

Neobvyklá manifestace koarktace aorty u dospělého

Martin Slabák, Martin Gřiva

Interní klinika IPVZ, Krajská nemocnice T. Bati, a. s., Zlín, Česká republika

Slabák M, Gřiva M. **Neobvyklá manifestace koarktace aorty u dospělého.** *Cor Vasa* 2011;53:154–157.

Koarktace aorty patří mezi častější vrozené srdeční vady. I když je prognóza neoperovaných pacientů poměrně špatná, můžeme se s koarktací aorty setkat i u dospělých. Úvod článku je věnován obecně patofyziologii, diagnostice a terapii tohoto onemocnění. V popisovaném případě byla koarktace aorty diagnostikována při pátrání po zdroji periferní embolizace do a. femoralis. Jsou zde diskutovány vztahy tohoto onemocnění k narušení funkce i struktury cévní stěny, progresi aterosklerózy a možná příčinná souvislost s periferní embolizací. Chirurgická a zatím i intervenční léčba u dospělých s koarktací je zatížena významně vyšším rizikem než u dětí. V tomto případě bylo postupováno konzervativně.

Klíčová slova: Koarktace aorty – Dospělý – Periferní embolizace

Slabák M, Gřiva M. **An unusual manifestation of coarctation of the aorta in an adult.** *Cor Vasa* 2011;53:154–157.

Coarctation of the aorta belongs to the more common congenital heart defects. Even though the prognosis of the patient not treated surgically is rather poor, we may still encounter adult patients with this condition. The introduction of the article deals in general with the pathophysiology, diagnostics, and treatment of this disease. In our case report, we describe a patient in whom the diagnosis of coarctation of the aorta was established while searching for the source of peripheral embolization to the femoral artery. The relationship between this disease and impaired function and structure of the vascular wall, progression of atherosclerosis as well as the possible causal relationship with the peripheral embolization are discussed below. In adult patients, surgical repair and so far also interventional treatment pose a significantly higher risk than in children. Conservative treatment was chosen in this case.

Key words: Coarctation of the aorta – Adult – Peripheral embolization

Adresa: MUDr. Martin Slabák, Interní klinika IPVZ, Krajská nemocnice T. Bati, a. s., Havlíčkovo nábřeží 600, 762 75 Zlín, e-mail: slabak@bnzlin.cz

Úvod

Koarktaci aorty poprvé popsal v roce 1750 anatom Johann Friedrich Meckel. Jde o kongenitální zúžení aortálního oblouku nebo descendentní aorty. Výskyt všech vrozených srdečních vad je udáván 6–10 na 1 000 živě narozených dětí, koarktace aorty pak tvoří 5–8 % z tohoto počtu. Mnohdy bývá spojena s jinými srdečními anomáliemi (bikuspidální aortální chlopeň, defekt komorového či atrioventrikulárního septa aj.). Prevalence je dva- až třikrát častější u mužů, vyskytuje se však až u 35 % žen s Turnerovým syndromem (genotyp 45,X0). Zúžení aorty při koarktaci může být lokalizované (vpáčení zadní stěny aorty do lumen), nebo má obraz tubulární hypoplazie oblouku a isthmu.^{1–3} Ve starší literatuře byla koarktace aorty rozdělována na dva typy: preduktální – infantilní typ (těsně pod odstupem a. subclavia l. sin. a nad odstupem ductus arteriosus) a postduktální – dospělý typ (v místě odstupu ductus arteriosus nebo bezprostředně pod ním).² Přesný mechanismus vzniku není dosud znám. Nejčastěji je uváděna porucha fetální cirkulace nebo ektopie tkáně ductus arteriosus do stěny aorty.^{3,4} Obstrukce krevního toku pod koarktací omezuje perfuzi

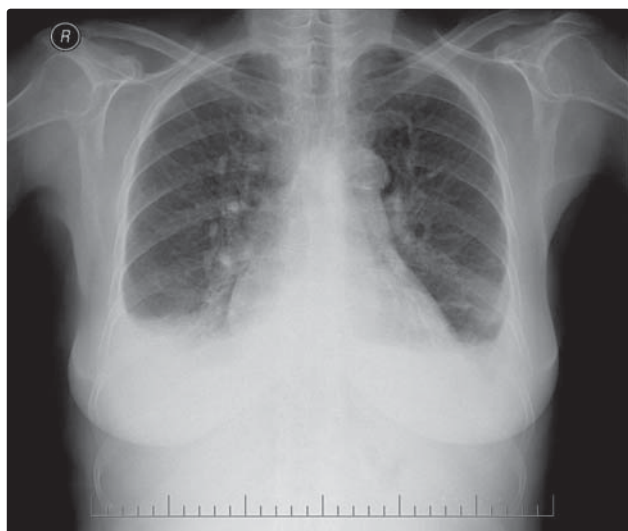
abdominálních orgánů a dolních končetin. V povodí nad stenózou se rozvíjí systémová hypertenze s prestenotickou a často i poststenotickou dilatací aorty. Současně dochází k rozvoji kolaterálního oběhu, zejména cestou levé a. subclavia, a. mammaria int., interkostálních a skapulárních tepen. Na patofyziologii participují též neurohumorální procesy, které zatím nejsou exaktně prostudovány. V postkoarktační části řečiště dochází při hypoperfuzi ledvin k aktivaci systému renin-angiotensin-aldosteron. V prekoarktační oblasti dochází ke změnám v cévní reaktivitě se zvýšenou pohotovostí k vasokonstrikčním podnětům a omezenou schopností vasodilatace. U dospělých jedinců s koarktací vede tlakové přetížení k výrazné hypertrofii levé komory, v dalším průběhu k její dilataci a systolické dysfunkci. U postduktální koarktace aorty se v případě zachovaného zkratu přes ductus arteriosus může rozvíjet pravostranná kardiální insuficience. Aneurysma, ruptura nebo disekce mohou vzniknout jak v proximální dilatované aortě v důsledku hypertenze, tak těsně za koarktací, jako důsledek úzké krevní trysky směřující přes koarktaci a erodující intimu cévní stěny. Častou příčinou smrti kromě srdečního selhání a ruptury aorty

bývá krvácení z aneurysmatu Willisova okruhu a infekční endokarditida.¹⁻⁶ Subjektivní potíže obvykle dospělí s koarktací aorty nemají. V objektivním nálezu může být patrný atletický hrudník v kontrastu s hypotrofií dolních končetin. Při fyzikálním vyšetření nacházíme rozdíl systémového tlaku mezi horními a dolními končetinami o více než 20 mm Hg. Rovněž palpce pulsově vlny může být na dolních končetinách alterována (pomalejší vzestup a opožděný vrchol, oslabení či vymizení). Při rozvinutém kolaterálním řečišti lze někdy hmatat interkostální a muskulární arterie přes zádové svalstvo. Při hypertenzi a hypertrofii levé komory bývá přítomna akcentace druhé ozvy a někdy i čtvrtá ozva, v poslechovém nálezu však dominuje systolický šelest nad aortou, parasternálně vlevo a mezi lopatkami, který přesahuje až do diastoly (na rozdíl od šelestu aortální stenózy) a při těsné koarktaci se stává kontinuálním. Šelest vzniká ze tří zdrojů: samotné koarktace, rozvinutých kolaterál a eventuálně přidružené chlopní vady.^{1-4,6} EKG může být normální, nebo můžeme vidět obraz hypertrofie levé komory, někdy již s tlakovým přetížením. Občas může být hypertrofie levé komory manifestována prohloubením kmitů S ve svodech V₅ a V₆ (tzv. posterobazální hypertrofie levé komory).^{1,3} RTG hrudníku může ukázat kardiomegalii, velikost srdce však může být i normální. Důležitým diagnostickým vodítkem jsou dva typické nálezy. Na skeletu dochází v důsledku pulsujících a dilatovaných mezižebních kolaterál k jasně patrné usuraci dolních okrajů žeber a aortální knoflík má konfiguraci „trojky“ se zářezem koarktace a s bríškou proximální a distální dilatace. Popisován je i příznak „invertované trojky“ při RTG pasáží jícnem s baryovou kontrastní látkou.¹⁻⁶ Morfologii aortálního oblouku a descendentní aorty odhalí 2D echokardiografie ze suprasternálního nebo transezofageálního přístupu. Barevným dopplerovským mapováním detekujeme akcelerované a turbulentní proudění. Rychlost toku v descendentní aortě zjistíme kontinuálním dopplerovským vyšetřením. Toto vyšetření může být nespolehlivé při horší vyšetřitelnosti při malém průtoku kvůli přítomnosti kapacitních kolaterál, případně při atrezii aorty. Tlakový gradient zjištěný dopplerovským vyšetřením je vyšší než gradient zjištěný klinickým měřením tlaku a katetrizací. Echokardiograficky je nutno dále zhodnotit hypertrofii levé komory, aortální chlopeň, dilataci aorty či další anomálie.^{1,3,7} Katetrizačně zobrazíme morfologii a kolaterální oběh aortografií, gradient určíme stažením katetru přes koarktaci („pull-back“) nebo současným měřením dvěma katetry. U starších nebo rizikových pacientů před plánovanou operací následuje selektivní koronarografie. K zobrazení koarktace se dnes již rutinně využívá CT angiografie či magnetická rezonance. Za patologické se považuje zúžení o více než 30–40 % šíře descendentní aorty nad bránicí.¹⁻³ Konzervativní léčba sestává z prevence infekční endokarditidy, medikamentózní terapie hypertenze a srdečního selhání. Kauzální léčba je chirurgická nebo katetrizační. Chirurgická léčba spočívá v resekci s „end-to-end“ anastomózou, případně s náhradou delšího úseku cévní protézou. V některých případech je vhodnější použít cévní protézu mezi levou podklíčkovou tepnou a descendentní aortou či

jiný extraanatomický bypass. Od léčby pomocí záplaty (dle Vosschultheho) se upouští pro vysoký výskyt aneurysmat. Katetrizačně se používá balonková dilatace anebo implantace stentu. Zatím není bezvýhradně přijímanou metodou první volby, využívá se spíše u dětí a rekoarktací.¹⁻³ Pacienti s neoperovanou koarktací umírali dříve v průměrném věku 35 let a 50 let se jich dožilo pouhých 10 %. Operace v dětství významně zlepšila prognózu: 24 let od operace přežívá 81 % nemocných a 44 let od operace přežívá 73 % nemocných.^{1,4} I po úspěšném chirurgickém výkonu v dětství zůstává v dospělosti riziko zátěžové hypertenze (až v 75 %), častějšího a dřívějšího výskytu klidové hypertenze než v běžné populaci (v 53 %), častějšího výskytu aortálních vad, rekoarktace (ve 24 %), výskytu aneurysmat aorty (ve 12 %) a mozkového krvácení.^{1,4,5}

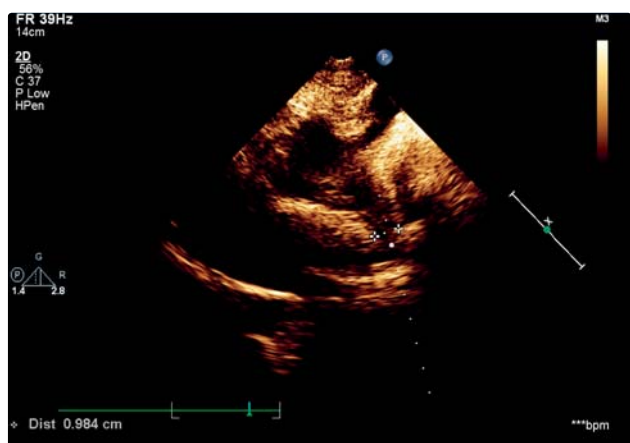
Vlastní pozorování

Záchranná služba přivezla pacientku s podezřením na akutní koronární syndrom. Šlo o 71letou ženu, kuřačku, která byla 13 let léčena pro hypertenzní nemoc. V anamnéze dále uváděla hyperlipoproteinemii, osteoporózu, nefrolitiázu a cholecystitiázu. Hypertenze byla léčena monoterapií inhibitorem ACE (enalapilem), dále užívala statin (simvastatin), měla zavedenou terapii osteoporózy a při obtížích občas užívala analgetika a cholagoga. Subjektivně uváděla intermitentní oprese na hrudi přítomné 12 hodin před přijetím, dále klidovou dušnost a nauseu. Krátce před příjezdem záchranné služby současně pozorovala náhle vzniklou necitlivost a bolestivost levé dolní končetiny. Klaudikační potíže dosud neměla. Při přijetí byla nemocná tlakově a oběhově kompenzována, srdeční akce byla pravidelná 86/min, TK měřený na paži 110/80 mm Hg, saturace O₂ 90 %. V klinickém nálezu však dominovaly mramorování stehna levé dolní končetiny, chladné lýtko, povrchový žilní systém byl vyprázdňený, pulsace vlevo byly hmatné pouze v náznaku v třísele. Na EKG byl sinusový rytmus, převodní časy v normě, byly přítomny deprese úseků ST diafragmaticky a anterolaterálně, možný obraz pravého zadního infarktu myokardu. Na RTG hrudníku byla popsána dilatace srdečního stínu, známky městnání v malém oběhu (obrázek 1). Laboratorně byly zjištěny elevace troponinu I (3,65 µg/l, norma do 0,16 µg/l), sedimentace 17/30, C-reaktivní protein 70 mg/l, krevní obraz v normě, INR 1,11, aPTT 25,5 s, ionty, urea, kreatinin, glykemie, bilirubin a jaterní enzymy v normě, cholesterol 5,47 mmol/l, triglyceridy 1,31 mmol/l, albumin 41,2 g/l. Po přijetí na koronární jednotku byla pacientka bez bolesti na hrudi, hemodynamicky stabilní. Pro podezření na akutní tepenný uzávěr byla urgentně provedena duplexní sonografie tepen dolních končetin. Byl potvrzen akutní uzávěr a. femoralis communis l. sin. bezprostředně pod tříselem mající charakter periferní embolizace. V neuroleptanalgezií a lokální anestezii byla provedena nepřímá embolektomie. Fogartyho katetrem č. 4 byl z a. femoralis superficialis l. sin. extrahován embolus velikosti 30×7 mm. Ihned byl obnoven prudký tepenný průtok, palpačně byla detekována spolehlivá pulsace na a. dorsalis pedis l. sin. Chirurgický výkon proběhl

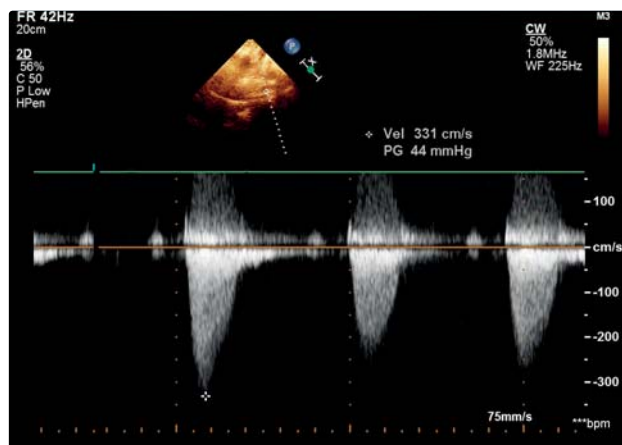


Obrázek 1 RTG hrudníku (po kompenzaci)

bez komplikací. Histologické vyšetření prokázalo struktury smíšeného trombu. V dalším průběhu hospitalizace se pátralo po možném zdroji periferní embolizace. Trans-thorakální echokardiografie prokázala difuzní hypokinezi levé komory, depresi systolické funkce (EF 35 %) a středně významnou mitrální regurgitaci. Ze suprasternální projekce byla patrna redukce lumen oblouku aorty ne zcela jasného původu s dopplerovsky zjištěným gradientem 41 mm Hg, po odečtení gradientu aortální chlopně 35 mm Hg (obrázky 2, 3). Vyšetření bylo limitováno výraznými kalcifikacemi oblouku aorty. Jícnová echokardiografie potvrdila zúžení oblouku aorty s významnými kalcifikovanými pláty, místy mobilními. Nebyl patrný defekt síňového septa ani známky intrakardiální trombózy. CT angiografie ukázala dvojitý ohyb aortálního oblouku a jeho přechodu v descendentní aortu, výrazné kalcifikace stěn aorty a zúžení lumen až na 8 mm v místě odstupu a. subclavia l. sin. (obrázek 4). Nález byl hodnocen jako koarktace aorty se sekundárně degenerativně změněnou stěnou. Bylo zvažováno kardiochirurgické řešení vady. Vzhledem k prodělanému infarktu myokardu podstoupila nemocná koronarografii. Femorální přístup byl pro přítomnost výrazných kalcifikací oblouku aorty považován za rizikový. Cestou a. radialis l. dx. byla provedena koro-



Obrázek 2 Echokardiografie (suprasternální projekce) – 2D zobrazení oblouku aorty a minimální rozměr lumen

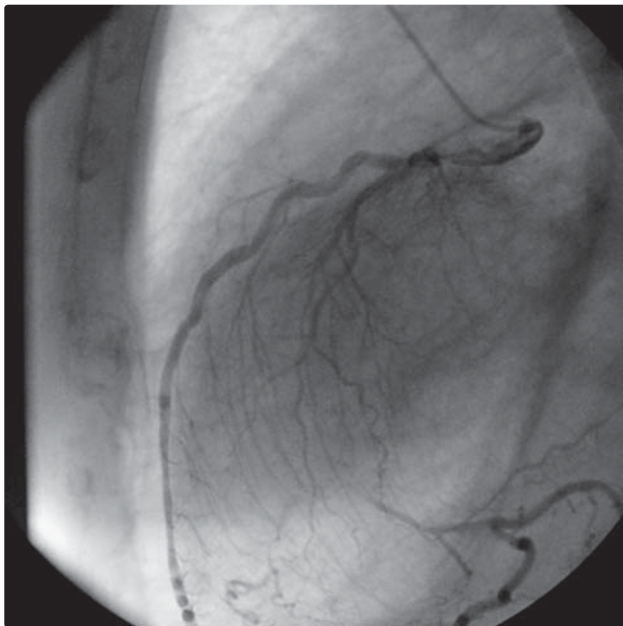


Obrázek 3 Echokardiografie (suprasternální projekce) – gradient zjištěný kontinuálním dopplerovským vyšetřením

narografie se závěrem: kmen levé věnčité tepny bez stenóz, 40% redukce odstupu ramus interventricularis anterior (RIA), 99% stenóza bifurkace RIA-RD (ramus diagonalis), uzávěr ramus circumflexus (RC) v odstupu, ramus marginalis sinister (RMS) se plní z homokolaterál, 70% ostiální stenóza a uzávěr proximální a. coronaria dextra (ACD) kompenzovaný z heterokolaterál (obrázky 5, 6). Nálezy byly prezentovány na kardiochirurgickém pracovišti. V časném termínu byla za použití mimotělního oběhu provedena anuloplastika mitrální chlopně semiflexibilním prstencem CE 28 a trojnásobný aortokoronární bypass (RIA, RMS, ACD – venózní štěpy). Koarktace aorty byla zhodnocena jako hemodynamicky méně významná, rozšíření kardiochirurgického výkonu bylo považováno za rizikové. Krevní ztráty byly vyšší, pooperační stav vyžadoval protražovanou medikamentózní podporu oběhu a diurézy. Rehabilitace proběhla poměrně rychle a 12. pooperační den byla pacientka propuštěna do ambulantní péče. Nadále je kardiologicky dispenzarizována. Je soběstačná, subjektivně bez větších potíží, ve funkční třídě NYHA II. Hodnoty TK jsou při kombinované terapii inhibitory ACE, beta-blokátorem a diuretikem uspokojivé. Vzhledem k periferní embolizaci byla indikována antikoagulační terapie kumariny.



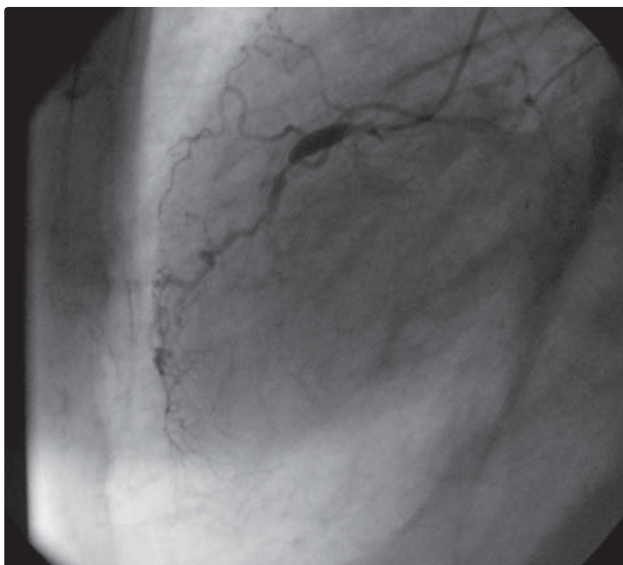
Obrázek 4 CT vyšetření (postkontrastně)



Obrázek 5 Koronarografie – levá věnčitá tepna (laterální projekce)

Diskuse

Kasuistika dokumentuje nález koarktace aorty u dospělé pacientky, který byl zjištěn při pátrání po možném zdroji periferní embolizace do a. femoralis. Nemusí zde však jít o pouhou náhodnou koincidence. Některé práce hovoří o významné alteraci cévní stěny u koarktace aorty, a to i po úspěšné chirurgické terapii. Je studován vliv endoteliální dysfunkce na rychlou progresi aterosklerózy, zvýšenou tuhost a abnormální odpověď hladké svaloviny tepen. Jsou popisovány změny pulsově vlny a její reakce na nitráty u pacientů, kteří podstoupili operaci koarktace aorty. Histologická vyšetření prokázala zvýšený obsah kolagenu, rozdílné zastoupení a orientaci buněk hladké svaloviny tepen. V experimentu na psech s podvázanou aortou byla změněná odpověď koronárních tepen na acetylcholin.



Obrázek 6 Koronarografie – pravá věnčitá tepna (laterální projekce)

Sonografické studie u dětí po operaci koarktace prokázaly nárůst tuhosti cévní stěny a signifikantně sníženou roztažitelnost ascendentní aorty oproti normální populaci, a to bez ohledu na výši krevního tlaku.^{2,5,8,9} Trombóza v aortě postižené koarktací se uvádí v literatuře spíše sporadicky u neonatologických pacientů.¹⁰ Jícnová echokardiografie u naší nemocné neodhalila intrakardiální trombózu ani defekt septa síní. Rovněž nebyla dokumentována fibrilace či flutter síní. Embolizaci nástěnného trombu z dysfunkční levé komory jistě nelze zcela vyloučit. Vzhledem k charakteru postižení stěny aorty dospělé pacientky s koarktací (rozsáhlé kalcifikované pláty, místy mobilní) však mohl být zdrojem periferní embolizace plát anebo trombus na něj nasedající. Chirurgická léčba u dospělých s koarktací aorty je stále zatížena významně vyšším rizikem než u dětí. Data úspěšnosti a účinnosti intervenční léčby koarktace u pacientů ve věku nad 60 let prakticky neexistují.^{2,5} U popisované nemocné by rozšíření chirurgického výkonu o rekonstrukci aorty vedlo k neúnosnému navýšení logistického EuroSCORE na 60 %. Vzhledem k její dosavadní asymptomatické, absenci komplikací a ještě poměrně nízkému gradientu (dopplerovsky 35 mm Hg, rozdíl neinvazivního TK na horních a dolních končetinách pod 20 mm Hg) se postupovalo konzervativně. Dobrá kompenzace TK při obvyklé antihypertenzní terapii a slušná kvalita života pacientky potvrzují správnost volby.

Závěr

Koarktace aorty je častější vrozenou srdeční vadou. I když je prognóza neoperovaných pacientů poměrně špatná, můžeme se s koarktací aorty setkat i u dospělých. U těchto nemocných je však chirurgická a zatím i intervenční léčba zatížena vyšším rizikem. Konzervativní terapie spočívá v kontrole hypertenze a prevenci infekční endokarditidy. Koarktace aorty vede i po úspěšné korekci k narušení funkce i struktury cévní stěny a progresi aterosklerózy. Zdá se tedy, že koarktace aorty patří mezi systémová cévní onemocnění.^{1,2,9}

Literatura

1. Popelová J. Koarktace aorty. In: Vojáček J, Kettner J. Klinická kardiologie. Vrozená srdeční onemocnění. Hradec Králové: Nukleus HK, 2009:672–676.
2. Černošek M, Novotný J. Koarktace aorty – nepoznaná příčina špatně korigovatelné hypertenze, vzácný prvotní záchyt v pozdně dospělém věku. Prakt Lék 2005;85:214–218.
3. Rao PS. Coarctation of the aorta. Current Cardiology Reports 2005;7:425–434.
4. Balatka J, Vondruška V, Barták K. Koarktace aorty – časovaná bomba? Med Sport Boh Slov 2003;12:69–76.
5. Zakijonov O, Mertová J, Šaková R, Polakovič V. Maligní hypertenze jako závažná komplikace koarktace aorty diagnostikovaná v pokročilém věku. Prakt Lék 2005;85:503–505.
6. Sutton GC, Chatterjee K. Koarktace aorty. Kardiol Rev 2007;9:269–271.
7. Linhart A, Paleček T, Aschermann M. Echokardiografie pro praxi. Praha: Audioscan, 2002:201.
8. De Divitiis M, Pilla C, Kattenhorn M, Zadinello M, et al. Vascular dysfunction after repair of coarctation of the aorta: Impact of early surgery. Circulation 2001;104:I-165–I-170.
9. Kühn A, Baumgartner D, Baumgartner C, et al. Impaired elastic properties of the ascending aorta persist within the first 3 years after neonatal coarctation repair. Pediatr Cardiol 2009;30:46–51.
10. Bonhoeffer P, Bonnet D, Sidi D, Kachaner J. Thrombus in coarctation of the aorta masquerading as an interrupted aortic arch. Heart 1997;77:183–184.

Došlo do redakce 4. 11. 2010

Přijato 6. 2. 2011