



Kasuistika | Case report

Úspěšná léčba kryté cirkulární ruptury ascendentní aorty u pacienta s bikuspidální aortální chlopní

(Successfully treated contained circular rupture of the ascending thoracic aorta in a patient with a bicuspid aortic valve)

Lucie Srncová, Magdalena Sionová, Róbert Petr, Hana Línková

Kardiocentrum, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 11. 6. 2016

Přepřacován: 20. 9. 2016

Přijat: 26. 9. 2016

Dostupný online: 2. 11. 2016

Klíčová slova:

Bikuspidální aortální chlopeň

Cystická medionekróza

Spontánní ruptura ascendentní aorty

Keywords:

Bicuspid aortic valve

Cystic medial necrosis

Spontaneous rupture of the ascending thoracic aorta

Úvod

V minulosti bylo publikováno pouze několik případů spontánní ruptury ascendentní hrudní aorty [1–3]. Spontánní ruptura aorty postrádá jasnou definici, ale může být popsána jako náhlá příhoda, která nesouvisí s aneurysmatem aorty, její disekcí, traumatem, zánětem stěny aorty či s erozí v důsledku prorůstání nádorové masy [1–3]. Spontánní ruptura ascendentní aorty musí být zvažována u pacientů s klinickými příznaky disekce aorty [2]. Incidence ruptury hrudní aorty je o mnoho vyšší u pacientů s bikuspidální aortální chlopní (bicuspid aortic valve, BAV) stejně jako u pacientů s onemocněním pojivové tkáně. Pokud je BAV kombinována s dilatací nebo s aneurysmatem ascendentní aorty, nazývá se bikuspidální aortopatie [4–7].

V naší kasuistice popisujeme vzácný případ pacienta s krytou cirkulární rupturou ascendentní aorty, bikuspidální aortální chlopní (BAV) a histologicky prokázanou cystickou medionekrózou (CM), který byl úspěšně léčen chirurgicky a přežil.

Kasuistika

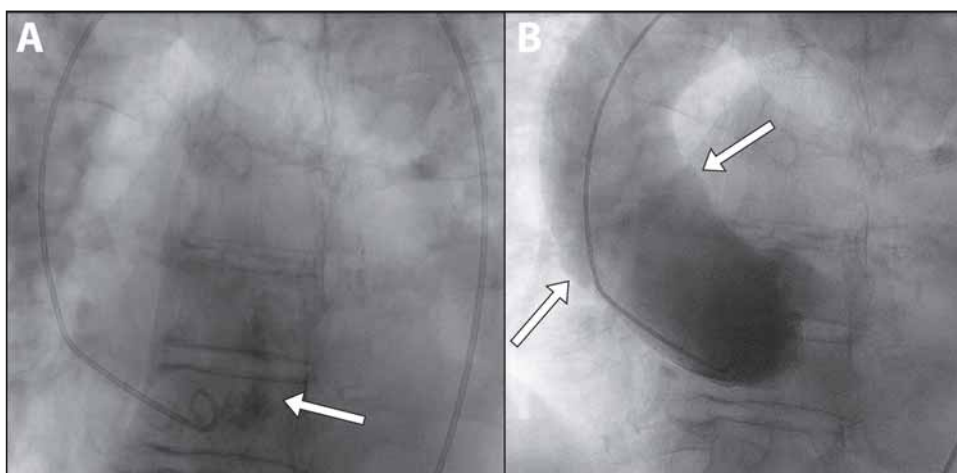
Jednasedmdesátiletý muž s anamnézou arteriální hypertenze byl odeslán ke komplexnímu kardiologickému vyšetření. U pacienta byla plánována operace nedávno diagnostikovaného adenokarcinomu prostaty. V rámci předoperačního vyšetření ambulantním internistou byl zachycen systolický šelest nad aortální chlopní a pacient byl odeslán k hospitalizaci. Dva týdny před plánovanou hospitalizací pacient udával jednu epizodu bolesti na hrudi krutého charakteru s vegetativním doprovodem trvající asi deset minut. Bolest vznikla náhle, spontánně odezněla a dále již nerecidivovala. Pacient nevyhledal lékařské ošetření. V rodinné anamnéze se nevyskytoval žádný případ aortální disekce, náhlé srdeční smrti a pacient neměl žádné známé morfologické abnormality nebo genetické onemocnění.

Dle vstupního transthorakálního echokardiografického vyšetření (TTE) byla prokázána přítomnost bikuspidální aortální chlopně s významnou aortální stenózou (střední gradient 45 mm Hg, V_{\max} 3,9 m/s) a středně významnou regurgitací (PHT

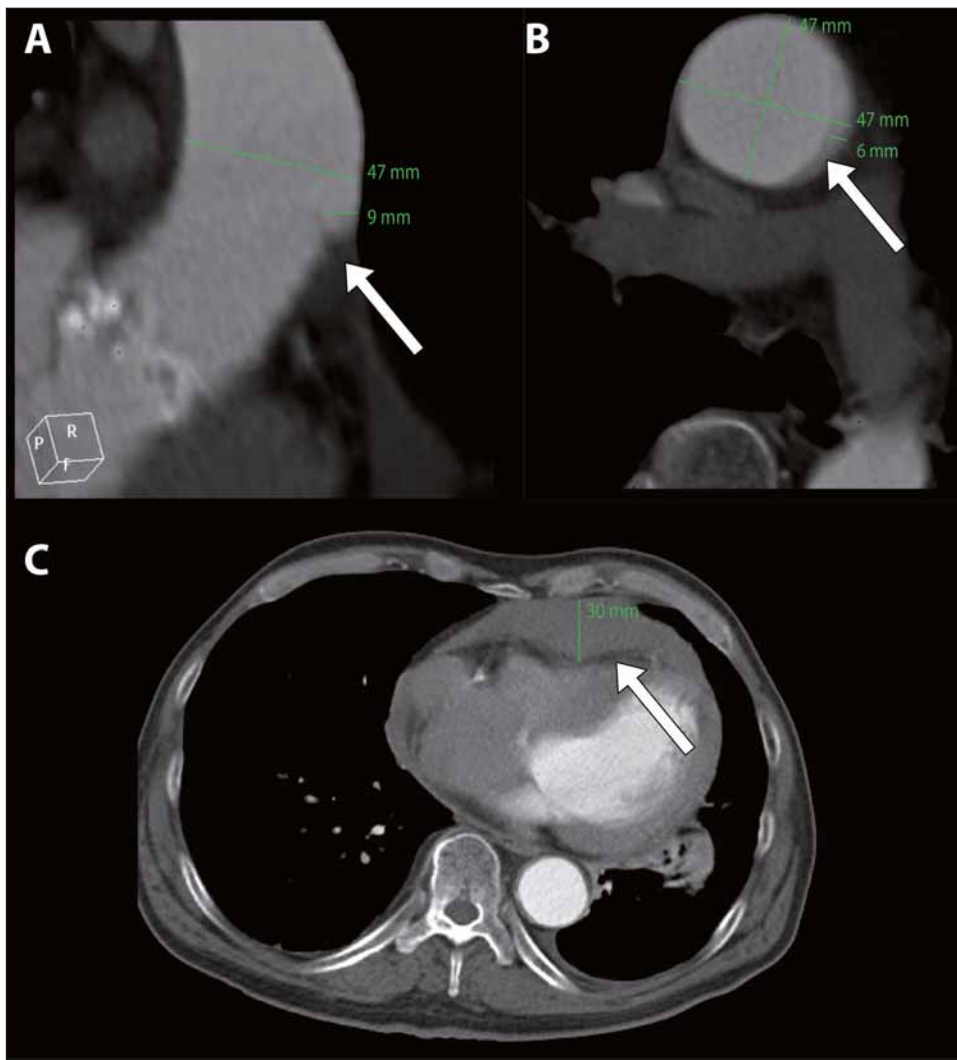
Adresa: MUDr. Lucie Srncová, Kardiocentrum, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Ruská 87, 100 00 Praha 10, e-mail: l.srncova@seznam.cz

© 2016, ČKS. Published by Elsevier sp. z o.o. All rights reserved.

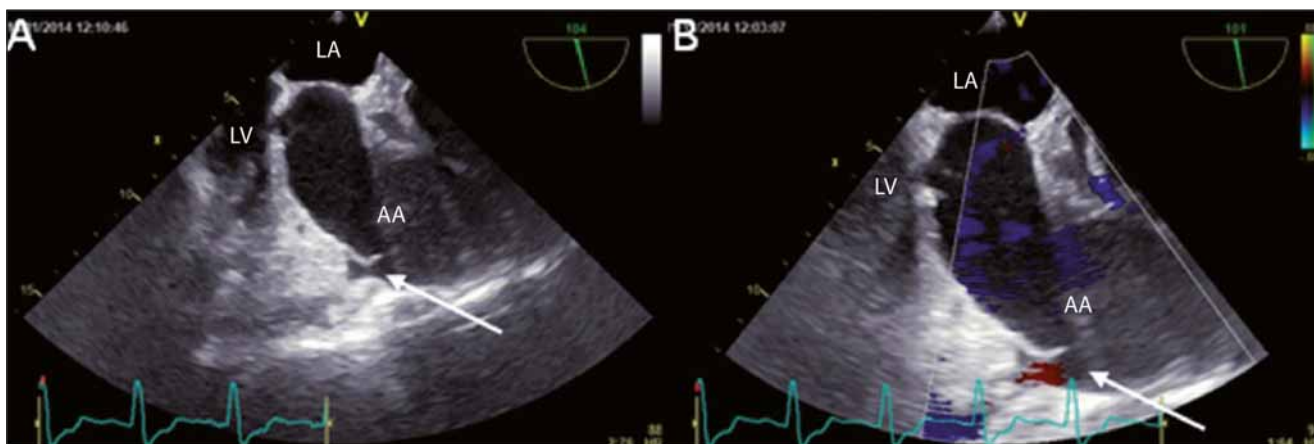
DOI: 10.1016/j.crvasa.2016.09.007



Obr. 1 – Aortografie před aplikací kontrastní látky (A) ukázala masivní kalcifikaci aortální chlopně (označeno šipkou). Ascendentní aorta byla bez kalcifikací. Aortografie s kontrastní látkou (B) ukazuje dilataci ascendentní aorty s nerovností kontury v oblasti lumen aorty (označeno šipkami).



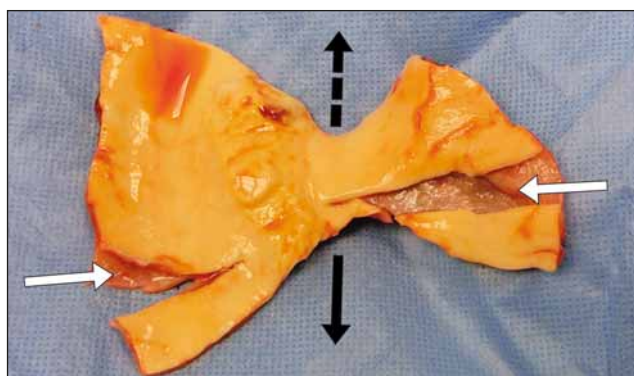
Obr. 2 – Výpočetní tomografie angiografie potvrdila dilataci AA (47 mm) a krátkou cirkulární membráně podobnou strukturu umístěnou přibližně 50 mm distálně od aortální chlopně (označeno šipkou). Rekonstrukce v dlouhé ose (A), rekonstrukce v krátké ose (B) a CT snímek s přítomností perikardiálního výpotku – axiální pohled (C).



Obr. 3 – Jícnová echokardiografie – atypické projekce se změněním na ascendentní aortu ukazují přerušení aortální stěny o šířce 3 mm lokalizované 50 mm distálně od aortální chlopně (označeno šipkou). 2D echokardiografie (A), echokardiografie s barevným mapováním (B). AA – ascendentní aorta; LA – levá síň; LV – levá komora.

450 ms, vena contracta 6 mm). Dále byla přítomna dilatace bulbu a ascendentní aorty (AA) (47 mm) (tabulka 1). Dalším patologickým nálezem byl velký cirkulární perikardiální výpotek (PV) bez echokardiografických známek tamponády.

Následující den byla v rámci komplexního kardiologického vyšetření doplněna srdeční katetrizace. Koronarograficky byla prokázána difuzní nezužující koronární ateroskleróza. Aortografie ukázala masivně kalcifikovanou aortální chlopně a dilataci AA s nerovnou konturou v oblasti lumen (obr. 1). V proximální části aorty nebyla prokázána koarktace aorty. Na základě těchto nálezů byla druhý den doplněna CT angiografie, která potvrdila dilataci AA (47 mm). Přibližně 50 mm nad aortální chlopní byla v lumen aorty patrná membrána nejasné etiologie. Výpočetní tomografie (CT) také potvrdila přítomnost perikardiálního výpotku (obr. 2). V diferenciální diagnóze přicházelo v úvahu velmi krátké, atypicky lokálně umístěné aneurysma, aterosklerotický plát či disekce. K objasnění diagnózy bylo doplněno jícnové echokardiografické vyšetření (TEE), které prokázalo přerušení kontinuity stěny tepny o šířce asi 3 mm ve vzdálenosti přibližně 50 mm distálně nad aortální chlopní, komunikující s perikardem (obr. 3). Jasná disekční membrána nebyla přítomná. Transezofageální echokardiografie potvrdila morfologii aortální chlopně – bikuspidální chlopně s jedním raphé.



Obr. 4 – Příčný řez aortou. Vnitřní cirkulární ruptura aorty byla potvrzena podélnou chirurgickou incizí přední stěny aorty. Obrázek ukazuje příčný řez aortou se zřetelnou cirkulární rupturou (bílé šipky). Ruptura byla lokalizovaná 20–30 mm nad ST junkcí. Šipky jsou použity pro přesnější orientaci. Černá šipka ukazuje směr původní aortální chlopně, černá přerušovaná šipka směr aortálního oblouku. Disekující membrána nebyla přítomna.

Na podkladě všech výše vyjmenovaných dostupných vyšetření byl indikován urgentní kardiochirurgický zákrok. Peroperačně byla potvrzena krytá cirkulární ruptura ascendentní aorty ve vzdálenosti přibližně 50 mm distálně od aortální chlopně a 20–30 mm nad sinotubulární (ST) junkcí, bez známek disekce, stejně jako přítomnost hemoperikardu (obr. 4). Pacient podstoupil náhradu aortální chlopně bioprotézou a náhradu ascendentní aorty. Histologický obraz koreloval s klinicky uváděnou rupturou stěny aorty vzniklou pravděpodobně v souvislosti s dvojčípou aortální chlopní a ložiskovými změnami odpovídajícími cystické medionekróze (obr. 5).

Další pooperační průběh byl bez komplikací a pacient byl sedmý pooperační den propuštěn do domácí péče. Při jednorozční kontrole byl pacient po kardiální stránce nadále bez obtíží.

Tabulka 1 – Rozměry srdečních oddílů a aorty měřené z TTE

Proměnné	Rozměry
End-diastolický rozměr levé komory (PLAX ^a)	57 mm
Předozadní rozměr levé síně (PLAX ^a)	40 mm
Rozměr pravé komory	
PLAX ^a	33 mm
A4C ^b (RVD1 ^c)	38 mm
Tloušťka interventrikulárního septa	12–13 mm
Tloušťka zadní stěny	13 mm
Ascendentní aorta	47 mm
Bulbus aorty	45 mm
Oblouk aorty	30 mm

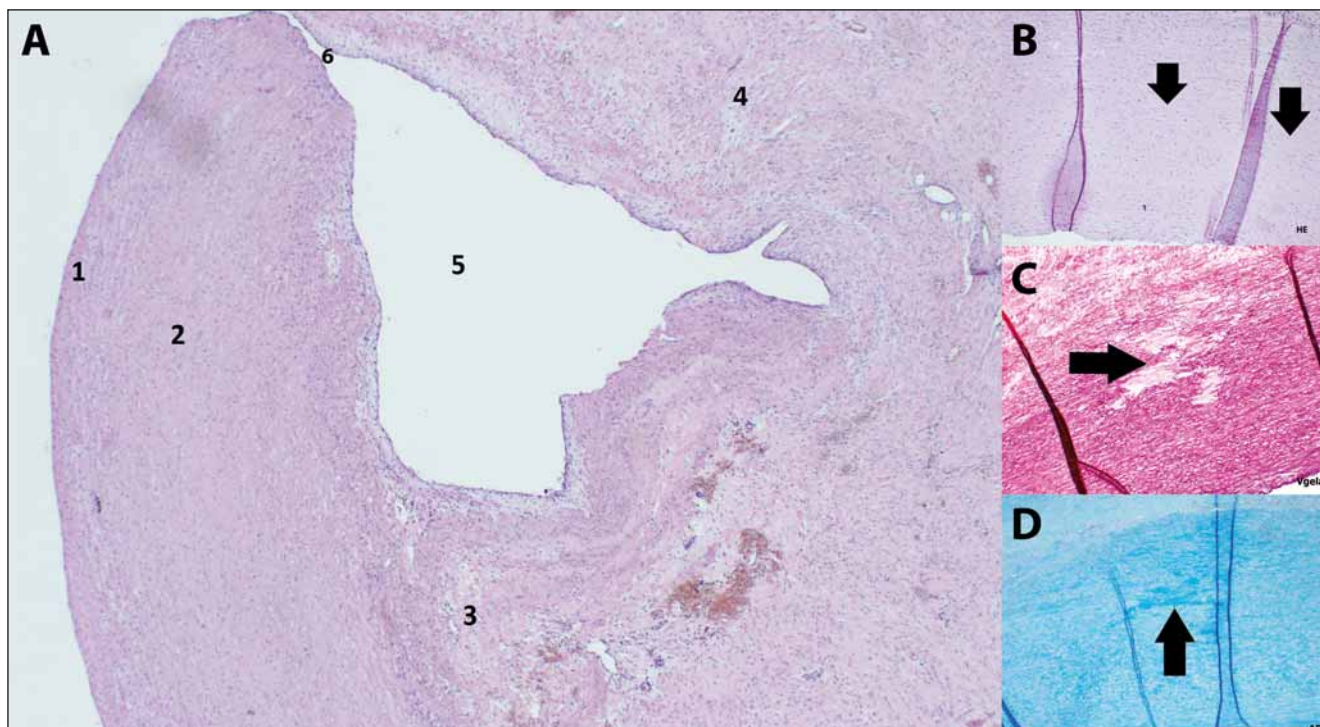
^a PLAX – parasternální projekce na dlouhou osu.

^b A4C – apikální čtyřdutinová projekce.

^c RVD1 – rozměr bazálního segmentu pravé komory.

Diskuse

Spontánní ruptura aorty bez přítomnosti aneurysmatu, disekce, traumatu, zánětu cévní stěny či eroze z nádoro-



Obr. 5 – Histologický příčný řez ascendentní aortou (A). Tunica intima (1), medie (2) a adventicie (3) jsou označeny. Jsou patrné fibroproduktivní změny v adventicii a přilehlých měkkých tkáních (4). Byla identifikována široká probíhající ruptura stěny aorty dosahující od intimy až k adventicii (5,6). Levý horní okraj histologického řezu nebyl zachycen. Disekující membrána nebyla přítomna. Byly prokázány typické nálezy spojené s cystickou medionekrózou jako ztráta buněk hladké svaloviny v medii (B), degradovaná elastická vlákna (použité barvení na elastiku van Gieson) (C) a nahromadění kyselých mukopolysacharidů v medii (barvení alcianovou modří) (D).

vé masy je velmi vzácná [1–3]. Incidence ruptury hrudní aorty je o mnoho vyšší u pacientů s BAV (devětkrát) [6]. Kombinace BAV s dilatací či aneurysmatem ascendentní aorty se souhrnně nazývá bikuspidální aortopatie [4,5]. Bikuspidální aortopatie zahrnuje dilataci jakékoliv části ascendentní aorty od kořene aorty až po oblouk a bývá přítomna přibližně u 50 % pacientů s BAV [4]. Klasifikace BAV má tři základní charakteristiky: 1) počet raphé, 2) prostorové uspořádání cípů a raphé, a 3) funkční stav chlopně. První z charakteristik je nejvýznamnější, a tak určuje typ. Rozeznáváme tři základní typy: typ 0 (bez raphé), typ 1 (jedno raphé) a typ 2 (dvě raphé), které jsou dále charakterizovány prostorovým uspořádáním a funkčním stavem. Tyto vlastnosti slouží ke klasifikaci a kódování bikuspidálních aortálních chlopní do tří kategorií. Nejčastější je bikuspidální chlopeň s jedním raphé. Toto raphé se nachází mezi levým a pravým koronárním sinem [8]. Bikuspidální aortální chlopeň spojená s bikuspidální aortopatií byla identifikována jako predisponující faktor pro vznik ruptury aorty [4,5]. Nedávno publikovaná kanadská studie zahrnující 416 pacientů s BAV ukázala, že dilatace ascendentní aorty je hodnocena jako klinicky významná a ovlivňuje další postup při rozměru 45 mm a více, což bylo použito pro definici aneurysmatu [9]. Disekce aorty se objevila u 2 ze 416 pacientů s incidencí 3,1 případu na 10 000 paciento-roků. V jiné kanadské studii (zahrnující 642 pacientů) mělo aortální komplikaci (disekci či aneurysma) 11 pacientů. Incidence aortální disekce u pacientů s BAV byla 0,1 % pacientů za rok. V této studii nebyl zaznamenán žádný případ disekce aorty u pacientů s rozměrem méně než 45 mm nebo s funkčně normální chlopní [10]. V Mezinárodním registru akutních aortál-

ních syndromů mezi lety 1996 a 2005 (střední věk 60,8 roku, zahrnující 591 pacientů s disekcí typu A) byl maximální průměr aorty průměrně 5,3 cm; 349 (59 %) pacientů mělo průměr aorty < 5,5 cm a 229 (40 %) pacientů mělo průměr aorty < 5 cm. Nezávislé prediktory vzniku disekce při menším rozměru (< 5,5 cm) zahrnovaly anamnézu hypertenze, vyzařující bolest a vyšší věk. Mortalita (27 % pacientů) nebyla závislá na průměru aorty [11].

Rozvoj bikuspidální aortopatie bývá přičítán dvěma základním faktorům, genetickým a hemodynamickým změnám. Ačkoliv relativní podíl genetiky a hemodynamiky zůstává diskutován, podílí se na ní pravděpodobně oba tyto faktory. Genetický podklad dokládá fakt, že aortopatie je častější u příbuzných prvního stupně pacientů s bikuspidální aortální chlopní. Jsou uváděny autosomálně dominantní typy dědičnosti, dědičnost vázaná na X chromosom a familiární typy dědičnosti [4].

Za základní patofyziologický mechanismus zodpovědný za vznik bikuspidální aortální chlopně a aortopatie se předpokládá abnormální migrace buněk neurální lišty. Strukturální pevnost a pružnost aorty je přičítána střídajícím se vrstvám elastických lamel a buněk hladkého svalstva. Z histologického pohledu jsou u osob s trikuspidální chlopní buňky hladké svaloviny ukotveny k přilehlému elastinu a kolagenovému matrix pomocí mikrofibril fibrillinu-1. Nedostatek fibrillinu-1 u osob s bikuspidální chlopní ústí v porušenou architekturu stěny aorty, ve které jsou buňky hladké svaloviny rozvolněny z vazby na elastin a kolagen. Současně s výrazným nárůstem koncentrace matrixových metaloproteináz (MMPs) a hromaděním apoptotických buněk dochází ke ztrátě integrity extracelulární matrix. Všechny tyto mechanismy jsou zod-

povědné za snížení strukturální integrity a pružnosti aorty [4,12,13]. Výše zmíněné patofyziologické mechanismy vedou k histologickým změnám ve stěně aorty a v kombinaci se zvýšeným smykovým napětím při abnormálním transvalvulárním proudění v tomto místě u pacientů s BAV mohou vést k potenciálně smrtelným komplikacím bikuspidální aortopatie – k disekci či ruptuře [12,13]. Cystická medionekróza postihující aortu u pacientů bez Marfanova syndromu zůstává významnou příčinou morbidity a mortality. U těchto pacientů, 94 % známých příčin úmrtí bylo v souvislosti s kardiovaskulárním systémem; 65 % jako důsledek disekce aorty, ruptury nebo náhlé smrti. Protože u těchto pacientů chybí vnější znaky charakteristické pro Marfanův syndrom, které mohou naznačovat postižení kořene aorty, jsou zaznamenány ve vyšším věku a v pokročilejší fázi onemocnění [14].

Dalšími rizikovými faktory rozvoje bikuspidální aortopatie u pacientů s BAV jsou vyšší věk, mužské pohlaví, hypertenze, gravidita, onemocnění pojivové tkáně (např. cystická medionekróza), formy vázané na syndrom (např. Turnerův syndrom), rodinná anamnéza disekce aorty a další koexistující onemocnění aorty (jako např. koarktace aorty) nebo aortální chlopně – stenóza či regurgitace [4,5,7,14].

Klinicky se spontánní ruptura ascendentní aorty projevuje velkou škálou příznaků v závislosti na velikosti léze od asymptomatické až po závažné symptomy, jako je srdeční selhání nebo úmrtí. Běžné klinické příznaky zahrnují bolesti na hrudi různé intenzity a propagace, stejně jako kašel, dušnost nebo obtížné či bolestivé polykání. V některých případech byl popisován „pocit prasknutí“. Z těchto důvodů musí být onemocnění aorty vždy zvažováno v diferenciální diagnostice bolestí na hrudi [15].

Mezi základní vyšetřovací metody akutního aortálního syndromu patří TTE, TEE, CT vyšetření hrudní aorty, kateterizační aortografie (obvykle pouze jako součást koronarografie) nebo MR (podle lokálních možností a zkušeností) [4,16]. Nicméně odlišení spontánní ruptury AA od disekce může být obtížné [2], proto je v mnoha případech definitivní diagnóza stanovena až peroperačně či při pitvě [1,2].

Terapií je vždy urgentní kardiokirurgický výkon s náhradou ascendentní aorty, a pokud je současně přítomno i onemocnění aortální chlopně, pak i s náhradou aortální chlopně [4,13,15,16].

Závěr

Akutní aortální syndrom včetně spontánní ruptury ascendentní aorty je vzácné, nicméně velmi závažné život ohrožující onemocnění, na které je v rámci diferenciální diagnostiky bolestí na hrudi nutné pomyslet, obzvláště v přítomnosti rizikových faktorů, jako je BAV nebo známé aneurysma ascendentní aorty. K správné diagnostice je nutné využít různých zobrazovacích metod a určení přesné diagnózy může být obtížné i při využití kombinace několika z nich. Prezentujeme zde vzácný případ pacienta s krytou cirkulární rupturou ascendentní hrudní aorty, bikuspidální aortální chlopní a histologicky potvrzenou cystickou medionekrózou, který byl úspěšně léčen chirurgicky a přežil.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný konflikt zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Prohlašuji jménem všech autorů, že s pacientem spolupracujícím na této kasuistice byl podepsán informovaný souhlas.

Literatura

- [1] S. Hirai, Y. Hamanaka, N. Mitsui, et al., Spontaneous rupture of the ascending thoracic aorta resulting in a mimicking pseudoaneurysm, *Annals of Thoracic Cardiovascular Surgery* 12 (2006) 223–227.
- [2] H. Akashi, K. Tayama, H. Otsuka, et al., Spontaneous rupture of the ascending aorta: case report and review, *Circulation Journal* 67 (2003) 461–463.
- [3] R.Y. Highbloom, Y. Y. Schwartz, M. Rosenbloom, et al., Nontraumatic ascending aortic disruption, *Annals of Thoracic Surgery* 96 (2013) 1480–1481.
- [4] S. Verma, S.C. Siu, Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve, *New England Journal of Medicine* 370 (2014) 1920–1929.
- [5] V.L. Sorrell, E. Pancyzk, J.S. Alpert, A new disease: bicuspid aortic valve aortopathy syndrome, *American Journal of Medicine* 125 (2012) 322–323.
- [6] K.S. Zanjani, K. Niwa, Aortic dilatation and aortopathy in congenital heart diseases, *Journal of Cardiology* 61 (2013) 16–21.
- [7] P. Srivastava, M. Gupta, K. Mandal, Cystic medial degeneration leading to aortic aneurysm and aortic regurgitation, *Heart India* 2 (2014) 107–109.
- [8] H.H. Sievers, C. Schmidtke, A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 13 (2007) 1226–1233.
- [9] H.I. Michelena, A.D. Khanna, D. Mahoney, et al., Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves, *Journal of the American Medical Association* 306 (2011) 1104–1112.
- [10] N. Tzemos, J. Therrien, J. Yip, et al., Outcomes in adults with bicuspid aortic valves, *Journal of the American Medical Association* 300 (2008) 1317–1325.
- [11] L.A. Pape, T.T. Tsai, E.M. Isselbacher, et al., Aortic diameter >5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: Observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD), *Circulation* 116 (2007) 1120–1127.
- [12] G. Pepe, S. Nistri, B. Giusti, et al., Identification of fibrillin 1 gene mutations in patients with bicuspid aortic valve (BAV) without Marfan syndrome, *BMC Medical Genetics* 15 (2014) 23.
- [13] T.M. Tadros, M.D. Klein, O.M. Shapira, Ascending aortic dilatation associated with bicuspid aortic valve: pathophysiology, molecular biology, and clinical implications, *Circulation* 119 (2009) 880–890.
- [14] D.L. Marsales, D.S. Moodie, B.W. Lytle, et al., Cystic medial necrosis of the aorta in patients without Marfan's syndrome: surgical outcome and long-term follow-up, *Journal of the American College of Cardiology* 16 (1990) 68–73.
- [15] R. Erbel, V. Aboyans, C. Boileau, et al., 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases, *European Heart Journal* 35 (2014) 2873–2926.
- [16] A. Vahanian, O. Alfieri, F. Andreotti, et al., Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012), *European Heart Journal* 33 (2012) 2451–2496.

Z anglického originálu online verze článku přeložila autorka.