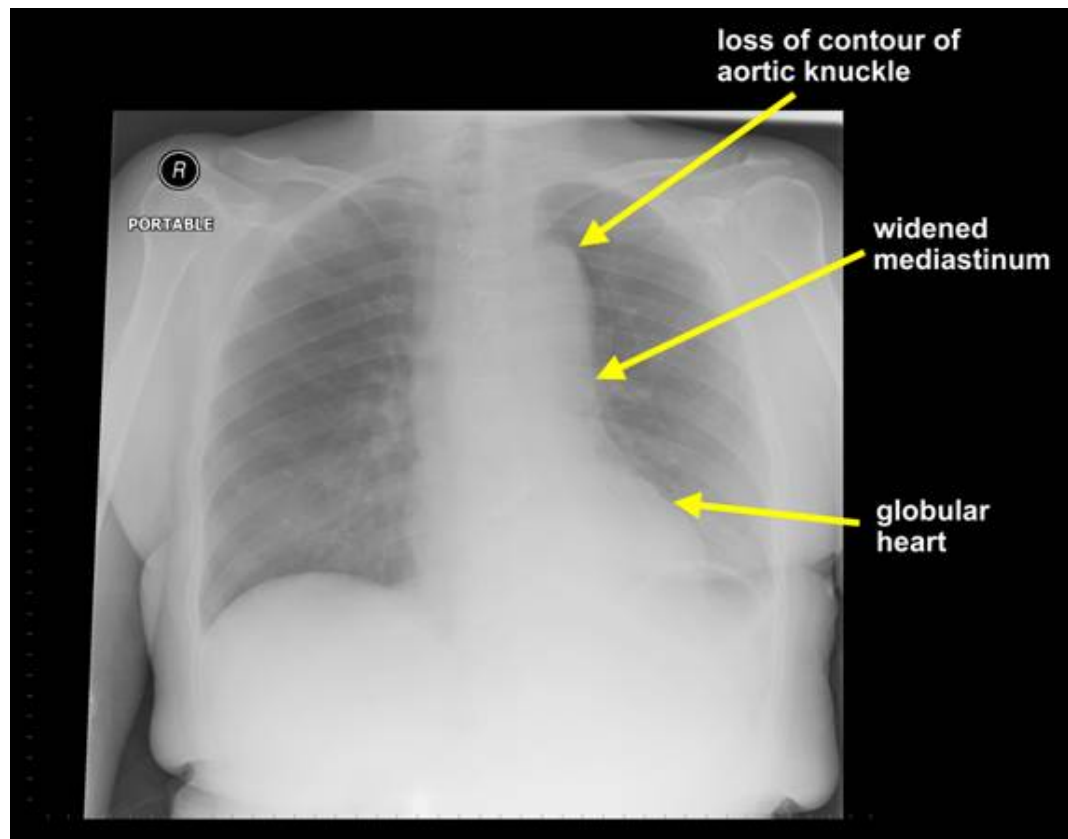
Podmiotowe

- silny, nagły, rozrywający ból w klp (może promieniować)
- zawroty głowy
- obfite pocenie się
- szybkie tętno
- trudność w chodzeniu
- objawy neurologiczne
- skąpomocz/bezmocz

Przedmiotowe

- spadek ciśnienia tętniczego (wstrząs hemodynamiczny)
- ściszenie szmeru płucnego (krwotok do jamy opłucnowej)
- objawy OZW → zwykle zawał ściany dolnej (tamponada/rozwarstwienie prawej t. wieńcowej)
- objawy udaru mózgu (rozwarstwienie szerzy się do tt. szyjnych)

- szeroki łuk aorty
- szeroka sylwetka serca (tamponada/szeroka LV)
- szerokie śródpiersie ($>8\text{cm}$)
- przemieszczenie tchawicy na stronę prawą
- obniżenie lewego głównego oskrzela
- płyn w opłucnej
- do 40 % może być prawidłowy



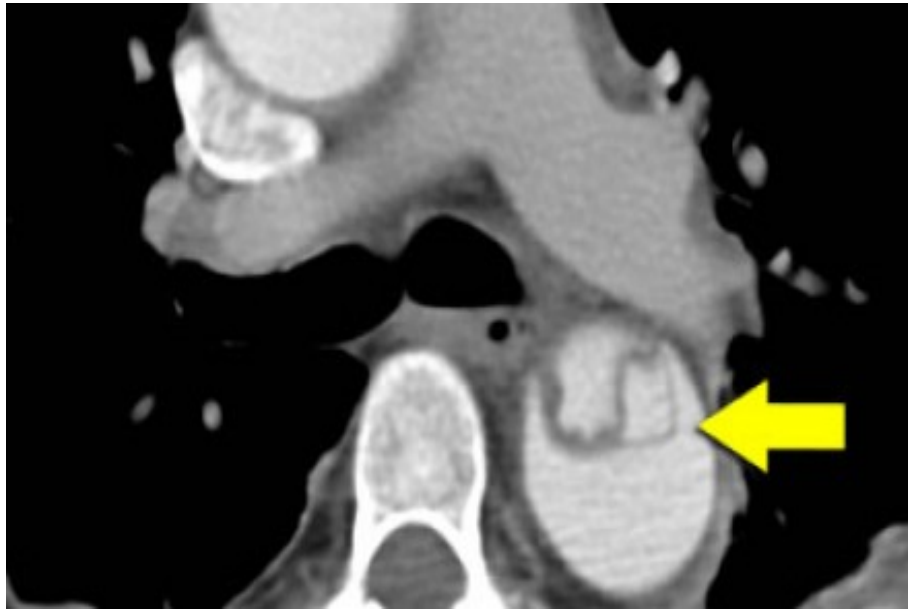


masywna tamponada



poszerzona aorta piersiowa

objaw pajęczyny: cienkie nitki
elastycznych włókien
popękanej błony wewnętrznej
w kanale rzekomym

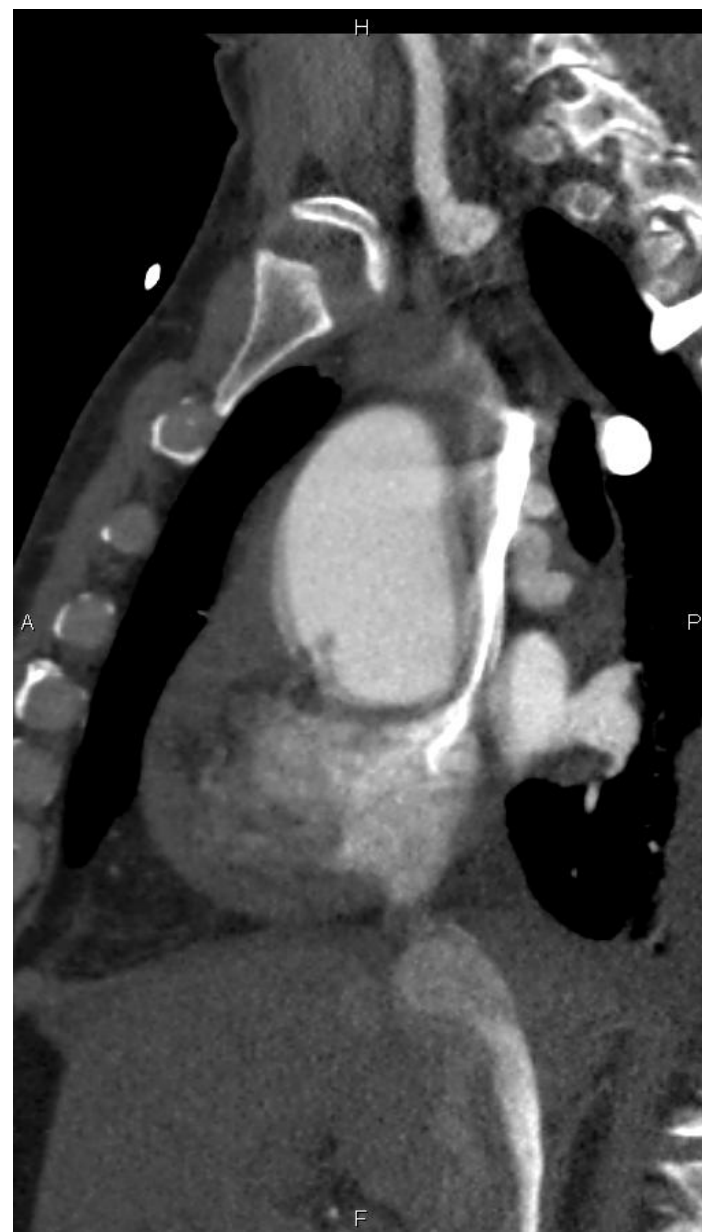
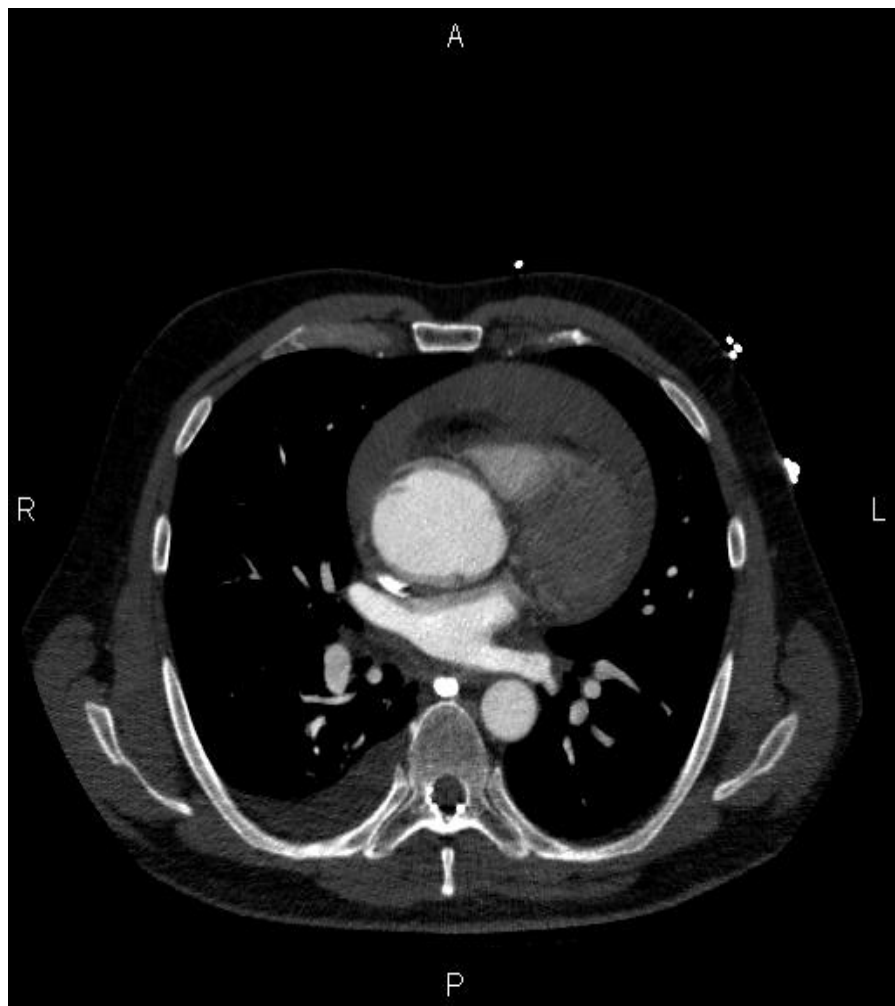




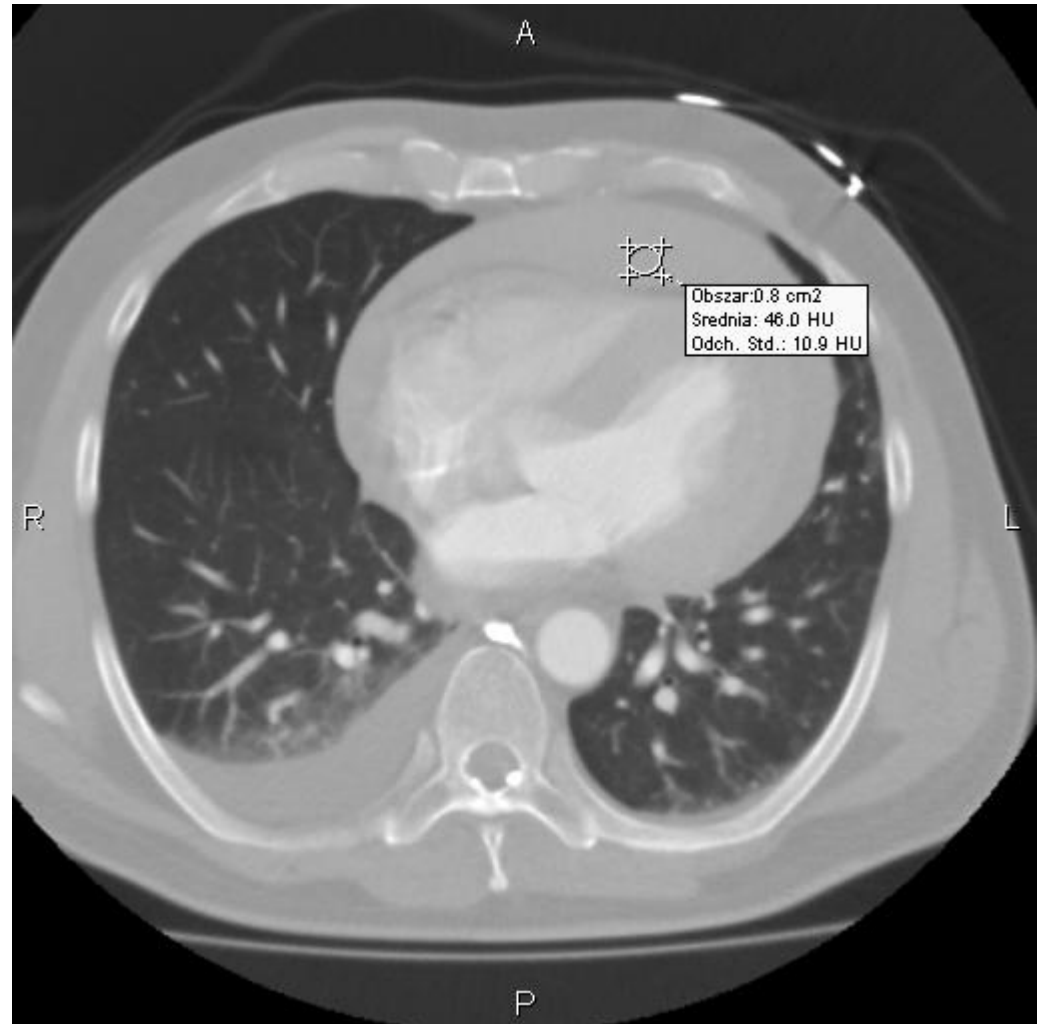
skrzeplina w kanale
rzekomym (krew płynie
wolniej niż w kanale
prawdziwym)



kanał rzekomy zwykle
szerszy od prawdziwego



- płyn w worku osierdziowym o gęstości $>40-50$ jH (krew)
- płyn w jamach opłucnowych ($>40-50$ jH)
- płyn w jamie brzusznej ($>40-50$ jH)
- płyn w śródpiersiu ($> 40-50$ jH)
- poszerzenie pierścienia zastawki aortalnej (krew się cofa do serca z powodu ostrej niewydolności zastawki)



Protokół wykonania badania TK

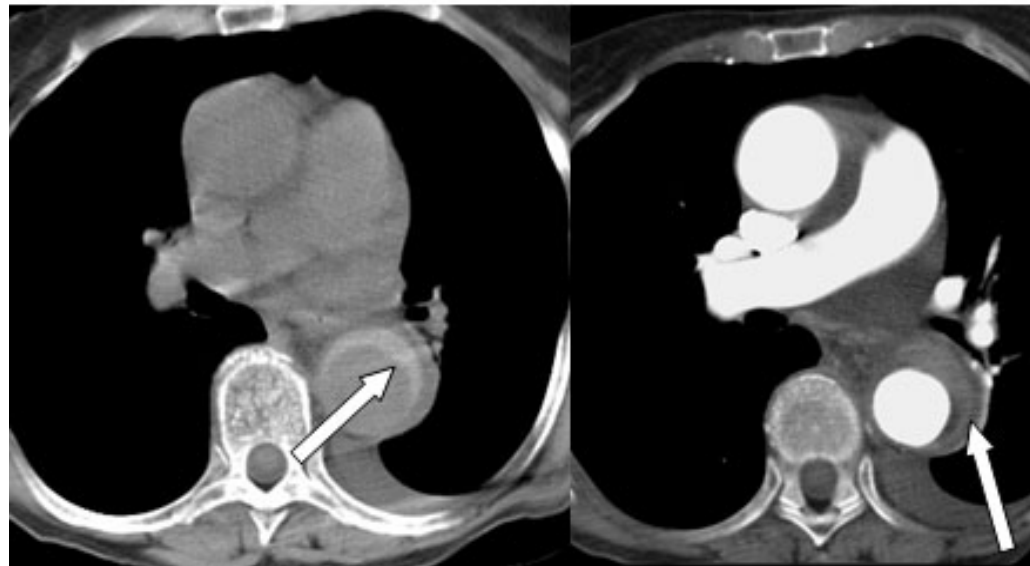
- Cienkie warstwy + rekonstrukcje cor/sag/oblique
- **Faza bez kontrastu** -> różnicowanie z „IMH” czyli z krwakiem wewnątrzściennym (obszar hiperdensyjny półksiężycowaty), ocena pooperacyjna, ocena zwapnień w ścianie

Medscape®

www.medscape.com

A

B

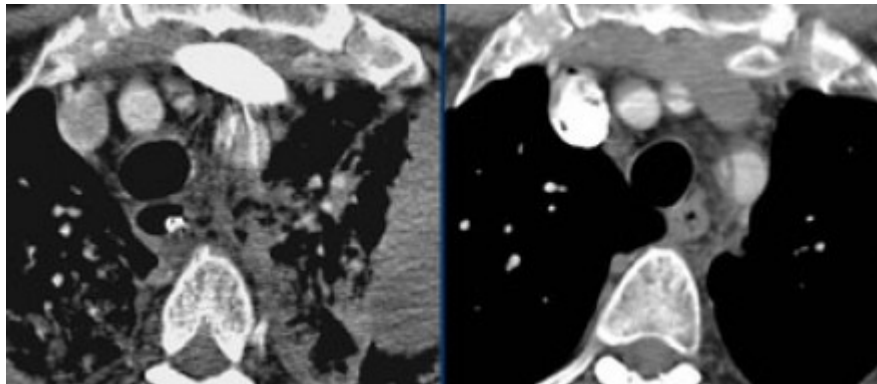


Faza z kontrastem

- środek kontrastowy wypełnia światło naczynia i działa jak „pochłaniacz” promieni X
- prędkość podania śr. cieniującego ok. 3,5 – 4 ml/s
- obliczenie objętości śr. cieniującego do podania pacjentowi: (czas akwizycji + czas opóźnienia) x prędkość podania śr.
- wzmocnienie w aorcie jest wprost proporcjonalne do szybkości podawania śr. cien. a odwrotnie proporcjonalne do pojemności minutowej serca. Masa ciała pacjenta nie wpływa znacząco na wzmocnienie w aorcie.
- zakres: aorta piersiowa, aorta brzuszna + tt. biodrowe (wrota wtórne często w aorcie brzusznej)

- **Redukcja artefaktów:**

- wkłucie w prawą żyłę łokciową (eliminuje artefakty nakładające się na pień ramiennie-główny z poziomo przebiegającej lewej żyły ramiennie-główny)



lewa

prawa

- artefakty powodowane dużym stężeniem śr. cien. można zredukować szybkim podaniem roztworu soli fizjo. (*saline flush*)
- bramkowanie akwizycji danych za pomocą elektrokardiogramu (redukcja artefakty ruchowe serca)
- bramkowanie oddechem: skanowanie całego serca podczas jednej fazy zatrzymania oddechu (czas trwania ok. 30-50 s)

Jaka to dawka

- **Gy** = jednostka dawki pochłoniętej (energii promieniowania) w układzie SI przez kg materii
- **Sv** = jednostka pochodna układu SI odnoszącą się do działania promieniowania na organizm żywy (dawka równoważna, skuteczna, obciążająca dawka równoważna i skuteczna)
- $1 \text{ Gy} = 1000 \text{ mSv}$
- **TK klatki piersiowej** = 7mSv, angio-TK klp prawdopodobnie więcej
- **Rtg klatki piersiowej** = 0,1 mSv
- Lot samolotem = ok. 0,003 mSv/godzinę, czyli ok. 33 godzin lotu to jest = 1 Rtg klp
- gleba, kosmos, ... „*Background radiation – Wikipedia*”

Przykład Rtg klp

13,9 mikroGy =
0,0000139 Gy =
0,013 mSv



ECHO, MR, DSA Angiografia

- Echo – aorta wstępująca przesłonięta przez tchawicę, można jednak uwidocznąć płyn w osierdziu, różny charakter przepływu w kanale prawdziwym i rzekomym
- MR – dłuższy czas badania, mniejsza dostępność, czułe w wykrywaniu krwaka śródściennego, do oceny zastawki aortalnej czy różnicowaniu kanałów
- Angiografia

Essential messages from ESC guidelines 2014 – Aortic diseases, European Society of Cardiology

Korzyść/ niekorzyść	TTE	TOE	TK	MR	Aortografia
Łatwość użycia	+++	++	+++	++	+
Niezawodność diagnostyczna	+	+++	+++	+++	++
Badanie przyłóżkowe/ zastosowanie interwencyjne	++	++	-	-	++
Kontrolne badania	++	+	++(+)	+++	-
Ocena ściany aorty	+	+++	+++	+++	-
Koszt	-	-	--	---	---
Promieniowanie	0	0	---	-	--
Nefrotoksyczność	0	0	---	--	---

American Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease March 2010

- „4. *Recommendations for Genetic Syndromes Class I*
 1. *An **echocardiogram** is recommended **at the time of diagnosis** of Marfan syndrome to determine the aortic root and ascending aortic diameters **and 6 months thereafter** to determine the rate of enlargement of the aorta. (LOE: C)*
 2. ***Annual imaging** is recommended for patients with Marfan syndrome if stability of the aortic diameter is documented. If the maximal aortic diameter is 4.5 cm or greater, or **if the aortic diameter shows significant growth** from baseline, **more frequent imaging** should be considered. (LOE: C)*”

Inne choroby sercowo-naczyniowe ..

- Tętniaki aorty brzusznej i odgałęzień
- Niedomykalność zastawki aortalnej – rtg, tk, mr, echo
- Koarktacja aorty (zwężenie cieśni aorty) – rtg, tk, mr, echo
- Poszerzenie tętnicy płucnej

Układ ośrodkowy nerwowy:

tętniaki naczyń

wewnątrzczaszkowych..

nagły, silny, najgorszy w życiu ból
głowy..

Dziękuję za uwagę!