

Doporučení pro... | Guidelines

Doporučené postupy ESC pro diagnostiku a léčbu onemocnění aorty 2024.

Mazzolai L, Teixido-Tura G, Lanzi S, Boc V, Bossone E, Brodmann M, Bura-Rivière A, De Backer J, Deglise S, Della Corte A, Heiss C, Kałużna-Oleksy M, Kurpas D, McEniery CM, Mirault T, Pasquet AA, Pitcher A, Schaubroeck HAI, Schlager O, Sirnes PA, Sprynger MG, Stabile E, Steinbach F, Thielmann M, van Kimmenade RRJ, Venermo M, Rodriguez-Palomares JF, ESC Scientific Document Group.

Překlad zkráceného dokumentu vypracovaný Českou kardiologickou společností

(2024 ESC Guidelines for the management of peripheral arterial and aortic diseases.

Mazzolai L, Teixido-Tura G, Lanzi S, Boc V, Bossone E, Brodmann M, Bura-Rivière A, De Backer J, Deglise S, Della Corte A, Heiss C, Kałużna-Oleksy M, Kurpas D, McEniery CM, Mirault T, Pasquet AA, Pitcher A, Schaubroeck HAI, Schlager O, Sirnes PA, Sprynger MG, Stabile E, Steinbach F, Thielmann M, van Kimmenade RRJ, Venermo M, Rodriguez-Palomares JF, ESC Scientific Document Group.

Translation of the shortened document prepared by the Czech Society of Cardiology)

Pavel Procházka^a, Petr Vařejka^b, Jiří Matuška^c

^a Oddělení monitorace po invazivních výkonech, Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

^b II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha, Česká republika

^c Angiologická ambulance, MATMED s.r.o., Hodonín, Česká republika

Česká angiologická společnost ČLS JEP a Česká kardiologická společnost rozhodly pro lepší využitelnost rozdělit text doporučení na část věnovanou léčbě onemocnění periferních tepen a část věnovanou léčbě onemocnění aorty.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Pavel Procházka, Oddělení monitorace po invazivních výkonech, Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Vídeňská 1958/9, 140 21 Praha 4, Česká republika, e-mail: prop@ikem.cz

DOI: 10.33678/cor.2025.051

Tento článek prosím citujte takto: Procházka P, Vařejka P, Matuška J. Doporučené postupy ESC pro diagnostiku a léčbu onemocnění aorty 2024. Mazzolai L, Teixido-Tura G, Lanzi S, Boc V, Bossone E, Brodmann M, Bura-Rivière A, De Backer J, Deglise S, Della Corte A, Heiss C, Kałużna-Oleksy M, Kurpas D, McEniery CM, Mirault T, Pasquet AA, Pitcher A, Schaubroeck HAI, Schlager O, Sirnes PA, Sprynger MG, Stabile E, Steinbach F, Thielmann M, van Kimmenade RRJ, Venermo M, Rodriguez-Palomares JF, ESC Scientific Document Group. Překlad zkráceného dokumentu vypracovaný Českou kardiologickou společností. Cor Vasa 2025;67:182–229.

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 23. 3. 2025

Přijat: 24. 3. 2025

Dostupný online: 14. 4. 2025

Klíčová slova: akutní aortální syndrom, aneurysma aorty, aterosklerotické onemocnění aorty, aortální disekce, genetická onemocnění aorty, chirurgie aorty

Keywords: aortic aneurysm, acute aortic syndrome, aortic atherosclerosis, aortic dissection, aortic surgery, genetic aortic disease

Translated by the Czech Society of Cardiology, the ESC cannot be held liable for the content of this translated document.

© 2024 European Society of Cardiology. All rights reserved. Published by the Czech Society of Cardiology.

For permissions: please e-mail: guidelines@escardio.org

Obsah

1 Co nového přináší doporučení (tabulka 1)	183
2 Vyšetření aorty	186
3 Aterosklerotické onemocnění aorty	189
4 Genetická a vrozená onemocnění aorty	220

1 Co nového přináší doporučení (tabulka 1)

Tabulka 1 – Nová doporučení		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Doporučení pro operaci při dilataci kořene aorty a vzestupné aorty spojené s trikuspidální aortální chlopní		
U pacientů s dilatací vzestupné aorty, kterým lze nabídnout operaci s nízkým rizikem, by měla být náhrada vzestupné aorty zvážena při maximálním průměru > 52 mm.	Ila	B
U pacientů podstupujících operaci pro onemocnění trikuspidální aortální chlopně, kteří mají současně dilataci kořene aorty nebo vzestupné aorty a nízké operační riziko, by měla být zvážena náhrada vzestupné aorty nebo kořene při maximálním průměru ≥ 45 mm, jinak ≥ 50 mm.	Ila	B
Antiagregační monoterapie s nízkou dávkou ASA (75–100 mg/den) by měla být zvážena během prvních tří měsíců po operaci aorty šetřící chlopně, pokud nejsou jiné základní indikace pro OAC.	Ila	C
U pacientů podstupujících kardiokirurgický zákrok z jiné indikace, kteří mají současně dilataci vzestupné aorty nebo kořene aorty s maximálním průměrem ≥ 50 mm, by měla být zvážena souběžná operace aorty.	Ila	C
Doporučení pro operaci aneurysmat aortálního oblouku		
U pacientů s nízkým nebo středním operačním rizikem s aneurysmatem aortálního oblouku a opakovanými příhodami bolestí na hrudi, které nelze přičíst jiným než aortálním příčinám, se doporučuje otevřená chirurgická náhrada oblouku.	I	C
U pacientů, kteří podstupují otevřenou chirurgickou léčbu aneurysmatu aortálního oblouku, by měl být zvážován postup s technikou „elephant trunk“ nebo „frozen elephant trunk“, pokud aneurysma zasahuje do proximální sestupné hrudní aorty.	Ila	C
Doporučení pro sledování po léčbě aneurysmat aorty		
Po otevřené operaci TAA se doporučuje časně CT do 1 měsíce a poté každoroční sledování CT po dobu prvních 2 pooperačních let a následně každých 5 let, pokud je nález stabilní.	I	B
Po pěti pooperačních letech bez komplikací by se mělo zvážet pokračování dlouhodobého sledování TEVAR pomocí CT každých pět let.	Ila	B
Pokud je pozorován růst exkludovaného aneurysmatu bez průkazu endoleaku typu I nebo III, je třeba zvážet opakování CT každých 6–12 měsíců v závislosti na pozorované rychlosti růstu.	Ila	C
U pacientů s nízkým rizikem by se od 1 roku po EVAR mělo zvážet opakování DUS/CEUS každé 2 roky.	Ila	B
Pokud je při DUS/CEUS zjištěna jakákoli abnormalita, mělo by se zvážet její potvrzení pomocí dalšího CT nebo MR.	Ila	B
Doporučení pro diagnostiku akutního aortálního syndromu		
U pacientů s podezřením na AAS se jako zobrazovací metoda první volby doporučuje CT od krku po pánev, protože je široce dostupná, přesná a poskytuje informace o entry, rozsahu disekce a možných komplikacích (malperfuze, dilatace nebo ruptura).	I	C
U pacientů s podezřením na AAS se TEE doporučuje k orientaci v perioperačním managementu a k odhalení komplikací.	I	C

Doporučení pro medikamentózní léčbu akutních aortálních syndromů		
U pacientů s AAS, kteří mohou být léčeni konzervativně a kteří dosáhli hemodynamických cílů pomocí i.v. antihypertenzivní terapie, se doporučuje po 24 hodinách přejít na perorální BB a v případě potřeby up-titraci dalších látek snižujících TK, pokud je zachováno gastrointestinální vstřebávání.	I	B
Pokud má pacient kontraindikaci pro BB, měl by být zváženo non-dihydropyridinový kalciový blokátor.	Ila	B
U pacientů s akutní TAAD, kteří mají rozsáhlou destrukci kořene aorty, aneurysma kořene nebo známou genetickou poruchu aorty, se doporučuje náhrada kořene aorty mechanickým nebo biologickým konduitem.	I	B
U pacientů s akutní TAAD by se měl zvážit převoz z aortálního centra s nízkým objemem do centra s vysokým objemem a přítomností multidisciplinárního týmu s cílem zlepšit přežití pacienta bez prodloužení v řešení.	Ila	B
U vybraných pacientů lze zvážit náhradu kořene aorty se zachováním chlopně, pokud ji provedou zkušení chirurgové.	Ila	B
Doporučení pro strategii léčby aorty u akutní disekce aorty typu A		
U pacientů s akutní TAAD a částečně disekovaným kořenem aorty, ale bez významné patologie cípů aortální chlopně, se doporučuje resuspenze aortální chlopně namísto její náhrady.	I	B
U pacientů s akutní TAAD podstupujících aortální výkon se doporučuje otevřená distální anastomóza, která zlepšuje přežití a zvyšuje výskyt trombózy FL.	I	B
U pacientů s akutní TAAD bez intimální trhliny v oblouku nebo významného aneurysmatu oblouku se doporučuje spíše procedura „hemi-arch“ než rozsáhlejší náhrada oblouku.	I	B
U pacientů s akutní TAAD a sekundární intimální trhlinou v oblouku nebo proximální sestupné hrudní lze zvážit rozšířenou aortální proceduru se stentováním proximální sestupné (např. technikou „frozen elephant trunk“), aby se snížily pozdní komplikace v oblasti distální aorty (např. vývoj aneurysmatu zbývající disekované sestupné aorty).	IIb	C
Doporučení pro léčbu malperfuze při akutní disekci aorty		
U pacientů s akutní TAAD s malperfuzí (mozkovou, mezenterickou, dolních končetin nebo ledvin) se doporučuje okamžitá operace aorty.	I	B
U pacientů s akutní TAAD s mozkovou malperfuzí nebo nehemoragickou cévní mozkovou příhodou by měla být zvážena okamžitá operace aorty, aby se zlepšil neurologický výsledek a snížila mortalita.	Ila	B
U pacientů s akutní TAAD s klinicky významnou hypoperfuzí v oblasti mezenterických tepen je ke zvážení okamžitá invazivní angiografická diagnostika ke zhodnocení možnosti intervencí v oblasti mezenterických tepen před operací aorty nebo bezprostředně po ní, a to v aortálních centrech s odbornými znalostmi.	Ila	C
Doporučení pro léčbu pacientů s akutní disekcí aorty typu B		
U pacientů s nekomplikovanou akutní TBAD by měl být TEVAR v subakutní fázi (mezi 14 a 90 dnů) zvažován u vybraných pacientů s vysoce rizikovými rysy, aby se předešlo aortálním komplikacím.	Ila	B
Doporučení pro léčbu pacientů s chronickou disekcí aorty typu B		
U chronické TBAD a při průměru sestupné hrudní aorty ≥ 60 mm se léčba doporučuje u pacientů s přiměřeným chirurgickým rizikem.	I	B
U pacientů s chronickou TBAD a sestupným průměrem hrudní aorty ≥ 55 mm je třeba zvážit indikaci k intervenci u pacientů s nízkým procedurálním rizikem.	Ila	C
U pacientů s chronickými aneurysmaty torakoabdominální aorty po disekci lze v případě indikace léčby zvážit použití fenestrováných/větvených stentgraftů.	IIb	C
Doporučení pro léčbu penetrujícího aterosklerotického vředu		
U nekomplikovaného PAU typu B s vysoce rizikovou morfologií by měla být zvážena endovaskulární léčba.	Ila	C
Doporučení pro traumatické poranění aorty		
V případě závažného poranění aorty (stupeň 4) se doporučuje okamžitá léčba.	I	A
U minimálního poranění aorty (stupeň 1 nebo 2) by měla být zvážena počáteční medikamentózní léčba pod pečlivým klinickým a zobrazovacím dohledem.	Ila	C
V případě progresu IMH (stupeň 2) je třeba zvážit semi-elektivní opravu (do 24–72 hodin).	Ila	C
Doporučení pro sledování po léčbě akutního aortálního syndromu		
U medikamentózně léčených AAS typu B nebo IMH se doporučuje kontrolní zobrazovací vyšetření po 1, 3, 6 a 12 měsících od začátku onemocnění, poté každoročně, pokud jsou zobrazovací nálezy stabilní.	I	C
U medikamentózně léčeného PAU se doporučuje kontrolní zobrazovací vyšetření po 1 měsíci od stanovení diagnózy a poté každých 6 měsíců, pokud jsou zobrazovací nálezy stabilní.	I	C
Po otevřené operaci AAS by se mělo zvážit kontrolní zobrazení pomocí CT a TTE do 6 měsíců, poté CT po 12 měsících a poté každoročně, pokud je nález stabilní.	Ila	B
Pokud se během prvních 5 let nevyskytnou žádné komplikace, měla by se CT provádět každé 2 roky.	Ila	B
Pokud není po dobu 3 let po operaci dokumentováno žádné reziduální průchozí FL, mělo by se zvážit následné sledování pomocí CCT každé 2–3 roky.	Ila	C
Při sledování medikamentózně léčeného PAU po 2 letech stability zobrazovacích metod by se u pacientů s nízkým rizikem měly zvážit větší intervaly.	Ila	C



Doporučení pro léčbu pacientů s dědičným onemocněním hrudní aorty		
Doporučuje se, aby léčba pacientů s HTAD byla individualizována a založena na společném rozhodování.	I	C
Doporučuje se, aby pacienti se známou nebo podezřelou syndromovou nebo nesyndromovou HTAD byli vyšetřeni v centru, které má zkušenosti s péčí o tuto skupinu pacientů.	I	C
Doporučení pro genetické testování a screening aorty u onemocnění aorty		
U pacientů s HTAD by se mělo zvážit vedení klinického managementu podle základního genu/varianty, pokud je známa.	Ila	B
Doporučení pro zobrazovací metody u žen s Turnerovým syndromem		
Pro zohlednění menších tělesných rozměrů žen (≥ 15 let) s TS se k určení stupně dilatace aorty a posouzení rizika aortální disekce doporučuje použít vzestupný ASI (poměr průměru aorty [mm] a BSA [m^2]), AHI (poměr průměru aorty [mm] a výšky [m]) nebo aortální z-skóre.	I	C
Doporučuje se stanovit intervaly zobrazovacích vyšetření a klinického sledování podle odhadovaného rizika disekce na základě vzestupného ASI a souběžných lézí.	I	C
Doporučení pro operaci aorty u žen s Turnerovým syndromem		
Elektivní operace aneurysmat kořene aorty a/nebo vzestupné aorty by měla být zvážena u žen s TS, které jsou ve věku ≥ 15 let, mají ASI vzestupné aorty $> 23 \text{ mm/m}^2$, AHI $> 23 \text{ mm/m}$, z-skóre $> 3,5$ a mají přidružené rizikové faktory pro disekci aorty nebo plánují těhotenství.	Ila	C
Elektivní operaci aneurysmat kořene aorty a/nebo vzestupné aorty lze zvážit u žen s TS, které jsou ve věku ≥ 15 let, mají vzestupný ASI $> 25 \text{ mm/m}^2$, AHI $> 25 \text{ mm/m}$, z-skóre > 4 a nemají přidružené rizikové faktory pro disekci aorty.	Ilb	C
Doporučení pro léčbu pacientů s vaskulárním Ehlersovým–Danlosovým syndromem		
U pacientů s vEDS se doporučuje pravidelné cévní sledování aorty a periferních tepen pomocí DUS, CT nebo MR.	I	C
U pacientů s vEDS je třeba zvážit léčbu celiprololem.	Ila	B
Doporučení pro cévní zobrazování u Marfanova syndromu		
U pacientů s MFS se doporučuje TTE: - Alespoň jednou ročně u pacientů s průměrem kořene aorty $< 45 \text{ mm}$ při absenci dalších rizikových faktorů. - Nejméně každých 6 měsíců u pacientů s průměrem kořene aorty $< 45 \text{ mm}$ v případě přítomnosti dalších rizikových faktorů. - Nejméně každých 6–12 měsíců u pacientů s průměrem kořene aorty $\geq 45 \text{ mm}$ při absenci dalších rizikových faktorů.	I	C
U pacientů bez předchozí operace aorty se doporučuje kompletní zobrazení periferních cév a torakoabdominální aorty pomocí MR nebo CT a DUS při prvním vyšetření a následně každých 3–5 let, pokud je stabilní.	I	C
Doporučení pro těhotenství u žen s Marfanovým syndromem		
Všem ženám s MFS se doporučuje: - podstoupit předkoncepční vyšetření, aby se řešila rizika KV a dalších komplikací u matky; - podstoupit sledování v centru s týmem zaměřeným na léčbu onemocnění srdce a cév u těhotných.	I	C
Doporučuje se, aby bylo párům, u nichž jeden z partnerů trpí nebo je ohrožen HTAD, nabídnuto genetické poradenství před početím.	I	C
Před otěhotněním se doporučuje zobrazit celou aortu (pomocí MR/CT).	I	C
Během těhotenství se doporučují kontroly s frekvencí závislou na průměru aorty a jejím růstu.	I	C
Užívání BB během těhotenství se doporučuje.	I	C
Profylaktická operace kořene aorty se doporučuje u žen, které chtějí otěhotnět a mají průměr aorty $> 45 \text{ mm}$.	I	C
Profylaktickou operaci kořene aorty lze zvážit u žen, které chtějí otěhotnět a mají průměr aorty 40–45 mm.	Ilb	C
Doporučení pro cvičení u pacientů s Marfanovým syndromem		
U pacientů s MFS se doporučuje individualizovat fyzickou aktivitu na základě průměru aorty, rodinné anamnézy disekce aorty a již existující kondice.	I	C
U většiny pacientů s MFS se doporučuje pravidelné mírné aerobní cvičení s intenzitou závislou na průměru aorty.	I	C
U pacientů s disekcí aorty a/nebo po operaci aorty by měla být zvážena pooperační kardiální rehabilitace zaměřená na zlepšení fyzického i duševního zdraví.	Ila	B
Doporučení pro zobrazovací sledování u Loeysova–Dietzova syndromu		
U pacientů s Loeysovým–Dietzovým syndromem se doporučuje provádět TTE na začátku a následně každých 6–12 měsíců v závislosti na průměru aorty a jejím růstu.	I	C
U pacientů s Loeysovým–Dietzovým syndromem se doporučuje základní vyšetření tepen od hlavy po pánev pomocí MR nebo CT a následné sledování pomocí MR nebo CT nebo DUS každé 1–3 roky.	I	C
Doporučení pro zobrazovací a chirurgické zákroky u dědičného onemocnění hrudní aorty souvisejícího s ACTA2		
Doporučuje se každoroční sledování aortálního kořene/ascendentní aorty pomocí TTE k posouzení rozšíření aortálního kořene/ascendentní aorty.	I	C
Zobrazení aorty pomocí CMR/CCT se doporučuje každých 3–5 let.	I	C
Profylaktická operace kořene aorty by měla být zvážena při průměru $\geq 45 \text{ mm}$ nebo nižším v případech s jinými rizikovými faktory.	Ila	C

Doporučení pro léčbu aortopatie spojené s bikuspidální aortální chlopní		
Chirurgická léčba bikuspidální aortopatie kořenového fenotypu se doporučuje, pokud je maximální průměr aorty ≥ 50 mm.	I	B
U pacientů s BAV s fenotypem kořenové aortopatie a/nebo izolovanou aortální regurgitací se doporučuje screening pomocí TTE.	I	C
U pacientů s nízkým chirurgickým rizikem by měla být operace bikuspidální aortopatie vzestupného fenotypu zvážena, pokud je maximální průměr aorty > 52 mm.	Ila	B
Doporučení pro hodnocení a léčbu pacientů s koarktací aorty		
U pacientů s nativní nebo reponovanou koarktací se doporučuje celoživotní sledování, včetně pravidelného zobrazování aorty pomocí CT/MR každých 3–5 let (přízpusobené klinickému stavu a předchozím zobrazovacím nálezhům).	I	B
Doporučení pro screening a léčbu polyvaskulárních onemocnění a periferních arteriálních onemocnění se srdečními chorobami		
U pacientů s PVD se doporučuje snížení LDL-C o ≥ 50 % oproti výchozí hodnotě a cílová hodnota LDL-C $< 1,4$ mmol/l (< 55 mg/dl).	I	A
U pacientů se stabilní PVD, kteří jsou symptomatictí alespoň v jednom teritoriu a nemají vysoké riziko krvácení, by měla být zvážena léčba kombinací rivaroxabanu a ASA.	Ila	A

AAA – aneurysma abdominální aorty; AAD – akutní aortální disekce; AAS – akutní aortální syndrom; AHI – aortální výškový index; ARB – blokátor receptoru AT₁ pro angiotenzin II; ASA – kyselina acetylsalicylová; ASI – index velikosti aorty; BAV – bikuspidální aortální chlopně; BB – betablokátor; BSA – velikost tělesné plochy; CT – výpočetní tomografie; CEUS – kontrastní ultrazvuk; CLTI – chronická kritická končetinová ischemie; CS – stenóza karotické tepny; DM – diabetes mellitus; DTA – sestupná hrudní aorta; DUS – duplexní ultrasonografie; ECST – European Carotid Surgery Trial; FDR – příbuzný prvního stupně (first-degree relative); FL – falešné lumen; GSV – v. saphena magna; HBET – domácí cvičební trénink; HTAD – dědičná aortální onemocnění; ICA – vnitřní karotická tepna; IMH – intramurální hematom; IC – intermitentní klaudikace; i.v. – intravenózní; KV – kardiovaskulární; LDL-C – cholesterol v lipoproteinech o nízké hustotě; MFS – Marfanův syndrom; MR – magnetická rezonance; NASCET – North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial; OAC – perorální antikoagulancia; PAU – penetrující aortální vřed; PVD – polyvaskulární onemocnění; TAA – aneurysma hrudní aorty; TAAD – disekce aorty typu A; TBAD – disekce aorty typu B; TEE – jícnová echokardiografie; TEVAR/EVAR – implantace hrudního/břišního stentgraftu; TS – Turnerův syndrom; TTE – transtorakální echokardiografie; vEDS – vaskulární Ehlersův–Danlosův syndrom.

2 Vyšetření aorty

Aortu rozdělujeme pro účely vyšetření na: aortální kořen, vzestupou aortu, aortální oblouk, sestupnou hrudní aortu (DTA), břišní aortu (AA), infrarenální aortu a iliacké tepny (obr. 1).

2.1.1 Měření aorty

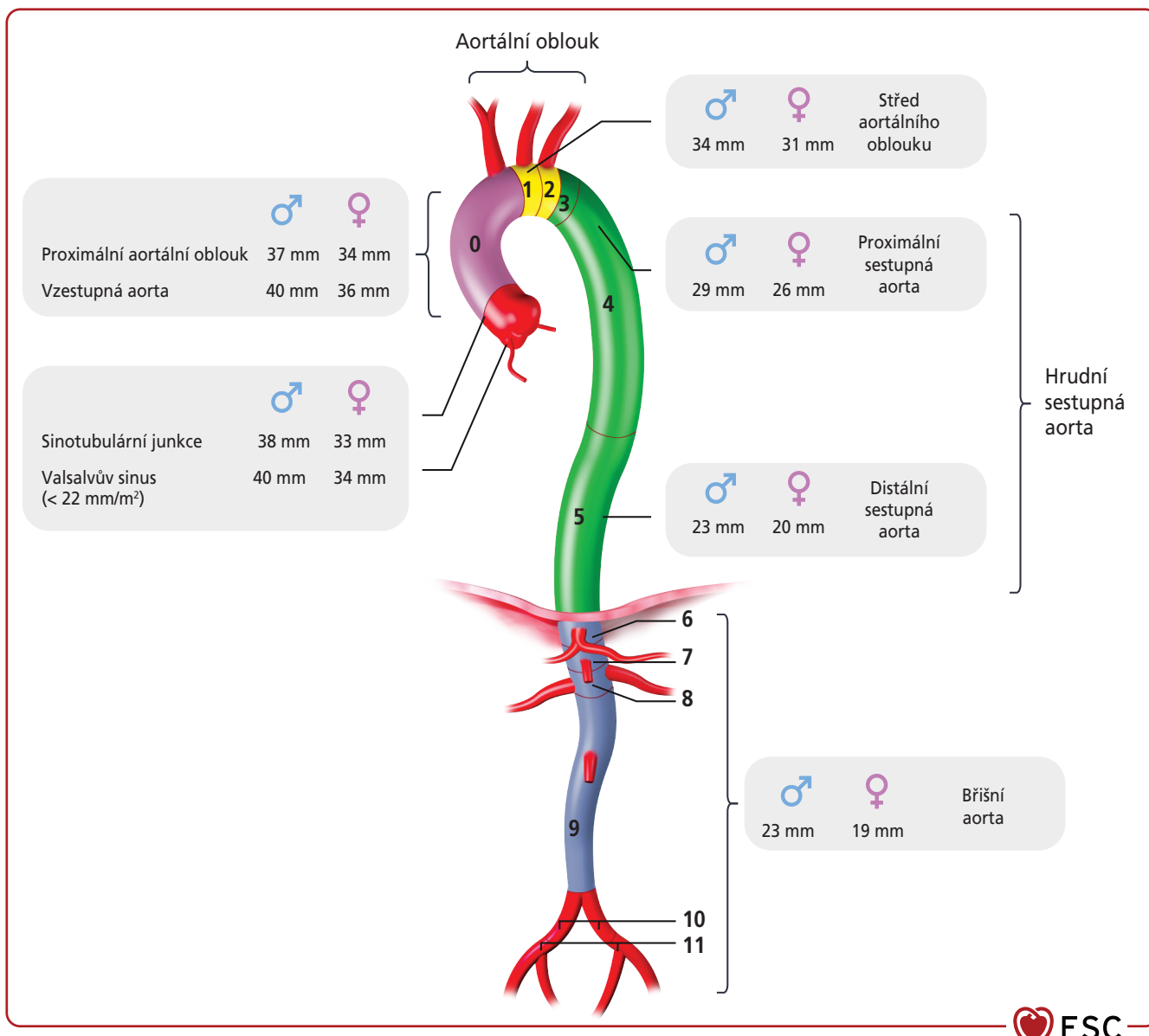
Hlavní zobrazovací techniky užívané ke zhodnocení aorty jsou uvedeny v **tabulce 2**. Hodnocení dilatace aorty má obecně uznávané standardy měření. V echokardiografii by měly být průměry aorty měřeny metodou „leading-to-

Tabulka 2 – Hlavní zobrazovací techniky aorty

	TTE/DUS	TOE	CCT	CMR
Dostupnost	++++	+++	++	+
Cena	+	++	+++	++++
Časová náročnost	+	+++	+++	++++
Radiace	0	0	+++	0
Prostorové rozlišení	1 mm	1 mm	0.6 mm	1–2 mm
Časové rozlišení	20 ms	20 ms	80 ms	30 ms
Nefrotoxicita	0	0	+++	+
Přesnost	++	++++	++++	++++
Sériové vyšetření	++++	++	++	++++
Vizualizace stěny aorty	++	+++	++++	++++
Funkce aortální chlopně	+++	++++	+	++++
Funkce PK/LK	+++	+++	+++ ^a	++++
Hodnocení kořene aorty	+++	+++	++++	++++
Hodnocení aortálního oblouku	++	+++	++++	++++
Hodnocení hrudní aorty	+	++	++++	++++
Hodnocení břišní aorty	+++	–	++++	++++

CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; LK – levá komora; PK – pravá komora; TOE – transezofageální echokardiografie; TTE – transtorakální echokardiografie.

^a CCT může být použito k hodnocení levé a pravé ventrikulární funkce, jen když je použit retrospektivní gating.



Obr. 1 – Anatomie aorty, segmenty aorty a horní normální hodnoty pro rozměry aorty. Čísla představují 11 segmentů aorty na základě klasifikace Společnosti pro cévní chirurgii/Společnosti pro hrudní chirurgy (SVS/STS) pro chirurgické a endovaskulární účely.

-leading edge“ během end-diastoly (obr. 2). Ta se dobře shoduje s měřením „inner-to-inner edge“ během end-diastoly při výpočetní tomografii (CT) nebo magnetické rezonanci (MR).

V případě zesílení stěny aorty (např. aterom, trombus, intramurální hematoma, aortitida, disekce aorty) je třeba uvádět i „outer-to-outer“ průměr (obr. 2).

Aortální kořen se měří v parasternální dlouhé ose při TTE. Při měření MR nebo CT nejlépe koreluje s echokardiografií průměr „cusp-to-cusp“ (viz obr. 2).

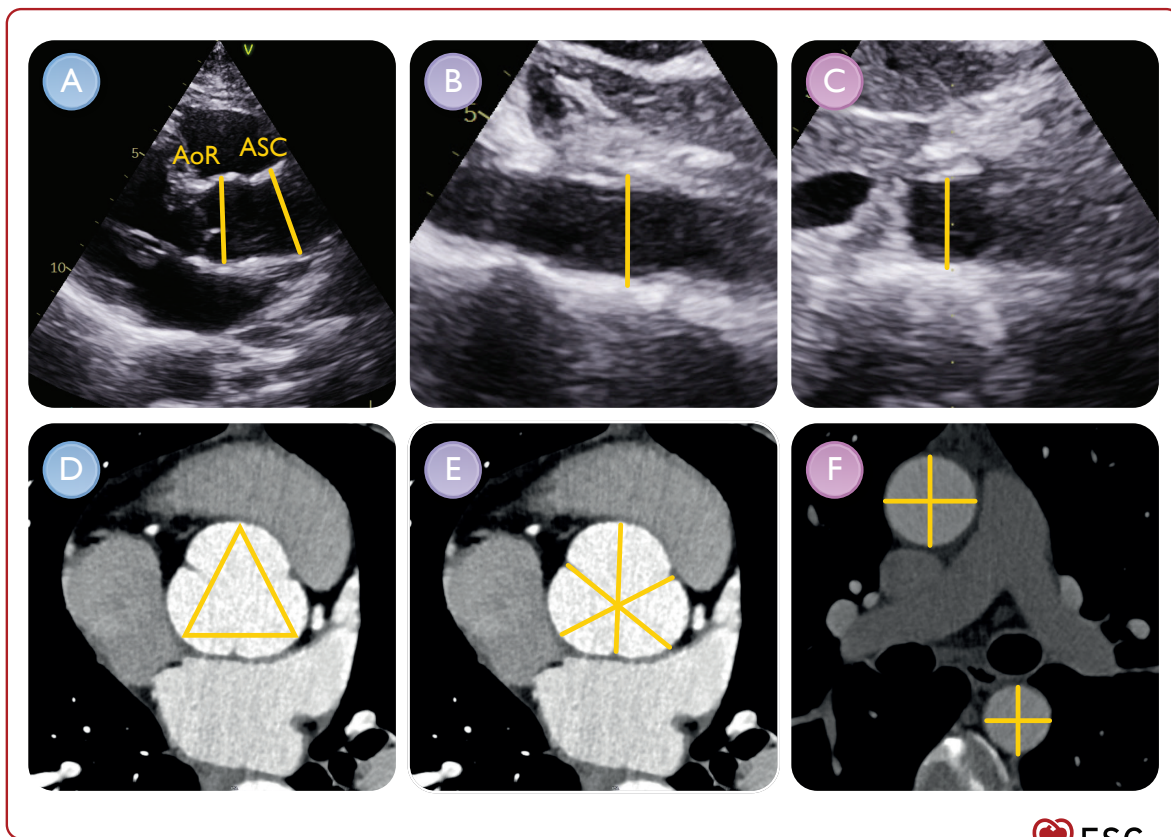
Echokardiografie poskytuje informace o rozšíření aortálního oblouku nebo DTA, ale není rozměrově přesná. Preferováno je CT nebo MR. Doporučuje se korelovat měření s nejbližší anatomickou strukturou. Pro sledování progresu je doporučeno používat stejnou metodu měření.

2.1.2 Normální parametry aorty

Při hodnocení rozměrů aorty je třeba zohlednit variabilitu dle měřené oblasti. U normální populace ovlivňují velikost aorty a periferních tepen věk, pohlaví, etnická příslušnost, povrch těla (BSA) a výška. Výpočet BSA je nejpoužívanější metodou pro normalizaci rozměrů aorty. Pro upřesnění lze použít nomogramy nebo vzorce pro výpočet z-skóre.

Komentovaná doporučení 1 – Doporučení pro zobrazování aorty

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Doporučuje se, aby se průměry aorty měřily v předem určených anatomických orientačních bodech a největší průměr úseku byl kolmý k podélné ose.	I	C



Obr. 2 – Konvenční měření aorty v různých úrovních echokardiografií nebo duplexní ultrasonografií (A, B, C), výpočetní tomografií srdce nebo magnetickou rezonancí srdce (D, E, F). (A) Echokardiografické měření kořene aorty a vzestupné aorty pomocí metody leading-to-leading edge. (B) Konvence „vnější-vnější průměr“ v oblasti břišní aorty v případech s onemocněním aortální stěny v longitudinálním pohledu jako alternativa u nekruhového řezu. (C) Vnější-vnější anteroposteriorní průměr břišní aorty v příčném pohledu. Hodnocení aortálního kořene pomocí průměru od cípu k cípu (D) a konvence od cípu ke komisiře (E); (F) měření vzestupné aorty a sestupné aorty pomocí techniky dvojitého šikmého řezu. AoR – aortální kořen; ASC – proximální vzestupná aorta.

Komentovaná doporučení 1 – Doporučení pro zobrazování aorty (Dokončení)

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
V případech sériového zobrazování aorty v průběhu času se doporučuje používat stejnou zobrazovací modalitu se stejnou metodou měření.	I	C
Doporučuje se zvážit funkci ledvin, těhotenství, věk a anamnézu alergie na kontrastní látky pro výběr optimální zobrazovací modality s minimální radiační expozicí a nejnižším iatrogenním rizikem, s výjimkou případů nouze.	I	C
Indexace průměrů aorty na BSA spolu s použitím nomogramů, z-skóre nebo jiných metod indexace by měla být zvážena pro přesnější posouzení velikosti aorty, zejména u velikostí těla na dolním konci normálního rozdělení.	Ila	B

BSA – povrch těla.

2.1.3 Rtg hrudníku a EKG

Rtg hrudníku může odhalit abnormality velikosti/kontury aorty, které je třeba potvrdit jinou zobrazovací technikou. Má omezenou senzitivitu (64 %) a specifitu (86 %).

EKG může být užitečné k vyloučení jiných příčin bolesti na hrudi nebo koronárních komplikací při akutním aortálním syndromu (AAS).

2.1.4 Echokardiografie

Echokardiografie poskytuje klíčové anatomické informace (dilatace, aterosklerotické léze nebo disekce) pro ascendentní aortu, oblouk a AA. Není však užitečná pro posouzení přesných průměrů aortálního oblouku a DTA. Zde je vhodné potvrzení pomocí CT/MR. Distální ascendentní aorta a proximální oblouk jsou nedostatečně vizualizovány kvůli interpozici levého hlavního bronchu. Transtorakální echokardiografie (TTE) může identifikovat komplikace AAS, ale jen s omezenou přesností (senzitivita: 78–100 % pro typ A, 31–55 % pro typ B).

Transesofageální echokardiografie (TEE) je vysoce přesná (senzitivita: až 99 %, specifita: 89 %) pro AAS.

Komentovaná doporučení 2 – Doporučení pro měření hrudní aorty

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
TTE se doporučuje jako zobrazovací technika první linie při hodnocení onemocnění hrudní aorty.	I	B

Komentovaná doporučení 2 – Doporučení pro měření hrudní aorty (Dokončení)		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Doporučuje se uvádět průměry aorty pomocí konvence „leading-to-leading edge“ v end-diastole při echokardiografii.	I	C
Doporučuje se uvádět průměry aorty pomocí konvence „inner-to-inner edge“ v end-diastole při CCT nebo CMR.	I	C
Doporučuje se uvádět průměry aorty z obrazů získaných technikou „double-oblique“ (dvojitého zkosení) (ne axiální zobrazení) pomocí CCT nebo CMR.	I	C
EKG-triggerované CCT se doporučuje pro komplexní diagnostiku, sledování a posouzení před invazivní léčbou celé aorty, zejména kořene a ascendentní aorty.	I	C
CMR se doporučuje pro diagnostiku a sledování onemocnění hrudní aorty, zejména pokud je vyžadováno chronické sledování.	I	C
Aortální kořen by měl být měřen pomocí vzdálenosti „cíp-k-cípu“ („cusp-to-cusp“). Měla by být také uváděna přítomnost asymetrie (> 5 mm) mezi vzdálenostmi.	IIa	C
Pokud je pozorován nárůst průměru aorty o ≥ 3 mm za rok pomocí TTE, mělo by se zvážit potvrzení pomocí CCT/CMR.	IIa	C
Rtg hrudníku lze zvážit v případech nízké klinické pravděpodobnosti AAS; negativní výsledek by však neměl oddálit cílené zobrazování aorty u vysoce rizikových pacientů.	IIb	C

AAS – akutní aortální syndrom; CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; EKG – elektrokardiogram; TTE – transtorakální echokardiografie.

2.1.5 Duplexní ultrazvukové zobrazení abdominální aorty

Po skenování příčně i podélně by měl být změřen anteroposteriorní (AP) průměr v průřezovém pohledu na AA (obr. 2). Metoda „outer-to-outer“ (vnější hrana k vnější hraně) (obr. 2) je preferována zejména při aterosklerotickém plátu či trombu.

2.1.6 CT

CT je primární zobrazovací metodou pro diagnostiku, prognózu a plánování terapie onemocnění aorty (senzitivita 100 %, specifita 98 % pro AAS), preferenčně s EKG gatingem pro prevenci pohybových artefaktů.

2.1.7 MR

MR komplexně hodnotí aortu, včetně tvaru, průměru, charakteristik tkáně (zánět, infekce, aterom, krvácení), rozsahu léze, bočních větví a nástěnného trombu. Hodnotí funkci komor a chlopní, kvantifikuje průtok. Kontrola renálních funkcí je nutná při aplikaci nemakrocyklického gadolinia.

2.1.8 Pozitronová emisní tomografie (PET)

PET obvykle používá ^{18}F -fluorodeoxyglukózu (FDG) k hodnocení metabolické aktivity (zánět/infekce). Většina studií s PET se doposud zaměřovala na vaskulitidy. Použití v hodnocení progresu aneurysmatu abdominální aorty (AAA) je kontroverzní. PET-CT je vhodná při identifikaci lézí a detekci infekce štěpu nebo infekčních onemocnění aorty.

2.1.9 Intravaskulární ultrazvuk

Intravaskulární ultrazvuk (IVUS) poskytuje zobrazení s vysokým rozlišením pro onemocnění tepen a žil, pomáhá při rozlišení pravého a falešného lumen. Je vhodný v diagnostice AAS.

2.1.10 Digitální subtrakční angiografie (DSA)

Neinvazivní zobrazovací metody nahradily DSA v diagnostických testech první linie.

DSA může však být užitečná u nejednoznačných nálezů.

3 Aterosklerotické onemocnění aorty

3.1.1 Obecné pojmy

Ateroskleróza aorty má odhadovanou incidenci 40–51,3 %, v 7,6 % případů je s komplikacemi. Klasifikace aterosklerotických plátů je založena na tloušťce plátu a přítomnosti ulcerací nebo mobilních komponent (tabulka 3). Tato klasifikace je zásadní, protože závažné nebo komplexní aterosklerotické pláty v aortálním oblouku a vzestupné aortě jsou rizikové pro cerebrovaskulární příhody (poměr šancí [OR] 4–9,1 pro pláty ≥ 4 mm). Roční výskyt recidivy cévní mozkové příhody je vysoký (až 16 %), a to i přes protidestičkovou nebo antikoagulační léčbu.

3.1.2 Léčba

3.1.2.1 Primární prevence

Asymptomatické nekomplexní aortální pláty (tabulka 3) by neměly být léčeny protidestičkovou léčbou. Nicméně u komplexních plátů jsou doporučeny statiny ke snížení progresu plátu nebo kardiovaskulárních (KV) příhod a u pacientů s nízkým rizikem krvácivých příhod je doporučena antiagregační monoterapie (clopidogrel nebo nízká dávka kyseliny acetylsalicylové). Komplexní pláty s mobilní trombotickou komponentou jsou vzácné a počet studií, jež se zabývají jejich léčbou, je omezený. Doporučení se opírají o kazuistiku, observační studie a názory

Tabulka 3 – Klasifikace aterosklerotických plátů aorty

Stupeň	Závažnost	Popis
1	Normální	Šířka intimy < 2 mm
2	Mírná	Šířka intimy od 2 do < 3 mm
3	Střední	Plát ≥ 3 do < 4 mm (bez mobilní komponenty/ulcerace)
4	Vážná	Plát ≥ 4 mm (bez mobilní komponenty/ulcerace)
5	Komplexní	Stupeň 2, 3 nebo 4 a mobilní komponenta/ulcerace

odborníků, často je preferována antikoagulace, zejména v symptomatických případech.

3.1.2.2 Sekundární prevence

Sekundární prevence protidestičkovou léčbou po embolické příhodě je doporučena k prevenci recidivy. Není jasné, že duální antiagregační terapie přináší více benefitů než monoterapie, nedávné studie naznačují, že prodloužená duální antiagregace zvyšuje riziko krvácení bez přidaného benefitu. Statiny (cílová hodnota cholesterolu v lipoproteinech o nízké hustotě [LDL cholesterolu] < 1,4 mmol/l) se ukazují jako účinné v prevenci cévních mozkových příhod bez ohledu na etiologii.

Komentovaná doporučení 3 – Doporučení pro primární a sekundární prevenci u aterosklerózy aorty		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Primární prevence		
U pacientů s komplexními aterosklerotickými pláty jsou ke zvážení statiny ke snížení progresu a rizika KV příhod.	Ila	C
Monoterapie clopidogrelem nebo nízkou dávkou kyseliny acetylsalicylové je ke zvážení u komplexních plátů.	Ila	C
Antikoagulace nebo duální protidestičková terapie není doporučena pro zvýšené riziko krvácení a absenci benefitu.	III	C
Sekundární prevence po embolizační příhodě spojené s aterosklerózou oblouku aorty		
K prevenci recidiv je doporučena intenzivní hypolipodemická léčba s cílovými hodnotami LDL-C < 1,4 mmol/l.	I	A
K prevenci recidiv je doporučena antiagregační monoterapie.	I	C

LDL-C – cholesterol v lipoproteinech o nízké hustotě.

3.2 Aneurysma aorty

3.2.1 Obecné pojmy

3.2.1.1 Definice

Dilatace aorty, druhé nejčastější onemocnění aorty po ateroskleróze, je definována jako průměr aorty > 2 směrodatné odchylky od předpokládaného průměrného průměru v závislosti na věku, pohlaví a tělesných rozměrech (z-skóre > 2). V klinické praxi však lze podezření na dilataci kořene aorty vyslovit u dospělých mužů při průměru aorty > 40 mm a u žen při > 36 mm nebo při indexovaném průměru/tělesný povrch (index velikosti aorty [ASI]) > 22 mm/m². Korekce na tělesný povrch však může u pacientů s nadváhou vést k podhodnocení, proto se stále více prosazuje korekce na výšku (index výšky aorty [AHI]). Vzhledem k tomu, že v mnoha případech dilatace aorty je indikace k operaci stanovena ještě před dosažením tohoto průměru aneurysmatu, doporučujeme používat označení významná dilatace aorty s uvedením průměru nebo indexované hodnoty průměru spíše než termín „aneurysma“.

Aneurysmata hrudní aorty (TAA) se vyskytují častěji u mužů než u žen (poměr 4 : 1); rychlost růstu je však větší u žen (0,96 ± 1,00 mm za rok) než u mužů (0,45 ± 0,58 mm za rok).

Aneurysmata mohou být na základě morfologie fusiformní nebo sakulární. Sakulární aneurysmata souvisejí s infekcí, penetrujícím aterosklerotickým vředem (PAU), traumatem nebo zánětlivým onemocněním, zatímco fusiformní aneurysmata bývají degenerativního původu a spojena s onemocněními pojiva. Ačkoli důkazy o jejich přirozeném průběhu jsou omezené, sakulární aneurysmata jsou považována za více riziková. Na základě lokalizace se aneurysmata aorty dělí na aneurysmata hrudní aorty a aneurysmata abdominální aorty. Liší se v příčinách, věku vzniku, rizikových faktorech a komplikacích. Tato binární klasifikace je však umělá vzhledem k prevalenci torako-abdominálních aneurysmat aorty (TAAA) a tandemových lézí (20–30 % pacientů s AAA má také TAA), což zdůrazňuje význam komplexního posouzení aortální a cévní problematiky. Při zjištění aortálního aneurysmatu na jakémkoli místě je vhodné provést důkladné zhodnocení celé aorty při stanovení diagnózy a při následných kontrolách. Při diagnostice TAA je zásadní posoudit aortální chlopeň.

Komentovaná doporučení 4 – Doporučení pro vstupní zhodnocení aneurysmatu hrudní a břišní aorty		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Pokud je zjištěno aneurysma na kterékoli úrovni, doporučujeme zhodnotit celou aortu vstupně i při následných kontrolách.	I	C
Při TAA je doporučeno vyšetřit aortální chlopeň (zejména bikuspidální).	I	C
Při AAA je ke zvážení vyšetřit femoropopliteální segment.	Ila	C
Pacienti s aortálním aneurysmatem jsou ve zvýšeném KV riziku, je třeba zvážit obecnou prevenci KVO.	Ila	C

AAA – aneurysma abdominální aorty; KV – kardiovaskulární; KVO – kardiovaskulární onemocnění; TAA – aneurysma hrudní aorty.

3.2.2 Aneurysma hrudní aorty

3.2.2.1 Etiologie, rizikové faktory a přirozená historie

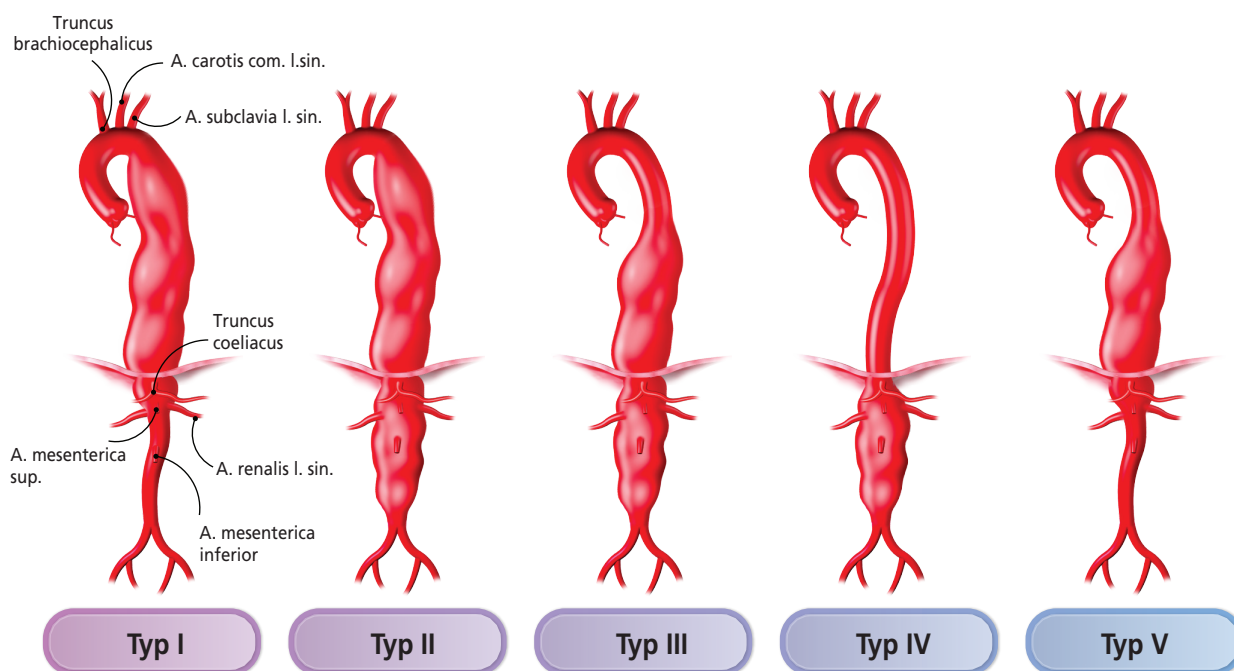
Incidence aneurysmat hrudní aorty je 5–10/100 000. V oblasti kořene a vzestupné aorty se vyskytuje 60 % aneurysmat, 10 % v oblasti oblouku a 30 % v sestupné aortě.

Hlavním rizikovým faktorem je hypertenze (80 %), ve 20 % jsou vlivy genetické. Při rozhodování o odeslání pacientů ke genetickému vyšetření je třeba zvážit věk, rodinnou anamnézu a přítomnost znaků genetického postižení.

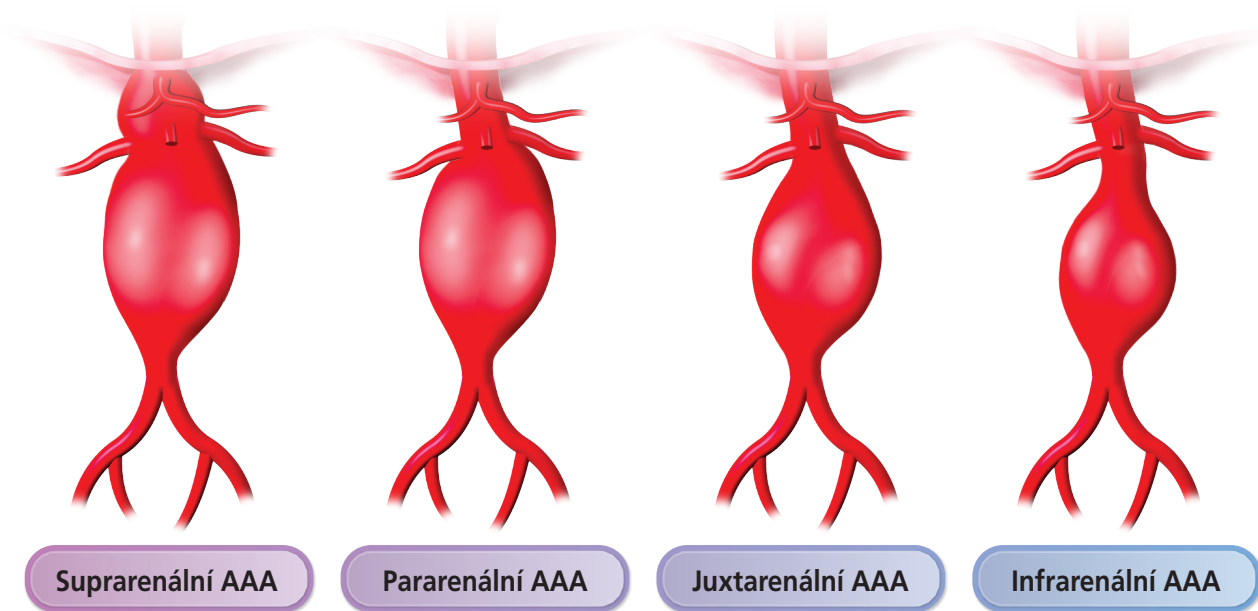
3.2.2.2 Aneurysmata vzestupné hrudní aorty a jejího oblouku

1. Aneurysmata kořene aorty (včetně Valsalvových síní: anulární aortální ektázie). Mohou být idiopatická,

Klasifikace torakoabdominálních aneurysmat



Klasifikace aneurysmat břišní aorty

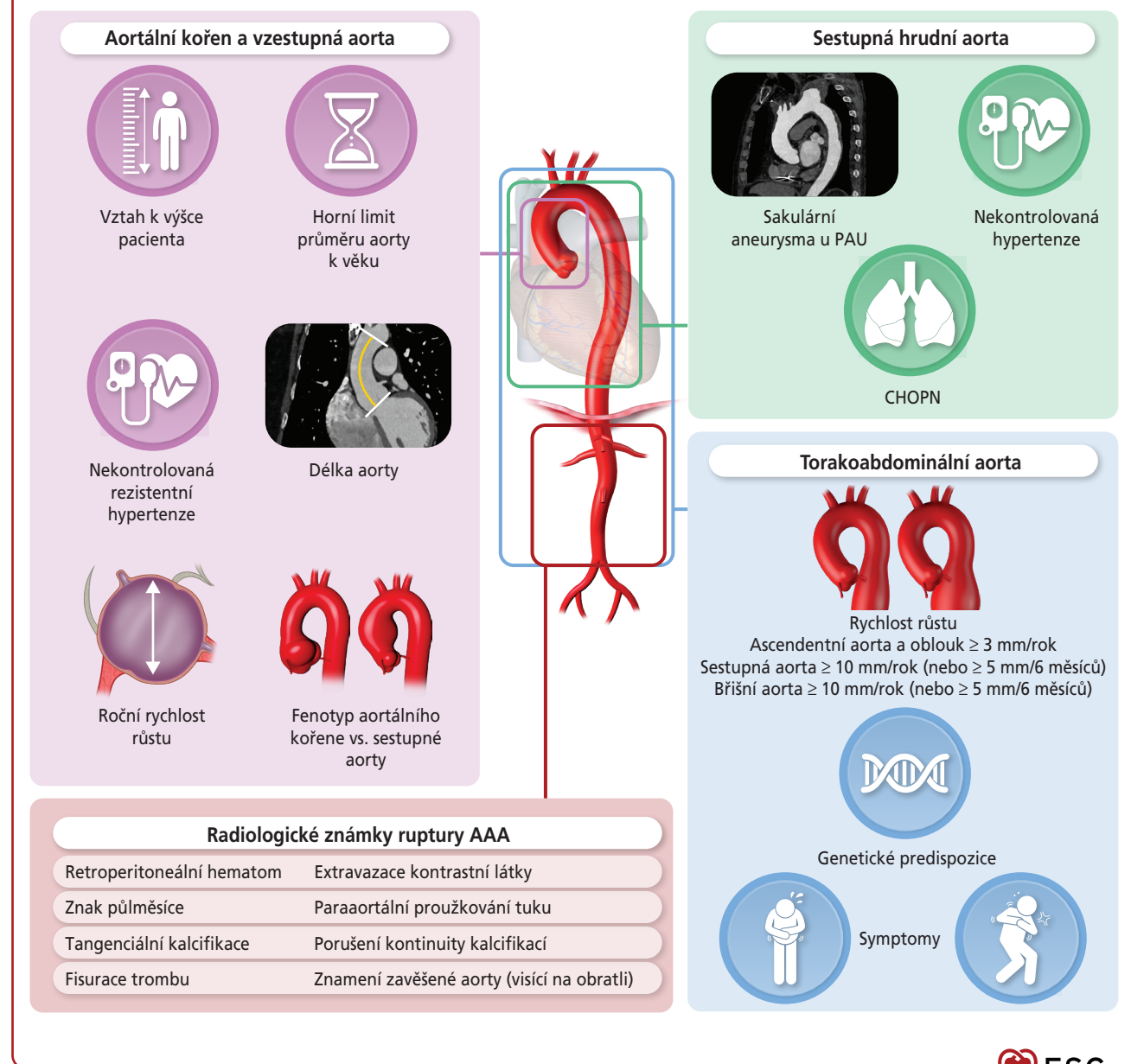


Obr. 3 – Klasifikace torakoabdominálních aneurysmat. AAA – aneurysma břišní aorty.

spojená s dědičnými onemocněními hrudní aorty (heritable thoracic aortic diseases, HTAD – syndromické/nesyndromické) nebo se vyskytují u 20–30 % pacientů s bikuspidální aortální chlopň (BAV). Pacienti jsou obvykle mladší (30–50 let), s aortální regurgitací a s poměrem pohlaví 1 : 1.

2. Suprakoronární aneurysmata aorty (nad Valsalvovými síně). Jsou způsobena aterosklerózou v souvislosti s hypertenzí, postihují starší pacienty (59–69 let) a muže (poměr 3 : 1) nebo souvisejí s degenerací medie (izolovanou nebo spojenou s onemocněním aortální chlopně, včetně BAV). Primární bakteriální infekce nebo

Vysoce rizikové faktory ruptury TAAA kromě průměru aorty



Obr. 4 – Rizikové faktory ruptury aneurysmat hrudní a břišní aorty. AAA – aneurysma břišní aorty; CHOPN – chronická obstrukční plicní nemoc; PAU – penetrující aortální vřed.

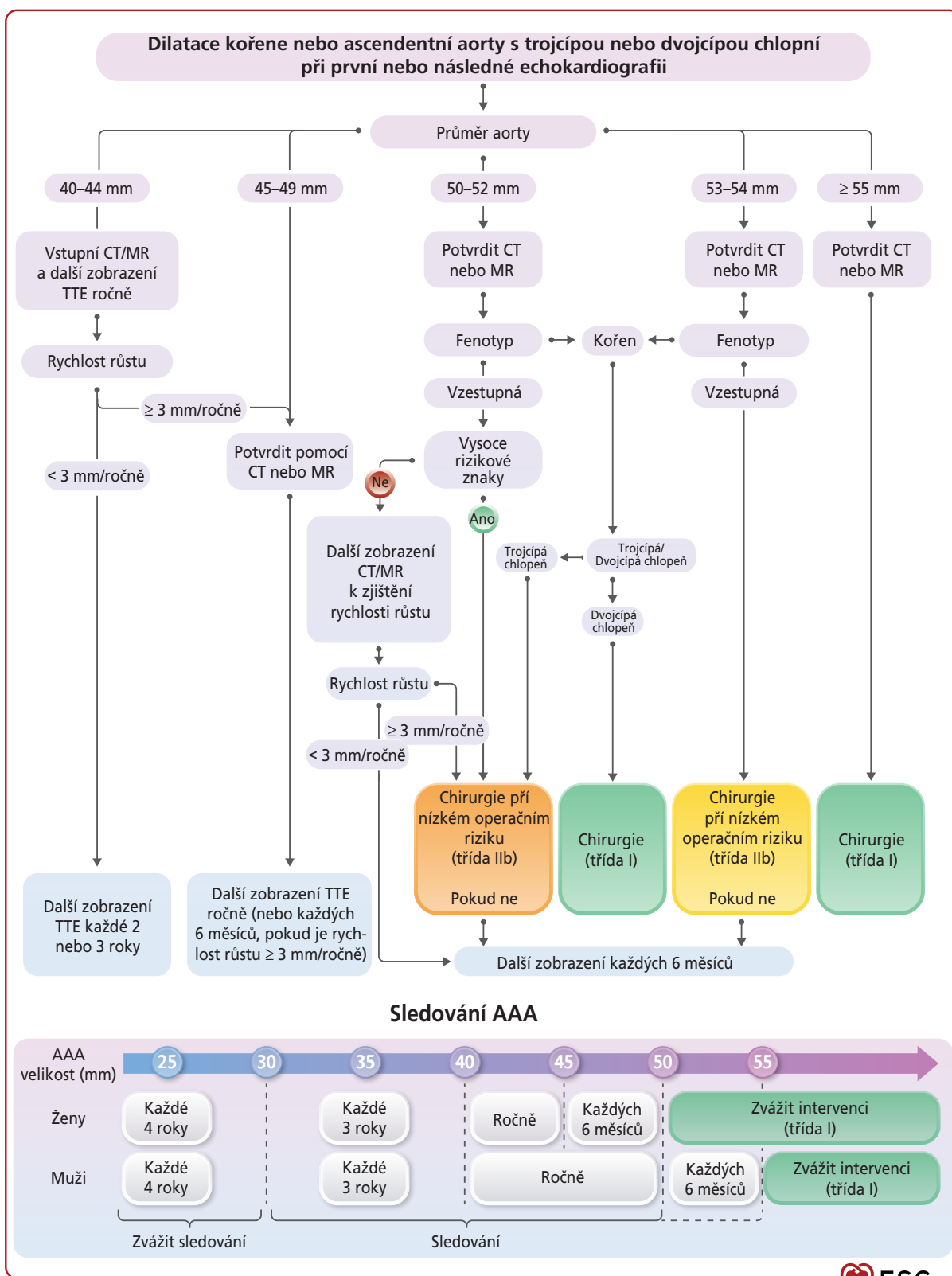
syfilis jsou vzácné. Takayasuova a obrovskobuněčná arteriitida mohou vést také k tvorbě aneurysmat v pozdních stádiích.

3. Aneurysmata aortálního oblouku. Aneurysmata aortálního oblouku často doprovázejí přilehlé aneurysma ascendentní a descendentní aorty. Obvykle jsou spojena s aterosklerózou. Mohou být také důsledkem decelerčního traumatu nebo přechodem koarktace do aortálního oblouku.

Pacienti s aneurysmatem hrudní aorty jsou obvykle asymptomatictí, s onemocněním diagnostikovaným ná-

hodně při nesouvisejících zobrazovacích vyšetřeních nebo screeningu. Mohou se objevit příznaky, jako je bolest na hrudi, aortální regurgitace a problémy související s kompresí. Pacienti s postižením kořene aorty (jak je vidět u HTAD) jsou náchylnější k nežádoucím aortálním příhodám (aortic adverse events, AAE).

Rychlost růstu aneurysmatu hrudní aorty je variabilní, souvisí s etiologií, lokalizací a výchozím průměrem aorty. Degenerativní TAA rostou rychleji u žen než u mužů a jsou spojeny s třikrát vyšším rizikem AAE. Když aorta dosáhne velikosti 57,5 mm, je roční riziko ruptury, disekce a úmrtí 3,6 %, 3,7 % a 10,8 %.



Obr. 5 – Sledování pacientů s onemocněním hrudní aorty a aneurysmatem břišní aorty, která nejsou dědičná. CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; TTE – transtorakální echokardiografie.

Kořen nebo dilatace ascendentní aorty s trojicí nebo dvojicí chlopní na echokardiografii.

3.2.2.3 Aneurysmata sestupné hrudní aorty a torakoabdominální aorty

Mohou postihovat různé části sestupné aorty a přecházet na břišní aortu. TAAA se dělí do pěti skupin podle modifikovaného klasifikačního schématu (**obr. 3**), které má zásadní význam pro stratifikaci rizika. Klasifikace rozsahu aneurysmatu souvisí s možnostmi terapie a jejími riziky.

Průměrný věk v době diagnózy je 59–69 let, s převahou mužů 2–4 : 1. Rychlost růstu aneurysmatu je 1,9–3,4 mm za rok, zvyšuje se při průměru nad 50 mm.

U neléčených pacientů s aneurysmatem sestupné aorty je pětileté přežití přibližně 54 %, přičemž hlavní příčinou úmrtí je ruptura aorty. Mezi rizikové faktory ruptury patří HTAD, průměr nad 50 mm, hypertenze, kouření, chronická obstrukční plicní nemoc (CHOPN), symptomy, chronická disekce aorty a věk. K výraznému zvýšení rizika AAE dochází při průměru 60 mm. Vysoce rizikové rysy ruptury jsou znázorněny na **obrázku 4**.

3.2.2.4 Sledování

Pacienti s TAA, kteří nesplňují chirurgická kritéria, vyžadují chronické sledování, které zahrnuje klinické hodnocení a zobrazovací metodu: TTE, CT nebo MR, pokud je postižen kořen aorty a vzestupná aorta; MR a CT, pokud je postižen oblouk aorty nebo descendentní aorta. Pokud je TAA pouze středně velká a zůstává v průběhu času relativně stabilní, je vhodné provést MR spíše než CT ke snížení radiační expozice.

Na **obrázku 5** je navržen algoritmus sledování pacientů s TAA. Po stanovení počáteční diagnózy je nutné provádět zobrazovací vyšetření po 6–12 měsících v závislosti na etiologii a výchozím průměru (**obr. 5**); Následně lze zobrazovací vyšetření provádět každoročně, pokud nedochází k expanzi/extenzi. Pokud aorta vykazuje rychlou expanzi (≥ 3 mm za rok) nebo se blíží hranici pro operaci/endovaskulární léčbu, doporučuje se podrobnější hodnocení každých šest měsíců. Naopak stabilita průměru aorty v průběhu let by mohla tyto intervaly prodloužit.

Komentovaná doporučení 5 – Doporučení pro sledování aneurysmatu hrudní aorty (bez dědičného onemocnění)

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U dilatace aorty je doporučeno TTE ke zhodnocení aortální chlopně, kořene a ascendentní aorty. Dále se doporučuje celkové zhodnocení aorty s využitím všech echokardiografických zobrazení.	I	C
MR nebo CT je doporučeno ke sledování pacientů s výdutí oblouku, sestupnou aortou nebo s torakoabdominální výdutí.	I	C
U dilatace hrudní aorty je doporučeno CT nebo MR k potvrzení TTE nálezu a měření a stanovení vstupních rozměrů	I	C
Kontrolní vyšetření pomocí TTE, CT nebo MR (v závislosti na lokalizaci aneurysmatu) by mělo být zvažováno každoročně, pokud nedochází k expanzi/rozšíření.	IIa	C
TTE není doporučeno pro sledování aneurysmat oblouku, descendentní aorty.	III	C

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; TTE – transtorakální echokardiografie.

3.2.3 Aneurysma břišní aorty

3.2.3.1 Obecné pojmy

AAA je definována jako dilatace o 1,5násobku normálního průměru, obvykle ≥ 30 mm. Většina AAA je fusiformní čas o s tromby. Jejich prevalence se zvyšuje s věkem, přičemž poměr mužů a žen je 4 : 1. Vzhledem ke složitosti chirurgické léčby se klasifikují na základě vztahu k renálním tepnám (**obr. 3**). AAA zasahuje do společných ilických tepen ve 25 % případů a až u 20 % pacientů je spojeno s aneurysmatem femorální a/nebo podkolenní tepny.

3.2.3.2 Etiologie, rizikové faktory a přirozený vývoj

Hlavními rizikovými faktory jsou kouření, věk, mužské pohlaví a rodinná anamnéza aneurysmatu, diabetes je spojen se sníženým rizikem a pomalejším růstem. Mezi další příčiny patří zánět (5–10 % všech AAA), genetické poruchy a infekce. Průměrná rychlost růstu je přibližně 3 mm za rok (1–6 mm) a závisí na průměru vaku, přítomnosti genetických poruch, trvalém kouření, přítomnosti zánětu a kalcifikaci stěny aorty. Riziko ruptury se exponenciálně zvyšuje v závislosti na průměru, přičemž je vyšší u žen.

AAA jsou ve dvou třetinách případů asymptomatické, a pokud se stanou symptomatickými, je hlavním projevem ruptura. Často představují náhodný zobrazovací nále. Příznaky mohou zahrnovat akutní bolesti břicha nebo zad, u ruptury hypovolemický šok. Zadržovaná ruptura se však může projevit atypickou bolestí v boku nebo břiše (viz **obr. 4**, kde jsou uvedeny rizikové faktory a radiologické příznaky nebo ruptura AAA). Nezávisle na riziku ruptury mají pacienti s AAA zhoršené přežití: pětiletá mortalita je vyšší ($\times 4$ u žen, $\times 2$ u mužů) přes vyřešení AAA.

3.2.3.3 Sledování

Osoby s průměrem aorty < 25 mm představují nízké riziko vzniku velkého AAA za deset let, zatímco průměr 25–29 mm si zaslouží přehodnocení po čtyřech letech. Standardní zobrazovací technikou pro sledování je DUS; CCT nabízí lepší zobrazení AA a jejích větví, zejména pro

Komentovaná doporučení 6 – Doporučení ke sledování pacientů s AAA

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
DUS sledování každých 6 měsíců u mužů s AAA 50–55 mm a žen s AAA 45–50 mm.	I	B
CT nebo MR, pokud DUS nedokáže zhodnotit průměr AAA.	I	B
DUS je doporučen pro sledování AAA.	I	C
DUS každé 3 roky má být zvážen u pacientů s AAA 30 až < 40 mm.	IIa	B
Sledování pomocí DUS ročně má být zváženo u žen s AAA 40 až < 45 mm a mužů s AAA s 40 až < 50 mm.	IIa	B
DUS sledování každé 4 roky má být zváženo u průměru aorty ≥ 25 mm a < 30 mm a očekávanou dobou přežití > 2 roky.	IIa	C

AAA – aneurysma abdominální aorty; CT – výpočetní tomografie; DUS – duplexní ultrazvukové vyšetření; MR – magnetická rezonance.

předoperační plánování. U vybraných pacientů (mladých a žen) má smysl CMR ke snížení radiační zátěže. Doporučené intervaly sledování AAA podle velikosti: tři roky pro 30–39 mm, jeden rok pro 40–44 mm a šest měsíců pro 45–54 mm u mužů s < 1% rizikem ruptury. U žen je míra růstu podobná, ale riziko ruptury je čtyřikrát vyšší. Navrhovaný algoritmus sledování je zobrazen na **obrázku 5**. V případě rychlého růstu mají být intervaly zkráceny (≥ 10 mm za rok nebo ≥ 5 mm za šest měsíců), je možné zvážit i chirurgické řešení.

3.2.4 Optimální medikamentózní léčba aneurysmat aorty

U pacientů s aneurysmatem aorty je role antitrombotické léčby nejistá. U komplikovaných aortálních aterosklerotických plátů je časté současné koronární postižení (OR 2,99) a měla by být zvážena antiagregační monoterapie (viz oddíl 3.1). U pacientů s AAA jsou výsledky observačních studií ve vztahu k růstu aneurysmatu rozporuplné. Nízké dávky kyseliny acetylsalicylové nejsou spojeny s vyšším rizikem ruptury AAA, ale v případě ruptury by mohly zhoršit prognózu.

Optimální medikamentózní léčba aortálních aneurysmat má za cíl snížit KV morbiditu, zpomalit rychlost růstu aneurysmatu, oddálit operaci, snížit perioperační riziko a zabránit AAE. Desetileté riziko úmrtí na KV příhody (srdeční infarkt nebo cévní mozková příhoda) je 15krát vyšší než riziko ruptury, a to i po léčbě výdutě. Zásadní význam má tedy úprava životního stylu, cvičení, odvykání kouření a léčba rizikových faktorů.

Snížení růstu AAA statiny naznačuje nedávná metaanalýza. Kromě toho bylo v několika metaanalýzách naznačeno snížení růstu AAA metforminem. Pokud jde o krevní tlak, postupujte podle obecných doporučení pro hypertenzi. Snažte se dosáhnout hodnoty tlaku nižší než 140/90 mm Hg, s cílovou hodnotou 120/80 mm Hg, pokud je tolerována. Údaje o specifických pozitivních účincích betablokátorů a blokátorů AT₁ pro angiotenzin II (ARB) u TAA a AAA jsou omezené. Je však rozumné používat betablokátor a/nebo ARB jako antihypertenziva první volby u TAA a AAA.

U pacientů s TAA zvažte statiny ve střední až vysoké dávce, ale vynechejte je u pacientů s nízkým KV rizikem a neaterosklerotickým postižením. U AAA zvažte statiny ke snížení rizika aneurysmatu, včetně růstu, ruptury a perioperační mortality. Nízké dávky kyseliny acetylsalicylové jsou diskutovány, ale mohou být rozumné vzhledem ke zvýšeným KV rizikovým faktorům u pacientů s TAA a AAA. Kromě toho u těchto pacientů uplatňujte všechna opatření sekundární prevence kardiovaskulárních onemocnění (KVO).

Komentovaná doporučení 7 – Doporučení pro konzervativní léčbu pacientů s výdutí hrudní a břišní aorty

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s aneurysmatem aorty (TAA a/nebo AAA) se doporučuje optimální management KV rizik a medikamentózní léčba (viz podrobná doporučení ve specializovaných tabulkách doporučení).	I	C

AAA – aneurysma břišní aorty; KV – kardiovaskulární; TAA – aneurysma hrudní aorty.

3.2.5 Chirurgická léčba aneurysmat aorty

3.2.5.1 Chirurgická léčba kořene aorty a vzestupné aorty

Při izolované dilataci vzestupné (suprakoronární) aorty se zavádí suprakomisurální tubulární graft s distální anastomózou těsně před aortálním obloukem. U aneurysmat zasahujících proximálně pod sinotubulární junkci (STJ) s postižením aortálních sinů závisí chirurgický přístup na stavu aortálního anulu a chlopně. Pokud jsou cípy aortální chlopně poddajné, mohou zkušená centra doporučit techniky šetřící aortální chlopně, jako je Davidova proce-

Komentovaná doporučení 8 – Doporučení pro chirurgickou léčbu aortálního kořene a asc. aorty u trojicípe aortální chlopně

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Chirurgická léčba je doporučena při dilataci kořene nebo ascendentní aorty ≥ 55 mm.	I	B
Náhrada aortálního kořene se zachováním chlopně je doporučena, pokud je prováděna v centrech s dostatečnými zkušenostmi a lze očekávat dobré dlouhodobé výsledky	I	B
Po Bentallově operaci s implantací mechanické chlopně je doporučeno celoživotní podávání warfarinu.	I	B
U pacientů s dilatací tubulární vzestupné aorty, kterým může být nabídnuta operace s nízkým rizikem, by měla být náhrada vzestupné aorty zvážena při maximálním průměru > 52 mm.	Ila	B
U pacientů podstupujících operaci trikuspidální aortální chlopně, kteří mají současně dilataci kořene aorty nebo vzestupné aorty a nízké předpokládané operační riziko, by měla být zvážena náhrada vzestupné aorty nebo kořene při maximálním průměru ≥ 45 mm, jinak ≥ 50 mm.	Ila	B
Monoterapie ASA (75–100 mg denně) má být zvážena při zachování aortální chlopně po dobu 3 měsíců od operace.	Ila	C
U pacientů podstupujících kardiokirurgický zákrok bez aortální chlopně, kteří mají současně dilataci vzestupné aorty nebo kořene aorty s maximálním průměrem ≥ 50 mm, by měla být zvážena souběžná operace aorty.	Ila	C
Náhradu vzestupné aorty nebo kořene lze zvážit při maximálním průměru ≥ 50 mm u pacientů s dilatací proximální aorty, kterým lze nabídnout operaci s nízkým předpokládaným rizikem a u kterých se vyskytuje některé z následujících: - nárůst průměru aorty ≥ 3 mm za rok, - rezistentní hypertenze, - malý vzrůst < 1,69 m, - fenotyp kořene, - délka aorty > 11 cm, - věk < 50 let, - přání otěhotnět, - koarktace aorty.	Ilb	B

ASA – kyselina acetylsalicylová.

dura (reimplantace) nebo Yacoubova technika (remodelace). V opačném případě je indikována kompozitní náhrada kořene aorty a chlopně Bentallovou operací.

Pacienti s bioprotetickou chlopní by měli být každoročně sledováni pomocí TTE. U pacientů s mechanickou protézou nebo nativní aortální chlopní by však mělo být klinické hodnocení a TTE provedeno co nejdříve, pokud se objeví nové příznaky. Monoterapie kyselinou acetylsalicylovou (75–100 mg denně) by měla být zvážena po dobu prvních tří měsíců po konzervativní operaci aortální chlopně, pokud nejsou indikace pro antikoagulační léčbu. Celoživotní terapie warfarinem se doporučuje u všech pacientů s mechanickou chlopní protézou. U pacientů po Bentallově operaci s bioprotézou je doporučeno podávání kyseliny acetylsalicylové nebo warfarinu tři měsíce po operaci.

Průměr aorty je hlavním faktorem určujícím aortální komplikace a úmrtí. Míra výskytu nežádoucích aortálních příhod se v průběhu deseti let snížila díky profylaktické operaci aorty, a navíc výrazně pokleslo chirurgické riziko operace ascendentní aorty/kořene aorty. Nyní zkušená kardiokirurgická centra uvádějí < 1% mortalitu při elektivní operaci.

3.2.5.2 Chirurgická léčba aneurysmat aortálního oblouku

Chirurgická léčba aneurysmat aortálního oblouku je náročná především pro hypotermickou zástavu oběhu a nutnost ochrany mozku, což vede k vyšší úmrtnosti a vyššímu výskytu cévních mozkových příhod. Operace

izolovaného aortálního oblouku je vhodná u asymptomatických degenerativních aneurysmat aortálního oblouku o průměru ≥ 55 mm nebo u příznaků či známek lokální komprese. Částečná nebo úplná náhrada aortálního oblouku může být nutná i pro patologie ascendentní nebo descendentní aorty. Ve specifických případech může být alternativou debranching oblouku s následnou implantací hrudního stentgraftu (TEVAR). Pokud onemocnění zahrnuje proximální sestupnou aortu nebo se předpokládá budoucí potřeba léčby sestupné aorty (jak chirurgická, tak endovaskulární), je dobrou volbou technika „frozen elephant trunk“ (FET). Při výkonu na aortálním oblouku je doporučeno zobrazení Willisova okruhu.

Dědičná aortální onemocnění viz kapitulu 4.

3.2.5.3 Chirurgická léčba sestupné hrudní aorty

3.2.5.3.1 Obecná hlediska

Při průměru 60 mm má aneurysma descendentní aorty 10% roční riziko ruptury, což odůvodňuje intervenci při průměru ≥ 55 mm. Intervence při průměru < 55 mm nemusí přinést žádný další benefit pro přežití s výjimkou žen, pacientů s poruchami pojivové tkáně nebo rychlým růstem (≥ 10 mm za rok nebo ≥ 5 mm každých šest měsíců). U pacientů s vysokým chirurgickým rizikem lze tuto hranici zvýšit. Pro efektivní léčbu pacientů je vhodné centralizovat složité zákroky v centrech s odbornými znalostmi v oblasti aortálních onemocnění a s multidisciplinárním týmem.

3.2.5.3.2 Chirurgická terapie

Jako metoda první volby u aneurysmat descendentní je doporučena implantace hrudního stentgraftu (TEVAR), chirurgická léčba je tedy omezena na pacienty s nevhodnou anatomí pro TEVAR nebo s poruchami pojivové tkáně. TEVAR ve srovnání s chirurgickou terapií má lepší roční přežití a pak tento benefit pravděpodobně klesá, desetileté přežití je lepší u chirurgické léčby. Otevřená operace se proto doporučuje u mladých, zdravých pacientů s nevhodnou anatomí pro TEVAR a dlouhou předpokládanou délkou života, zejména pokud se objeví příznaky z ruptury aneurysmatu nebo komprese.

Otevřená operace však s sebou nese významná pooperační rizika, která zahrnují cévní mozkovou příhodu, mezenterickou a renální ischemii a paraplegii vázanou na rozsah aneurysmatického onemocnění. Mimo zkušená centra vykazují výsledky v posledních letech minimální zlepšení, přičemž mortalita se pohybuje kolem 10 % a riziko míšní ischemie dosahuje 11–15 %.

3.2.5.3.3 Endovaskulární léčba

Srovnávací studie upřednostňují TEVAR před otevřenou operací, protože vykazují nižší mortalitu (6 %) a morbiditu. Výhoda TEVAR v oblasti přežití je však vyvážená zvýšeným rizikem následné reintervence. Snižuje riziko ischemie míchy (3 %). Překrytí levé podklíčkové tepny (LSA) při TEVAR je nutné až v 50 % případů. To je spojeno se zvýšeným rizikem cerebrovaskulárních příhod, míšní ischemie (SCI) a ischemie horních končetin, což odůvodňuje předchozí chirurgickou nebo souběžnou endovaskulární revaskularizaci podklíčkové tepny v elektivním režimu.

Komentovaná doporučení 9 – Doporučení pro chirurgickou léčbu aneurysmat aortálního oblouku

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s nízkým nebo středním operačním rizikem s aneurysmatem oblouku a opakujícími se bolestmi na hrudi, které nelze přičíst jiným než aortálním příčinám, se doporučuje otevřená chirurgická náhrada oblouku.	I	C
U asymptomatických pacientů s izolovaným aneurysmatem oblouku a nízkým operačním rizikem by měla být otevřená chirurgická náhrada zvážena při průměru oblouku ≥ 55 mm.	Ila	B
U pacientů podstupujících otevřenou chirurgickou léčbu aneurysmatu vzestupné aorty by se měla zvážet současná náhrada proximální části oblouku (hemiarch), pokud dilatace zasahuje do proximálního oblouku aorty (> 50 mm).	Ila	C
U pacientů podstupujících chirurgickou léčbu aneurysmatu vzestupné aorty lze v centrech s dostatečnými zkušenostmi zvážet současný hemi-arch nebo náhradu oblouku, pokud je dilatace oblouku aorty > 45 mm.	IIb	C
U pacientů s aneurysmatem aortálního oblouku, kteří splňují kritéria pro intervenci, ale mají vysoké chirurgické riziko, lze zvážet hybridní nebo endovaskulární přístup.	IIb	C

3.2.5.4 Chirurgická léčba aneurysmat torakoabdominální aorty

3.2.5.4.1 Obecná hlediska

Chirurgická léčba je doporučena u pacientů s nízkým středním chirurgickým rizikem, pokud je průměr aorty ≥ 60 mm. Měla by však být zvážena při průměru ≥ 55 mm, pokud se u pacientů vyskytují vysoce rizikové znaky (**obr. 5**) nebo se jedná o pacienty s velmi nízkým rizikem a v péči zkušených chirurgů v multidisciplinárním aortálním týmu. Hereditární aortální onemocnění, distální lokalizace, chronická disekce a BAV jsou spojeny s rychlým růstem a vyžadují bližší sledování.

3.2.5.4.2 Chirurgická léčba

Otevřená operace TAAA je komplexní aortální výkon. Riziko pooperační mortality se zvyšuje s dysfunkcí levé komory (LK), renální insuficiencí a vyšším věkem. Riziko ischemického poškození míchy (2,5–15 %) a nitrobřišních orgánů je vysoké, a proto je doporučeno použití mimořádného oběhu. Ve zkušených centrech se mortalita po otevřené léčbě TAAA pohybuje mezi 6 a 8 % a v méně zkušených centrech dosahuje 30 %. Tyto výkony mají být prováděny pouze ve specializovaných zařízeních.

3.2.5.4.3 Endovaskulární léčba

Endovaskulární léčba je slibnou alternativou pro léčbu náročné anatomie aorty, jako je juxtarenální AAA (**obr. 3**). Použití fenestrovaných a rozvětvených endograftů vykazuje vynikající výsledky a umožňuje perfuzi viscerálních cév. Ačkoli přímé srovnávací studie s otevřenou operací TAAA chybějí, je pozoruhodné, že endovaskulární postupy se stále více uplatňují, zejména u vysoce rizikových pacientů, s nízkou pooperační mortalitou (< 10 %). Nedávná metaanalýza tyto vynikající výsledky potvrzuje a endovaskulární léčbu TAAA podporuje. Výskyt pooperačního ischemického poškození míchy (přibližně 5 %) je u endovaskulárního a otevřeného řešení podobný. Při střednědobém sledování je endovaskulární léčba trvanlivá s přijatelnou mírou sekundárních reintervencí, které zůstávají jedním z hlavních omezení. V **tabulce 4** jsou uvedeny faktory, které u TAAA upřednostňují endovaskulární vs. otevřenou reparaci.

Komentovaná doporučení 10 – Doporučení pro léčbu pacientů s postižením descendtní aorty a torakoabdominální aneurysmatem

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s výdutí descendtní hrudní aorty bez ruptury je doporučena elektivní léčba u průměru ≥ 55 mm.	I	B
U pacientů s degenerativním aneurysmatem bez ruptury je při vhodné anatomii pro TEVAR upřednostněn TEVAR před chirurgickou léčbou.	I	B
U pacientů s aneurysmatem descendtní aorty je v případě nutnosti překrytí podklíčkové tepny doporučena její revaskularizace ke snížení rizik ischemie mozku a míchy.	I	B
U pacientů s TAAA je doporučena elektivní léčba při průměru ≥ 60 mm.	I	B
U pacientů s aneurysmatem descendtní aorty bez komorbidit a s anatomii nevhodnou pro TEVAR je vhodné zvážit elektivní chirurgickou léčbu při předpokládaném přežití déle než 2 roky.	Ila	B
U pacientů s TAAA, nízkým operačním rizikem a rizikovými faktory růstu a ruptury výdutě má být zvážena chirurgická léčba při průměru ≥ 55 mm, a to ve zkušeném centru.	Ila	B
U pacientů s TAAA s vhodnou anatomii pro endovaskulární léčbu je vhodné zvážit endovaskulární léčbu fenestrovanými nebo větvenými stentgrafty v centru s dostatečnými zkušenostmi.	Ila	B
U pacientů s výdutí descendtní aorty a rizikovými faktory růstu/ruptury lze zvážit elektivní léčbu u průměru < 55 mm.	Ilb	B

TAAA – torakoabdominální aortální aneurysma; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu. Pro dědičná aortální onemocnění viz **kapitulu 4**.

3.2.5.5 Chirurgická léčba aneurysmat břišní aorty

3.2.5.5.1 Obecná hlediska

Ruptura zůstává nejobávanější komplikací AAA a souvisí s maximálním průměrem i dalšími rizikovými faktory (**obr.**

Tabulka 4 – Přehled faktorů upřednostňujících otevřenou léčbu před chirurgickou

Charakteristika	Lepší otevřená léčba	Lepší endovaskulární léčba
Biologický věk a předpokládaná délka přežití	- Mladší věk - Dlouhé přežití, dobrá kvalita života	- Starší věk - Limitované přežití
Anatomické faktory	- Nevhodná anatomie aorty a jejích větví pro endovaskulární léčbu - Nekvalitní přístupové tepny	- Vhodné kotvicí zóny - Příznivá anatomie viscerálních větví - Kvalitní přístupové tepny
Patologie	Chronická disekce	Akutní disekce
Příčiny	Dědičné aortální onemocnění	Degenerativní aortální onemocnění
Stav kardiovaskulárního aparátu	Dobrá rezerva	Špatná rezerva
Celkový stav	- Bez závažných komorbidit - Předpoklad dobré rehabilitace	- Závažné komorbidity - Obezita - Limitovaná mobilita
Urgence	- Elektivní - Emergentní bez možnosti endovaskulární léčby	- Elektivní - Emergentní s dostatkem času pro výrobu stentgraftu na míru nebo vhodné pro dostupné stentgrafty

4). Různé studie nezaznamenaly žádný přínos otevřených nebo endovaskulárních intervencí u asymptomatických pacientů s AAA s maximálním průměrem < 55 mm u mužů a < 50 mm u žen. Důkazy o tom, že u žen je větší pravděpodobnost ruptury i při menším průměru aorty, odůvodňují nižší (50 mm) prahovou hodnotu. Vzhledem ke složitosti léčby pacientů je vhodné centralizovat složité zákroky v centrech s vysokou úrovní odborných znalostí v oblasti onemocnění aorty a s multidisciplinárním týmem.

3.2.5.5.2 Předoperační kardiologické hodnocení a volba léčby

Ischemická choroba srdeční je hlavní příčinou časně úmrtnosti po léčbě AAA a je spojena s 5–10 % peroperačních KV komplikací. Vzhledem k tomu, že endovaskulární léčba je spojena s nižší mortalitou (< 1 %) a KV komplikacemi, potřeba předoperačního kardiologického vyšetření závisí na riziku zákroku, symptomech pacienta a přítomnosti kardiologických rizikových faktorů pacienta. Koronární revaskularizaci před elektivní operací aorty u pacientů se stabilními kardiálními symptomy nelze doporučit, existují důkazy, že tato strategie nezlepšuje výsledky, ani nesnižuje 30denní výskyt infarktu myokardu.

Pro stanovení nejlepší strategie léčby AAA je nezbytné kompletní cévní hodnocení (které zahrnuje nejen AA, ale i celou aortu), přičemž CT je optimální předoperační zobrazovací metodou. Pokud je CT kontraindikováno, zvažte MR. Kromě toho by měl ošetřující lékař s pacientem prodiskutovat techniku volby léčby na základě očekávané délky života pacienta a jeho preferencí, nutnost následného sledování. Elektivní léčba AAA se nedoporučuje u křehkých pacientů nebo u pacientů s očekávanou délkou života kratší než dva roky.

Různé studie prokázaly významnou výhodu implantace břišního stentgraftu (EVAR) v krátkodobém přežití, dlouhodobé sledování je však spojeno se zvýšenou mírou pozdních komplikací vyskytujících se po osmi letech, zejména pozdních ruptur. V těchto studiích byly použity zařízení EVAR starší generace, trvanlivost stentgraftů nejnovější generace zůstává zatím nejistá. Nejnovější údaje však naznačují snížení riziko pozdních komplikací a menší počet reintervencí.

3.2.5.5.3 Otevřená léčba aneurysmatu břišní aorty

Otevřená léčba AAA pomocí laparotomie ve střední linii (s dobou svorky < 30 min) je již léta preferovanou volbou, a to i přes KV morbiditu a 2–5% mortalitu. U prasklého AAA jsou výsledky chirurgické léčby horší než u elektivní operace a míra komplikací se pohybuje kolem 48 %. U ruptury AAA je doporučena endovaskulární léčba k redukci morbiditu a mortality.

Chirurgická léčba AAA zvyšuje riziko vzniku kýly v jizvě, zejména u obézních pacientů, proto je doporučeno profylaktické použití sítě, zejména u obezních pacientů.

3.2.5.5.4 Endovaskulární léčba aneurysmatu břišní aorty

Endovaskulární léčba aneurysmatu břišní aorty snižuje peroperační mortalitu na < 1 %, ačkoli z dlouhodobého hlediska znamená vyšší riziko reintervence. Nová zařízení vykazují podobné dlouhodobé výsledky se sníženým rizikem reintervence, což rozšiřuje možnosti léčby na 60–70 % případů infrarenálních AAA.

V případech juxta- nebo pararenálních AAA (obr. 3) lze ve velkoobjemových centrech navrhnout otevřenou i endovaskulární léčbu s podobnými krátkodobými i dlouhodobými výsledky. Volba mezi otevřeným chirurgickým řešením a endovaskulárním řešením závisí na různých faktorech, včetně anatomie pacienta, celkového zdravotního stavu a rozsahu aneurysmatu (viz tabulku 4). V případech komplexní endovaskulární léčby je třeba zvážit fenestrovaný nebo větvený stentgraft.

Vhodný je perkutánní femorální přístup, protože poskytuje rychlejší přístup, menší invazivitu a umožňuje lokální anestezii.

Vzhledem k tomu, že pacienti léčení pomocí EVAR jsou v riziku pozdních komplikací (endoleaky, migrace nebo ruptura) a opakovaných zákroků, je nutné jejich celoživotní sledování.

Doporučení 11 – Doporučení pro léčbu pacientů s AAA

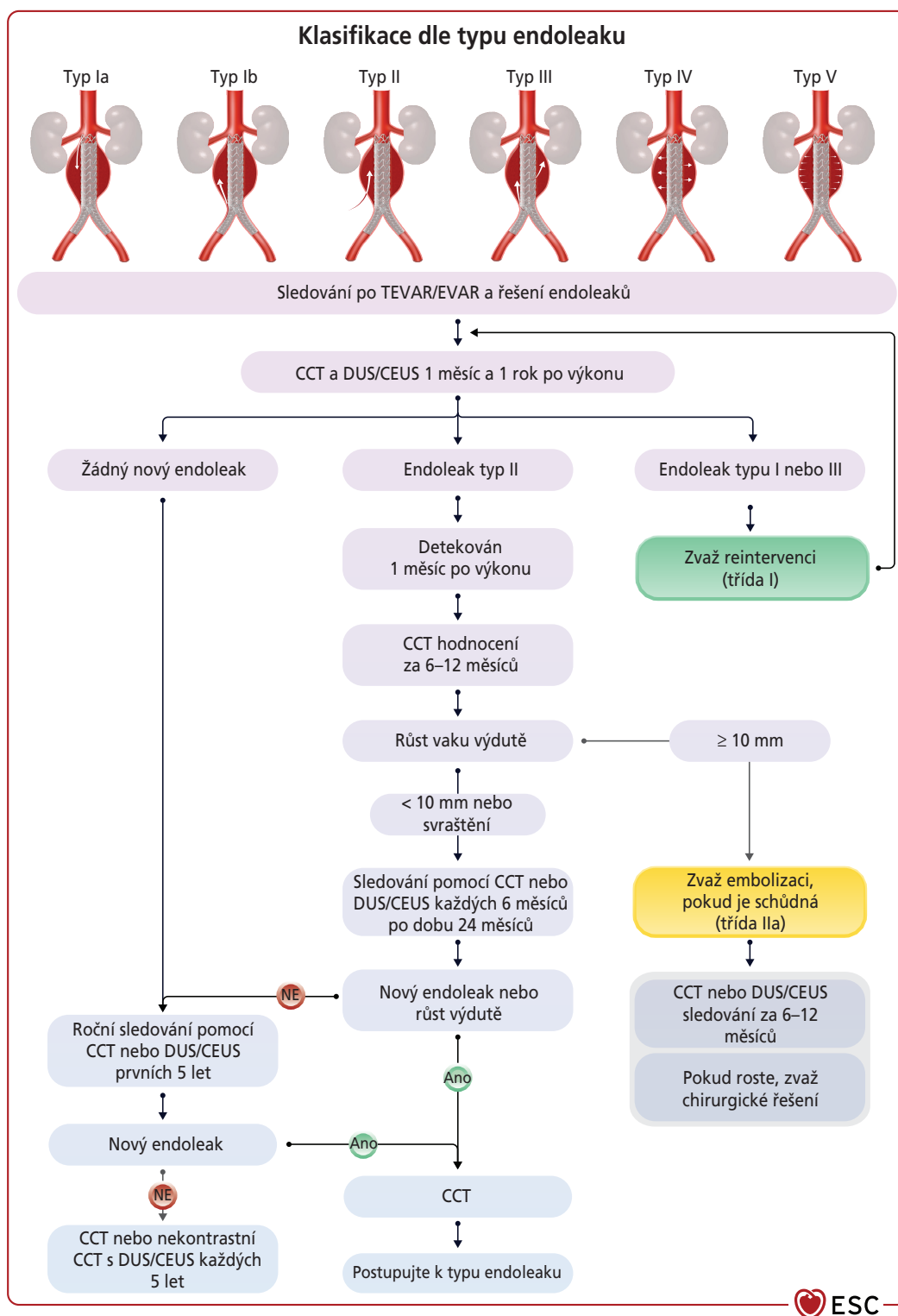
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Elektivní léčba je doporučena při průměru AAA ≥ 55 mm u mužů nebo ≥ 50 mm u žen.	I	A
U ruptury AAA s vhodnou anatomií pro EVAR je EVAR doporučen před chirurgickou léčbou.	I	B
Před léčbou AAA má být zváženo DUS společných stehenních a podkolenních tepen.	IIa	B
U pacientů s AAA s vhodnou anatomií a přiměřenou očekávanou délkou života (> 2 roky) by měla být EVAR zvažována jako preferovaná léčba na základě společného rozhodování.	IIa	B
U pacientů s AAA a růstem výdutě ≥ 5 mm/6 měsíců nebo ≥ 10 mm/rok může být zvážena elektivní léčba.	IIb	C
U pacientů se sakulárním aneurysmatem ≥ 45 mm lze zvážit elektivní léčbu.	IIb	C
U pacientů s AAA a omezenou očekávanou délkou života (< 2 roky) se nedoporučuje elektivní léčba.	III	B
U pacientů s chronickými koronárními syndromy se před léčbou AAA nedoporučuje rutinní hodnocení pomocí koronarografie a revaskularizace.	III	C

AAA – aneurysma abdominální aorty; DUS – duplexní ultrasonografie; EVAR – implantace břišního stentgraftu. Viz obr. 4.

3.2.6 Endoleaky

Endoleaky jsou definovány jako přetrvávání krevního toku uvnitř vaku aneurysmatu a brání úplné trombóze vaku (obr. 6). Jsou nejčastější komplikací EVAR s výskytem až u jedné třetiny výkonů. Chronická antikoagulace představuje rizikový faktor pro reintervenci, pozdní konverzní operaci nebo úmrtí. Endoleaky vystavující vak aneurysmatu systémovému tlaku vyžadují reintervenci k prevenci ruptury vaku.

V případě TEVAR je preferovanou zobrazovací technikou CT, protože DUS / ultrazvuk s kontrastní látkou



Obr. 6 – Algoritmus pro sledování po endovaskulární léčbě aneurysmatu hrudní/břišní aorty, management endoleaků a jejich klasifikace. CEUS – ultrazvuk s kontrastem; CCT – výpočetní tomografie srdce; DUS – duplexní ultrazvuk; EVAR – implantace břišního stentgraftu; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu.

(CEUS) neumožňuje správné zhodnocení hrudní aorty. V případech selhání ledvin je nekontrastní CT dobrou alternativou pro sledování růstu vaku aneurysmatu a je přidružena k DUS/CEUS pro sledování EVAR. Endoleaky se dělí na pět typů: typ Ia – endoleak v proximálním místě

kotvení, typ Ib – endoleak v distálním místě kotvení, typ II – zpětné plnění vaku aneurysmatu přes větve aorty; typ III – defekt stentgraftu nebo rozpojení komponenty; typ IV – únik přes stěnu stentgraftu způsobený porozitou endograftu, a typ V – způsobený „endotenzi“, která může

být důsledkem tlaku aorty přenášeného přes stentgraft/trombus do vaku aneurysmatu.

Bylo popsáno pět typů endoleaků, které jsou podrobně popsány na **obrázku 6**. Typ I a typ III vyžadují reintervenci. Typ II je přítomen přibližně u 25 % pacientů, ale může vymizet spontánně přibližně v 50 % případů. Rizikové faktory pro vznik endoleaků typu II zahrnují patentní kolaterály, přítomnost akcesorních tepen a antikoagulaci. V případě významné expanze vaku (≥ 10 mm) je třeba zvážit reintervenci, nejlépe embolizací cévy nebo vaku. Typ IV, připisovaný pórovitosti zařízení, je u moderních zařízení vzácný a není nutná žádná intervence. Typ V vyvolává expanzi vaku bez viditelného endoleaku. Léčbu lze zvážit v případě významného růstu vaku (≥ 10 mm) a spočívá v reliningu stentgraftu nebo explantaci endograftu a otevřené chirurgické léčbě.

Výpočetní tomografie s kontrastní látkou a DUS a/nebo CEUS jsou hlavními zobrazovacími metodami pro sledování TEVAR/EVAR. Zobrazení během prvních 30 dnů se doporučuje k posouzení úspěšnosti léčby a/nebo komplikací. V případě TEVAR je preferovanou zobrazovací technikou pro následné sledování CT s kontrastní látkou, které by mělo být prováděno pravidelně (kratší nebo delší intervaly jsou závislé na míře expanze). U pacientů s poruchou funkce ledvin je vhodnou alternativou kombinované sledování pomocí DUS a nekontrastního CT (viz algoritmus sledování, **obr. 6**). U EVAR se doporučuje provádět CT a DUS/CEUS po jednom měsíci od intervence, poté by mělo být sledování založeno na riziku pozdních komplikací a mělo by zahrnovat DUS a/nebo CEUS (**obr. 6**).

Komentovaná doporučení 12 – Doporučení pro řešení endoleaků		
Doporučení	Třída doporučení	Uroveň důkazů
Po TEVAR/EVAR je doporučeno zobrazení CT a DUS/CEUS 30 dnů po intervenci ke zhodnocení úspěchu léčby.	I	B
U pacientů s endoleakem typu I je doporučena reintervence I.	I	B
U pacientů s endoleakem typu III po TEVAR/EVAR se doporučuje provést reintervenci, především endovaskulárně.	I	B
U pacientů s endoleakem typu II nebo V a významnou expanzí vaku ≥ 10 mm je třeba zvážit reintervenci, především endovaskulárním přístupem nebo embolizací.	IIa	C

CT – výpočetní tomografie; CEUS – ultrazvuk s kontrastní látkou; DUS – duplexní ultrazvuk; TEVAR/EVAR – implantace hrudního/břišního stentgraftu.

3.2.7 Dlouhodobé sledování po léčbě aneurysmatu aorty

Dlouhodobý úspěch léčby aortálních aneurysmat závisí také na sledování po léčbě, a to jak z důvodu sekundární prevence onemocnění aorty, tak z důvodu včasné identifikace komplikací.

U pacientů léčených endovaskulárně je sledování zaměřeno na odhalení endoleaků, dilatace aneurysmatického vaku a strukturálního selhání nebo migrace stent-

graftu. Chirurgická léčba sice nese vyšší operační riziko, ale často přináší trvalejší výsledky se vzácnějšími pozdními komplikacemi.

Po intervenci na hrudní aortě se ke sledování používá TTE, TEE, CT a MR, přičemž CT je nejpoužívanější a nejdostupnější metodou jak pro endovaskulární, tak pro chirurgickou léčbu. Po intervenci na AA se používá CT, MR a DUS/CEUS. Pro chronické a pravidelné sledování by se mělo zvážit použití MR, zejména u mladých žen (pro snížení radiační zátěže). Jak pro hrudní, tak pro břišní aortu jsou vzhledem k nedostatku studií systematicky srovnávacích různé časové intervaly sledování doporučení většinou založena na konsenzu nebo důkazech z observačních studií v jednom centru.

3.2.7.1 Sledování po léčbě aneurysmatu hrudní aorty

Komplikace po náhradě vzestupné aorty zahrnují pseudoaneurysmata a infekce štetu. Pseudoaneurysmata, která se vyskytují zhruba v 5 % případů, se nejčastěji vyskytují během prvních dvou let po operaci a souvisejí s operací disekce aorty, hereditárních aortálních onemocnění a syntetickými lepidly. Infekce štetu se mohou vyskytnout u 0,5–6 % operovaných pacientů s vysokou morbiditou a mortalitou. Léčba obvykle zahrnuje chirurgický zákrok a antibiotika, přizpůsobené faktorům, jako je celkový zdravotní stav, závažnost infekce a základní onemocnění.

Po TEVAR pro aneurysma descendentní aorty jsou pozdní komplikace vyšší než při operaci (až 38 %), což vede k reintervenci ve 24 % případů. Více než 80 % komplikací TEVAR však vzniká během prvních pooperačních let. Je pozoruhodné, že FET vede k menšímu počtu komplikací souvisejících se stentgrafty: ve 2 % dochází k natržení intimy způsobenému stentem, ve 3 % k endoleaku a v 7 % je nutný další TEVAR.

Po chirurgické léčbě TAA se podle protokolu provádí první CT sken při propuštění nebo po jednom měsíci, další v prvním pooperačním roce (po 6, 9 nebo 12 měsících), poté následuje sken po dvou letech, a pokud se nevyskytnou žádné problémy, skenuje se poté každých pět let. Po TEVAR se doporučuje přísnější celoživotní sledování: po prvním CT po jednom měsíci se doporučují každoroční kontroly po dobu nejméně prvních pěti pooperačních let, poté méně často, pokud nejsou zjištěny žádné komplikace (**obr. 6**).

Nedílnou součástí sledování po operaci aneurysmatu je úprava kardiovaskulárního rizikového profilu, kardiální rehabilitace a úprava životního stylu.

3.2.7.2 Sledování po léčbě aneurysmatu břišní aorty

Důkazy o následném sledování po operaci AAA jsou robustnější než po operaci TAA. Pooperační anastomotické nebo paraanastomotické komplikace jsou vzácné (2–4 %), naproti tomu u EVAR je výskyt komplikací vyšší (16–30 %) a vyžaduje celoživotní sledování. Výhoda EVAR v přežití oproti operaci se snižuje po 8 letech, riziko úmrtí v souvislosti s aneurysmatem je u EVAR vyšší. Většina selhání je však zjištěná brzy a u pacientů s normálními časnými kontrolami se komplikace později objevují jen zřídka. CT účinně odhaluje časné abnormality EVAR, ale sledování pomocí DUS/CEUS se ukazuje jako přesné, což

Komentovaná doporučení 13 – Doporučení pro sledování po léčbě aneurysmatu aorty		
Doporučení	Třída důkazů	Úroveň důkazů
Aneurysma hrudní aorty		
Po otevřené operaci TAA se doporučuje časné CT do 1 měsíce a poté každoroční kontrola CT po dobu prvních 2 pooperačních let a následně každých 5 let, pokud je nález stabilní. ^a	I	B
Po TEVAR se doporučuje kontrolní zobrazovací vyšetření po 1 a 12 měsících po operaci, poté každoročně až do pátého roku po operaci, pokud nejsou dokumentovány žádné abnormality. ^b	I	B
Po pěti pooperačních letech bez komplikací by se mělo zvážit pokračování dlouhodobého sledování TEVAR pomocí CT každých pět let.	Ila	B
Pokud je pozorován růst aneurysmatu bez průkazu endoleaku typu I nebo III, je třeba zvážit opakování CT každých 6–12 měsíců v závislosti na pozorované rychlosti růstu.	Ila	C
Pokud jsou u pacientů s TAA léčených buď otevřenou, nebo endovaskulární operací vyžadovány časté kontroly, měla by být po prvním roce sledování místo CT zvážena MR, dle individuálního zvážení specifík pacienta a zkušeností centra.	Ila	C
Aneurysma břišní aorty		
Po otevřené operaci AAA se doporučuje první kontrolní vyšetření do jednoho roku po operaci a poté každých 5 let, pokud je nález stabilní.	I	A
Po EVAR se doporučuje kontrolní vyšetření pomocí CT (nebo MR) a DUS/CEUS po 1 měsíci a 12 měsících po operaci, a pokud nejsou dokumentovány žádné abnormality, ^b doporučuje se DUS/CEUS každý rok a opakování CT nebo MR každých 5 let.	I	A
U pacientů s vyšším rizikem, tj. s nedostatečným těsněním nebo endoleakem typu II při první kontrole CT, je ke zvážení častější zobrazování pomocí DUS/CEUS. ^c	Ila	B
U pacientů s nízkým rizikem ^d by se od 1 roku po operaci EVAR mělo zvážit opakování DUS/CEUS každé 2 roky.	Ila	B
Pokud je při DUS/CEUS zjištěna jakákoli abnormalita, mělo by se zvážit její potvrzení pomocí dalšího CT nebo MR.	Ila	B
Při sledování po léčbě je třeba zvážit podání BMT (viz 8.1.2.2 a 8.2.4) a posouzení vývoje aneurysmatu v jiných tepenných segmentech.	Ila	C

AAA – aneurysma břišní aorty; CT – výpočetní tomografie; CEUS – ultrazvuk s kontrastní látkou; DUS – duplexní ultrazvuk; EVAR – implantace břišního stentgraftu; MR – magnetická rezonance; OMT – optimální farmakoterapie; TAA – aneurysma hrudní aorty; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu.

^aJak na úrovni léčeného segmentu, tak v reziduální nativní aortě. ^bVčetně endoleaku (jakéhokoli typu), zvětšení exkludovaného aneurysmatu a migrace/oddělení/zlomení stentgraftu. ^cNapř. zobrazování každých 6 měsíců během prvního roku, poté každé 2–3 roky. ^dNízké riziko: časné zmenšení vaku > 10 mm, relativně mladší věk (< 70 let), proximální a distální uzávěr > 10 mm, žádný endoleak.

sníží potřebu radiace a nefrotoxických látek a snižuje náklady (obr. 6).

Sledování optimální medikamentózní léčby je u pacientů s AAA velmi důležité. Užívání statinů po léčbě AAA (chirurgické nebo EVAR) je spojeno se snížením krátkodobé i dlouhodobé mortality. Kromě toho se doporučuje sledování vývoje aneurysmat v jiných arteriálních lokalizacích.

3.3 Akutní syndromy hrudní aorty

3.3.1 Obecné pojmy

Akutní aortální syndromy jsou život ohrožující urgentní stavy, mezi něž patří klasická akutní disekce aorty (AAD), intramurální hematom (IMH), penetrující aterosklerotický vřed (PAU), aortální pseudoaneurysma a traumatické poranění aorty (TAI). Zahrnují poškození stěny aorty a mají společnou dynamickou, překrývající se patofyziologii, klinický obraz a diagnostické i terapeutické přístupy. AAS mohou být také iatrogenní po otevřených nebo endovaskulárních/perkutánních zákrocích nebo kardiochirurgických operacích.

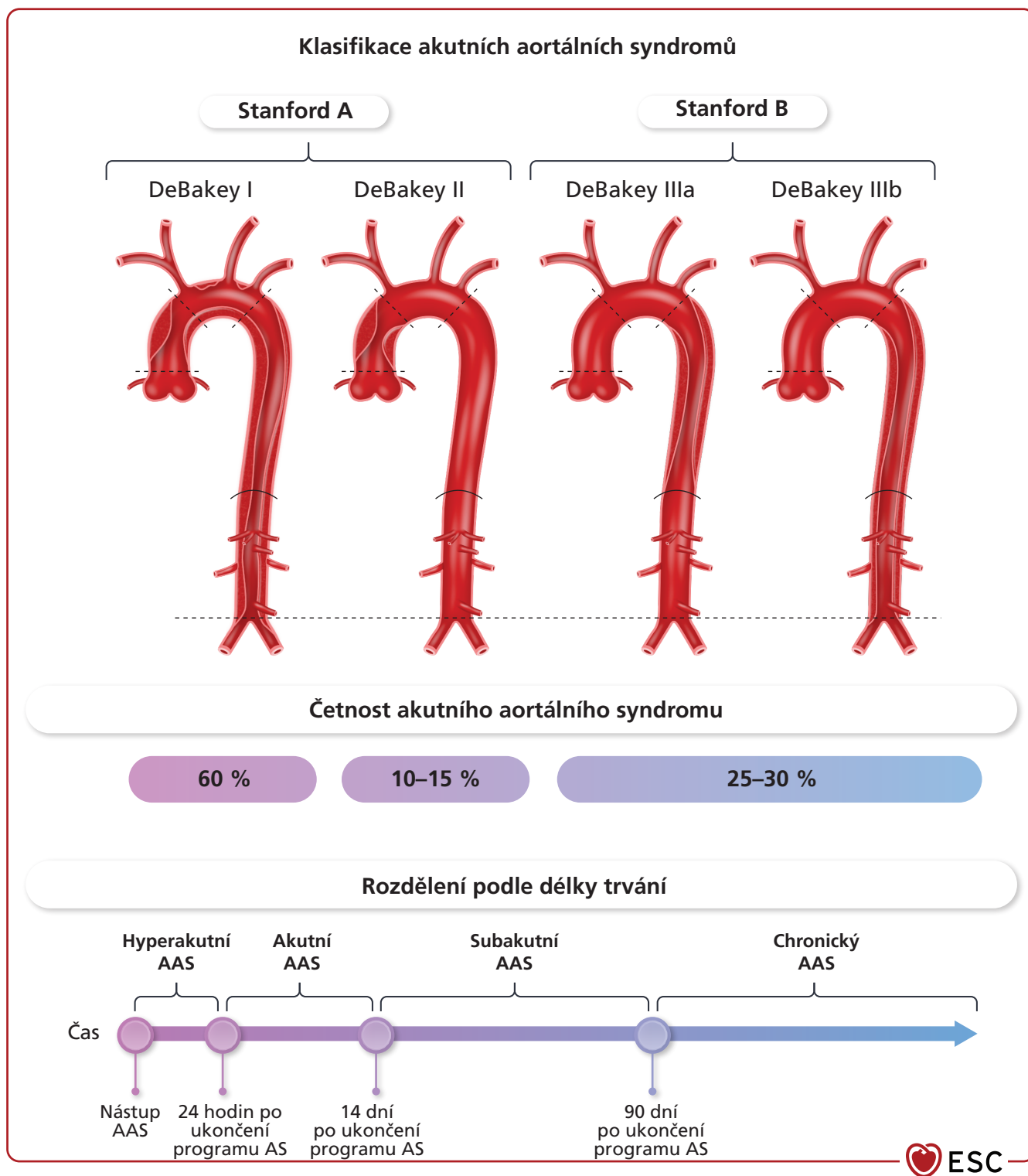
Pro orientaci v léčbě AAS bylo vytvořeno několik anatomických klasifikací, z nichž nejpoužívanější jsou Stanfordská a DeBakeyho klasifikace. Stanfordská klasifikace

rozčleňuje AAS podle toho, zda je postižena vzestupná aorta (typ A nebo DeBakeyho typ I a typ II) nebo ne (typ B nebo DeBakeyho typ IIIa a typ IIIb) bez ohledu na místo vzniku intimální trhliny. Tato klasifikace zohledňuje nejen anatomické a léčebné aspekty, ale také prognostické důsledky, protože pacienti s AAS typu II podle DeBakeyho budou po operaci pravděpodobně ponecháni bez strukturního postižení stěny aorty (obr. 7).

Podle doby, která uplynula od vzniku příznaků do stanovení diagnózy, lze AAS rozdělit na hyperakutní (< 24 h), akutní (1–14 dní), subakutní (15–90 dní) a chronické (> 90 dní) (obr. 7).

Nová klasifikace zohledňuje umístění primární intimální trhliny a rozšíření disekce (obr. 8). Index P označuje proximální postiženou aortu a index D označuje distální zónu. Tato klasifikace je vodítkem pro rozhodování o léčbě při ošetření vstupní trhliny. AAD omezené na aortální oblouk nebo vzniklé jako retrogradní disekce ze sestupné aorty, které zasahují do oblouku a zastavují se před vzestupnou aortou, se označují jako **non-A non-B AD**.

Nedávno byla navržena evropská aktualizace Stanfordovy klasifikace – klasifikace malperfuze typu Entry (TEM). Ta kombinuje informace o typu disekce, jejím rozsahu a přítomnosti komplikací (malperfuze), čímž poskytuje lepší prognostické poznatky (obr. 8). Tuto klasifikaci doporučuje Evropská asociace pro kardiochirurgii a hrud-



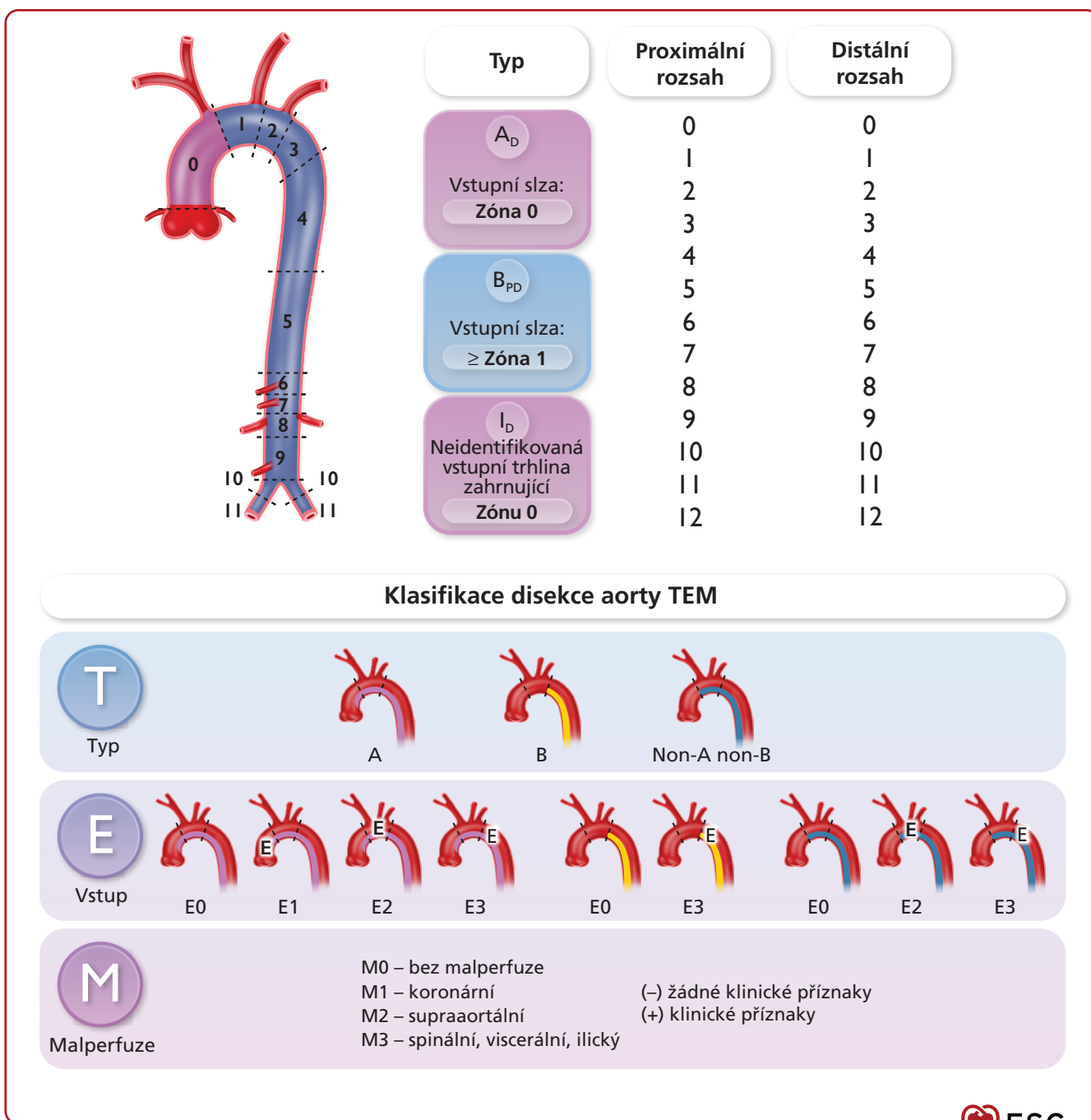
Obr. 7 – Anatomická a časová klasifikace akutního aortálního syndromu. AS – aortální syndrom; AAS – akutní aortální syndrom.

ní chirurgii. TEM a další klasifikace jsou popsány v doplňkových údajích online, oddíl 1.6.

3.3.1.1 Epidemiologie a rizikové faktory

Klasická AAD (tvoří 80–90 % AAS; incidence 2,6u3,5 případů na 100 000 osobo-roků) je charakterizována přítomností intimální laminy oddělující pravé a falešné lumen (FL).

Akutní disekce aorty se vyskytuje převážně u mužů (~65 %) a v sedmé dekádě života (~63 let). Často se současně vyskytuje více rizikových faktorů přímo spojených s faktory, jako je napětí stěny (nejčastěji se systémovou hypertenzí) a/nebo abnormality aortální medie, včetně syndromových a nesyndromových genetických onemocnění. HTAD, BAV, předchozí operace aorty a větší rozmě-

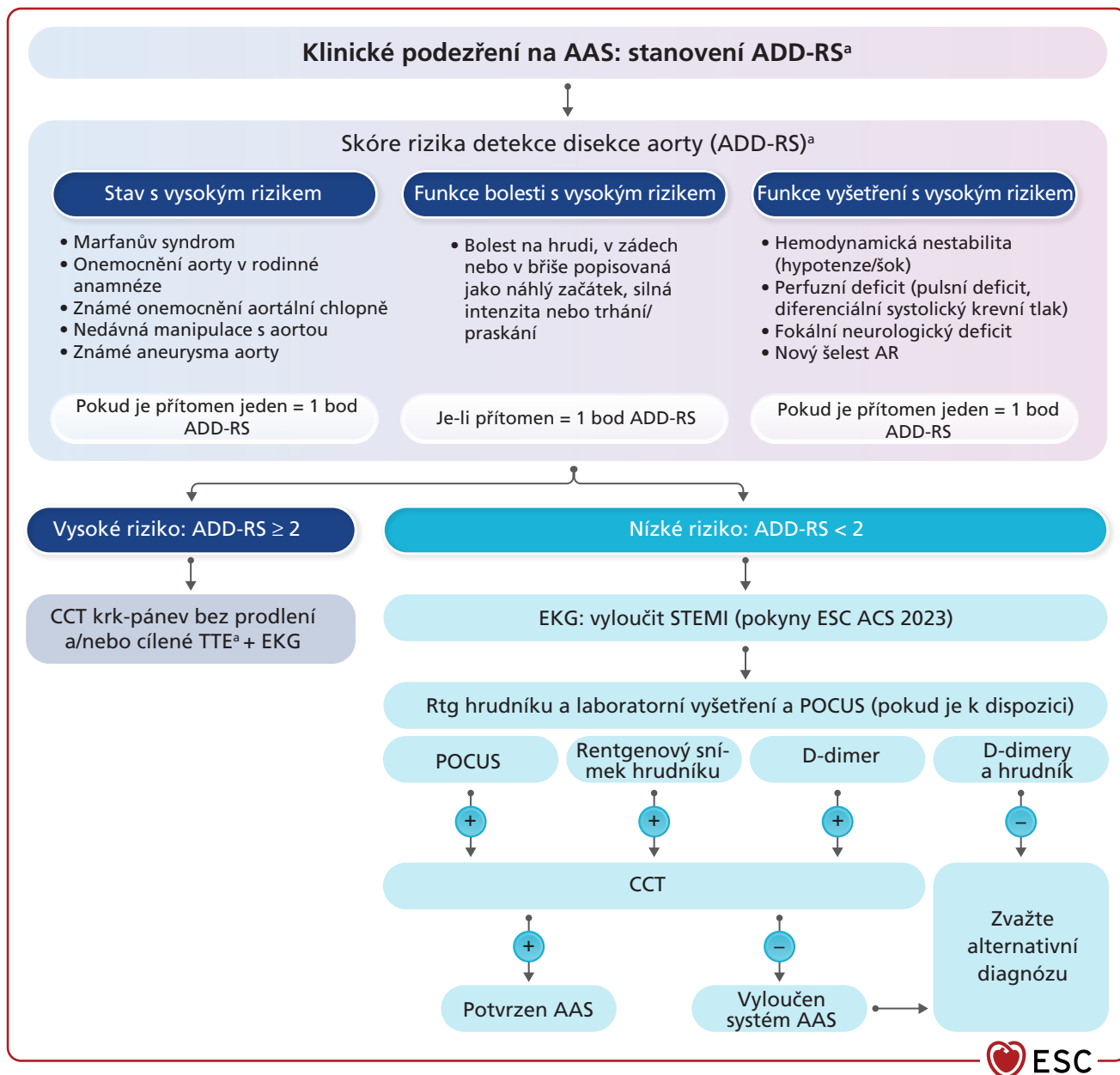


Obr. 8 – Systém klasifikace disekce aorty založený na standardech pro hlášení Společnosti pro cévní chirurgii/Společnosti hrudních chirurgů z roku 2020 a na evropské aktualizaci Stanfordské klasifikace – klasifikace malperfuze typu entry. A – disekce aorty typu A; B – disekce aorty typu B; non-A, non-B – disekce aorty omezená na aortální oblouk nebo retrogradní disekce zasahující do oblouku (ale ne do vzestupné aorty). Horní panel: Klasifikace AAD s ohledem na místo vstupu intimální trhliny a rozšíření disekce. Index P popisuje proximální postiženou aortu a index D označuje distální zónu. Dolní panel: Klasifikace TEM je evropskou aktualizací Stanfordské klasifikace kombinující informace o typu disekce (T), místě vstupu (E) a přítomnosti malperfuze (M). Viz také doplňkové údaje online.

ry aorty jsou častější u mladých pacientů (mladších 40 let). Systémová hypertenze a zneužívání kokainu jsou častější u afroamerických než u bělošských pacientů. Za zmínku stojí, že výskyt iatrogenní AD během srdeční katetrizace je velmi nízký (přibližně 0,01–0,02 %) a během srdeční operace 0,06–0,23 %, s příznivou nemocniční a dlouhodobou prognózou.

3.3.1.1.1 Rozdíly mezi pohlavími

Zdá se, že u akutní TAAD je patrný specifický fenotyp ženského pohlaví. Při přijetí jsou pacientky s akutní TAAD obvykle starší, ale mají nižší index tělesné hmotnosti (BMI), BSA a plazmatické koncentrace kreatininu. Méně často se u nich vyskytuje aktivní kouření, BAV a předchozí srdeční operace, ale diabetes mellitus je častější u žen



Obr. 9 – Multiparametrická diagnostika akutního aortálního syndromu. AAS – akutní aortální syndrom; ADD-RS – skóre rizika detekce aortální disekce; CCT – výpočetní tomografie srdce; EKG – elektrokardiogram; POCUS – ultrazvuk v místě péče; STEMI – infarkt myokardu s elevací úseku ST; TEE – transezofageální echokardiografie; TTE – transtorakální echokardiografie; ± nálezy kompatibilní s AAS. ^a U hemodynamicky nestabilních pacientů: Zvažte TEE a/nebo TOE jako zobrazovací techniku první volby v závislosti na místních odborných znalostech a dostupnosti.

než u mužů. Nemocniční chirurgická mortalita se mezi pohlavími neliší, ačkoli desetileté přežití se zdá být vyšší u mužů. Mezi pouze medikamentózně léčenými pacienty s akutní TAAD byla zaznamenána prohibitivně vysoká nemocniční mortalita u obou pohlaví stejně (muži 58,6 % vs. ženy 53,8 %). Je však zapotřebí dalších studií, které by zkoumaly rozdíly mezi pohlavími u AAD, aby bylo možné navrhnout vhodné diagnostické a terapeutické zásahy a preventivní strategie.

Těhotenství zvyšuje riziko AAS, častěji v posledním trimestru (50 %) nebo po porodu (33 %).

3.3.1.1.2 Chronobiologie

Akutní disekce aorty vykazuje chronobiologické zákonitosti s vyšší incidencí v ranních hodinách (vrchol mezi 8. a 9. hodinou ranní) a v zimě (vrchol v lednu na severní polokouli).

3.3.1.1.3 Výstupy

U akutní TAAD se nemocniční úmrtnost snížila z 31 % na 22 % díky lepším výsledkům chirurgického zákroku; u akutní disekce aorty typu B (akutní TBAD) zůstala nemocniční úmrtnost v průběhu let stabilní (14 %). Včetně

úmrtí před přijetím se 30denní mortalita u AAD pohybuje v západní Evropě od 23 % do 55,8 %.

Pacienti s disekcí jinou než A a B jsou obvykle mladší (medián věku 59 let) a mají nižší úmrtnost než pacienti s akutní TAAD. Třicetidenní mortalita u pacientů léčených medikamentózně se pohybuje kolem 14 %, u pacientů úspěšně léčených chirurgicky je to 4,4 %.

3.3.1.2. Klinická manifestace

Akutní TAAD se typicky projevuje náhlou, silnou bolestí na hrudi nebo v zádech, často popisovanou jako „ostrou“, a zároveň anamnézou arteriální hypertenze. Přibližně 6,4 % pacientů však bolest nepocituje. Častá je hypotenze a šok. Mezi jedinečné klinické příznaky specifické pro akutní TAAD patří perikardiální výpotek, aortální regurgitace a postižení koronárních tepen vedoucí k akutnímu koronárnímu syndromu (AKS) (zejména pravé koronární tepny). Při postižení supraaortálních větví může dojít k mozkové příhodě. Další komplikace zahrnují paraplegii (v důsledku míšní ischemie), akutní poškození ledvin, střevní ischemii nebo ischemii končetin. Izolovaná disekce břišní aorty se vyskytuje přibližně v 1,3 % případů akutní TBAD, kdy intimální lalok vzniká pod renálními tepnami nebo na nich.

Je nutné provést kompletní klinické vyšetření, které zahrnuje centrální neurologické vyšetření, auskultaci srdce a plic (diastolický šelest aorty, tření perikardu atd.), palpaci břicha (citlivost atd.) a posouzení periferních pulsů, pohyblivosti a citlivosti horních a dolních končetin. Měly by být vyhledány rozdíly systolického krevního tlaku (pulsový deficit).

3.3.1.3 Diagnostika

Včasná diagnóza je stále velkým úskalím při léčbě pacientů s AAD, proto je navržen diagnostický multiparametrický algoritmus (obr. 9). Kombinuje skóre detekce aortální disekce a rizika (ADD-RS) s D-dimery (DD) a byl validován s vynikající schopností vyloučit AAS.

U pacientů s bolestí na hrudi se doporučuje rutinní rentgenové vyšetření hrudníku a EKG k vyloučení jiných etiologií; absence těchto nálezů by však neměla odkládat další vyšetřování. Měly by být provedeny laboratorní testy, ale čekání na výsledky by nemělo oddalovat provedení zobrazovacích vyšetření, pokud existuje vysoká pravděpodobnost AAD. Nejčastějším nálezem je zvýšení koncentrace DD, což je případ několika dalších stavů, jako je plicní embolie nebo infekce. Pokud je koncentrace DD nižší než 500 ng/ml, je AAD nepravděpodobná.

Pokud je k dispozici, doporučuje se na pohotovosti provést cílené TTE k posouzení perikardiálního výpotku, abnormalit pohybu stěn, aortální regurgitace a průměru aorty. Někdy lze zobrazit disekční lalok, zejména při použití kontrastní látky.

Při podezření na AAD je preferovanou zobrazovací metodou EKG-gated CCT od krku po pánev, která má 100% senzitivitu a 98% specifitu a měla by být provedena co nejdříve k potvrzení diagnózy, lokalizaci vstupní trhliny, rozšíření (typ A vs. typ B) a malperfuze. Pokud je v diferenciální diagnóze stále AKS nebo plicní embolie, lze provést „triple rule out protocol“ pomocí scanu EKG-gated CCT, abychom zamezili artefaktům pohybu připomínajícím akutní TAAD. Tato strategie je však spojena s vyššími

dávkami kontrastní látky a záření, může být méně přesná pro AAS a nesnižuje potřebu dalších zobrazovacích vyšetření. Pokud není CCT k dispozici nebo u hemodynamicky nestabilních pacientů, může diagnózu potvrdit TEE. TEE je zvláště užitečná před operací, během operace a po operaci ke sledování změn anatomické konfigurace AAD nebo chirurgických komplikací. CMR by mohla být cennou alternativou CCT, je však hůře dostupná, vyžaduje delší dobu vyšetření, je závislá na spolupráci pacienta, a proto se v akutním prostředí používá méně často. CCT, CMR i TEE poskytují dobrou diagnostickou přesnost (viz doplňkové údaje online).

Komentovaná doporučení 14 – Doporučení pro diagnostiku akutních aortálních syndromů

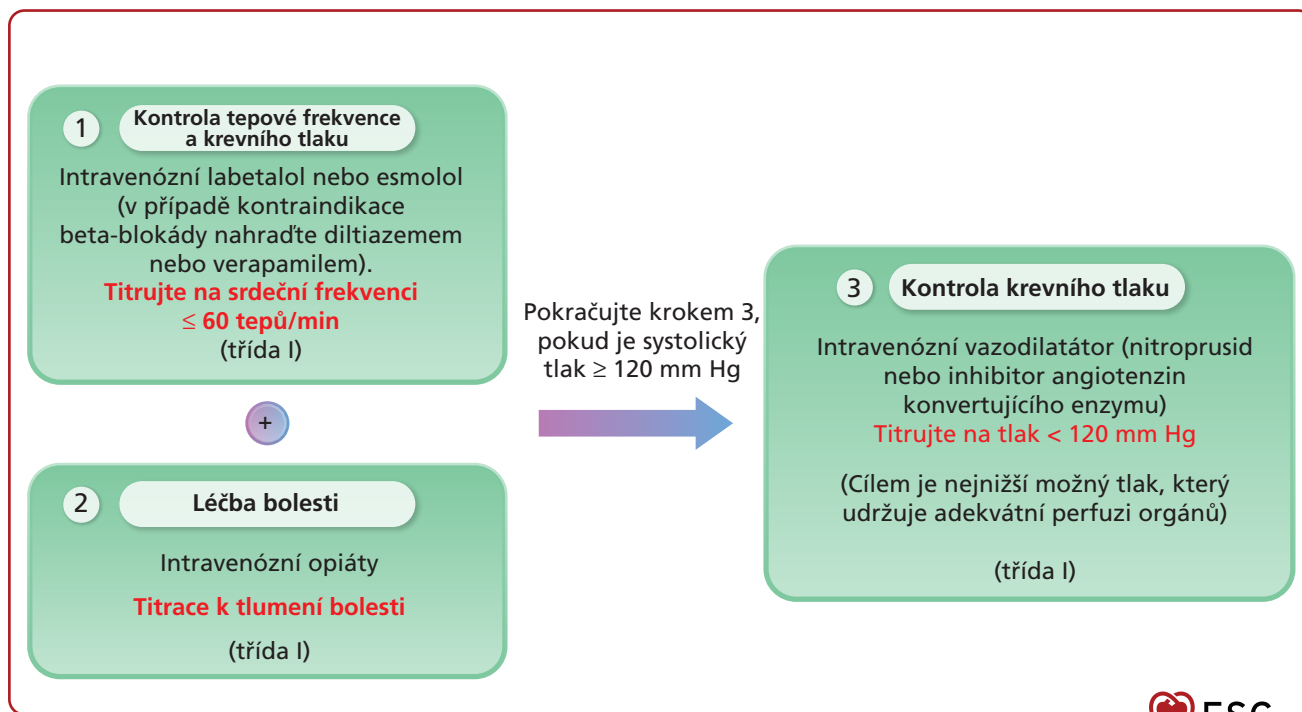
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U nestabilních pacientů, kteří nemohou být převezeni na CCT, se doporučuje TOE pro diagnostiku a zhodnocení celiakálního kmene a mezenterické tepny.	I	B
U pacientů s klinickými příznaky slučitelnými s možným AAS se doporučuje multiparametrický algoritmus pro potvrzení nebo vyloučení AAS pomocí ADD-RS.	I	B
U pacientů s podezřením na AAS se jako zobrazovací metoda první volby doporučuje EKG-kontrolní CT od krku po pánev, protože je široce dostupné, přesné a poskytuje informace o vstupní trhlíně, rozšíření a možných komplikacích (malperfuze, dilatace nebo ruptura).	I	C
U pacientů s podezřením na AAS se při úvodním vyšetření doporučuje cílené TTE (s použitím kontrastní látky, pokud je to možné).	I	C
U pacientů s podezřením na AAS se TEE doporučuje jako vodítko pro perioperační léčbu a odhalení komplikací.	I	C
U pacientů s podezřením na AAS by měla být CMR zvážena jako alternativní zobrazovací metoda, pokud není k dispozici CCT.	Ila	C

AAS – akutní aortální syndrom; ADD-RS – skóre rizika detekce disekce aorty; CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; EKG – elektrokardiogram; TEE – transezofageální echokardiografie; TTE – transtorakální echokardiografie. Viz také obr. 9.

3.3.1.4 Léčba akutní disekce aorty

3.3.1.4.1 Prvotní ošetření

Péče o akutní aortální syndrom by měla být centralizována ve zkušených centrech a řízena aortálními týmy. Základem při AAS je počáteční snížení pulsního tlaku snížením STK pod 120 mm Hg a srdečního rytmu ≤ 60 tepů za minutu. Cílem je snížit napětí stěny aorty, aby se zabránilo dalšímu rozšíření disekce s možnou rupturou nebo malperfúzí. Intravenózní beta-blokáda (labetalol



Obr. 10 – Léčba akutního aortálního syndromu. TK – krevní tlak.

jako první volba díky svým vlastnostem alfa- a betablokátorů) je obecně přijímána jako nejlepší možnost. Také esmolol, ultrakrátce působící betablokátor, lze rychle a snadno titrovat, což je zvláště užitečné v akutním stavu. V případě kontraindikace lze pro kontrolu srdeční frekvence použít i.v. nedihydropyridinové CCB. Pokud není po zahájení léčby betablokátor dosaženo cílového tlaku, lze nejprve současně s látkami regulujícími srdeční frekvenci podat i.v. vazodilatátory, jako jsou nitráty nebo dihydropyridinové blokátor kalciových kanálů (BKK) (např. nikardipin), aby se zabránilo reflexní tachykardii. V případě malperfuze by bylo možné tolerovat vyšší tlak, aby se optimalizovala perfuze do ohrožené oblasti. Včasné zavedení arteriální linky k invazivnímu monitorování tlaku je povinné a doporučuje se přijetí na jednotku intenzivní péče (včetně monitorování EKG a výdeje moči). Antihypertenzní léčba může být postupně převedena na perorální léčbu, jakmile je dosaženo cílových hodnot tlaku a srdeční frekvence a pacient má normální gastrointestinální tranzit. K dosažení těchto hemodynamických cílů je nezbytná adekvátní kontrola bolesti. K navození úlevy od bolesti lze opatrně titrovat intravenózní morfin (**obr. 10**).

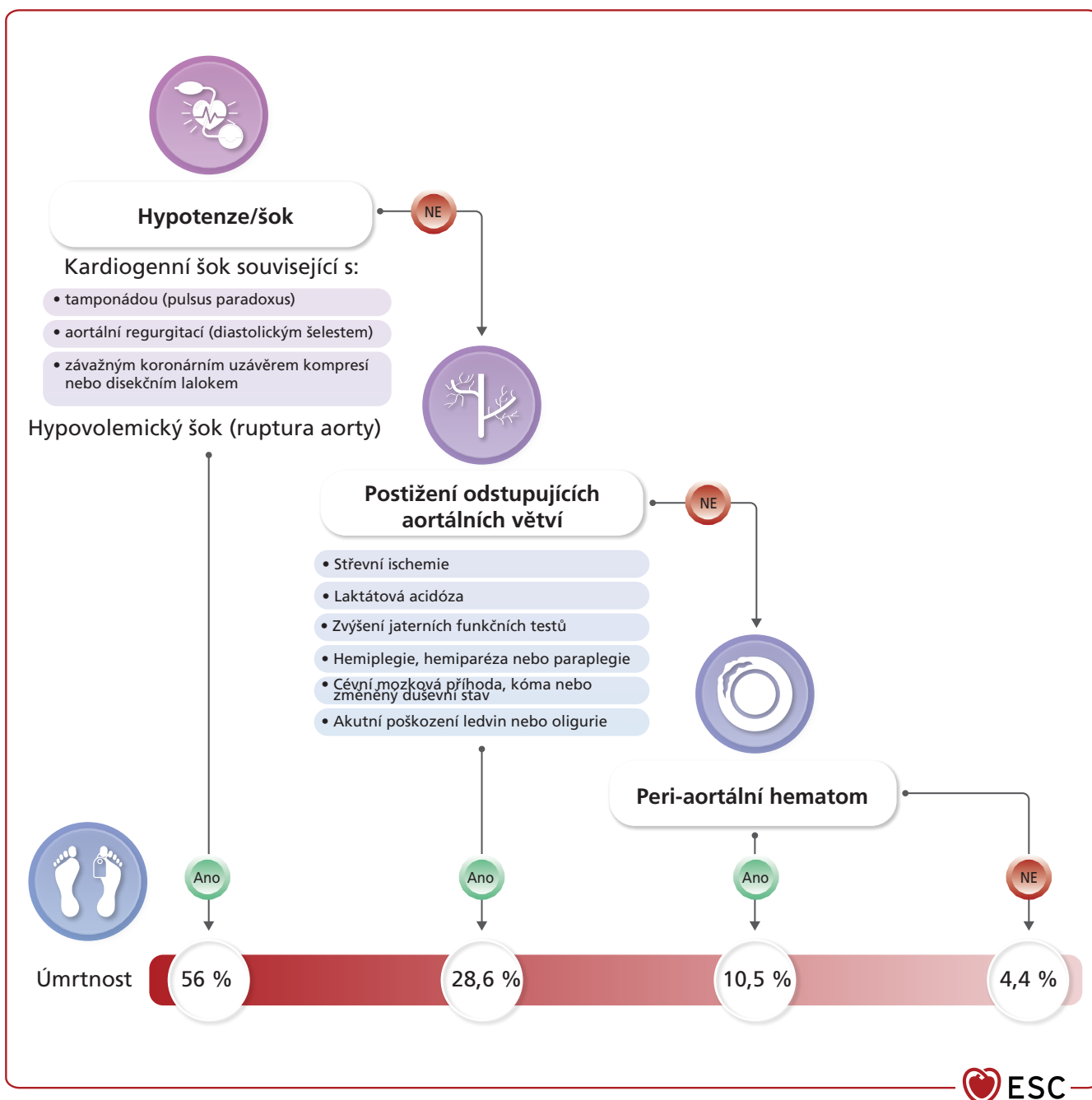
Úmrtnost v nemocnici, která dosahuje 60 %, koreluje s typem AAS, lokalizací, komorbiditami pacienta a léčbou. Riziko se zvyšuje s komplikacemi, jako je perikardiální tamponáda, poškození koronárních cév nebo malperfuze. **Obrázek 11** popisuje hlavní příznaky a symptomy komplikací a s nimi spojenou mortalitu.

Intervenční léčba u akutní TAAD a akutní TBAD je popsána v dalších částech a shrnuta na **obrázku 12**.

Komentovaná doporučení 15 – Doporučení pro medikamentózní léčbu u akutních aortálních syndromů

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s AAS se doporučuje okamžitá antiimpulsní léčba zaměřená na STK < 120 mm Hg a srdeční frekvenci ≤ 60 tepů/min. V případě míšního ischemie nebo souběžného poranění mozku se doporučuje udržovat vyšší MAP.	I	B
Jako léky první volby se doporučují intravenózní BB (např. labetalol nebo esmolol). V případě potřeby lze přidat i.v. vazodilatátory (např. dihydropyridinové kalciové blokátor nebo nitráty).	I	B
Doporučuje se invazivní monitorování pomocí arteriální linky a kontinuálního záznamu třísvodového EKG a přijetí na jednotku intenzivní péče.	I	B
U pacientů s AAS, kteří mohou být léčeni konzervativně a kteří dosáhli hemodynamických cílů pomocí i.v. antiimpulsní léčby, se doporučuje po 24 hodinách přejít na perorální BB a v případě potřeby uptitrace dalších látek snižujících TK, pokud je zachován gastrointestinální tranzit.	I	B
Doporučuje se odpovídající kontrola bolesti k dosažení hemodynamických cílů.	I	C
Pokud má pacient kontraindikaci pro BB, měl by být zváženo nedihydropyridinový blokátor kalciových kanálů.	Ila	B

AAS – akutní aortální syndrom; BB – betablokátor; EKG – elektrokardiogram; i.v. – intravenózně; MAP – střední arteriální tlak; STK – systolický krevní tlak; TK – krevní tlak.

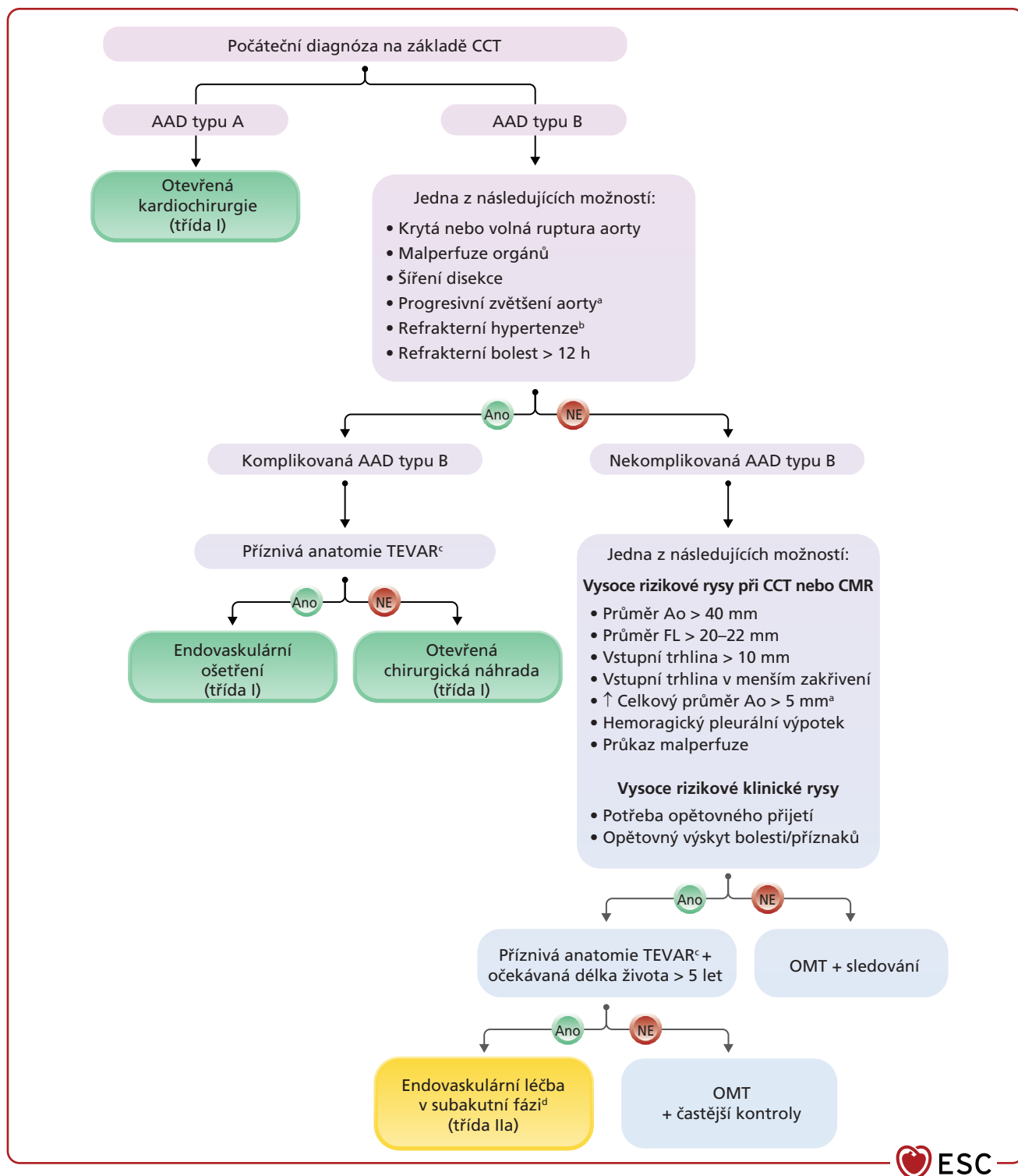


Obr. 11 – Komplikace u akutních aortálních syndromů, klinické důkazy spojené s malperfúzním syndromem a nemocniční úmrtnost spojená s těmito komplikacemi.

3.3.1.4.2 Intervenční léčba disekce aorty typu A

U akutní TAAD se doporučuje okamžité chirurgické řešení, nicméně je popisována vysoká mortalita (~50% a 1–2% za hodinu) během prvních 48 h, pokud je řešena pouze medikamentózně. I přes pokroky v chirurgických a anesteziologických technikách stále existuje vysoké riziko perioperační mortality (17–25 %) a neurologických komplikací (18 %). V nedávných zprávách z Mezinárodního registru akutní disekce aorty (IRAD) byla u pacientů léčených medikamentózně mortalita 23,7 % (0,5 % za hodinu) ve srovnání s 4,4 % (0,09 % za

hodinu) u pacientů operovaných. Analýzy údajů z období před červencem 2007 a po červenci 2007 v rámci IRAD neprokázaly žádný rozdíl v 48hodinové mortalitě u medikamentózně léčených pacientů, ale chirurgická mortalita se snížila (z 5,5 % na 3,9 %). S tím, jak se zlepšily chirurgické techniky, údaje ukázaly lepší míru pooperačního přežití. U pacientů podstupujících operaci by se mělo zvážit použití skóre GERAADA (German Registry of Acute Aortic Dissection Type A) pro stanovení 30denní mortality (https://www.dgthg.de/de/GERAADA_Score).



Obr. 12 – Algoritmus intervenční léčby akutní disekce aorty. AAD – akutní disekce aorty; Ao – aorta; CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; FL – falešné lumen; OMT – optimální farmakoterapie; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu. ^a Na sériových snímcích v akutní fázi během hospitalizace. ^b Pokračující hypertenze navzdory více než třem třídám antihypertenziv. ^c Definováno jako přítomnost adekvátní proximální a distální kotvící zóny pro protézu a adekvátních ilických/femorálních cév pro cévní přístup. ^d Mezi 14 a 90 dny od vzniku disekce.

Chirurgický zákrok překonává konzervativní léčbu v dlouhodobém sledování, a to i u náročných případů. Všichni pacienti s akutní TAAD by tedy měli podstoupit chirurgickou léčbu; nicméně kardiogenní šok sekundárně způsobený perikardiální tamponádou, malperfuze koronárních tepen, mezenterického oběhu, dolních končetin, ledvin nebo mozku a/nebo kóma jsou hlavními prediktory pooperační mortality (**obr. 11**). U pacientů osmdesátníků byla nemocniční mortalita po operaci nižší než při konzervativní léčbě (37,9 % vs. 55,2 %), ale s nesignifikantním rozdílem v důsledku malé velikosti vzorku. Zatímco někteří uvádějí vynikající výsledky operace a kvality života (QoL) u starších pacientů, jiní zjistili vyšší výskyt pooperačních neurologických komplikací. Na základě současných důkazů by věk jako takový neměl být považován za vylučující kritérium pro operaci.

Pro optimální řešení akutní TAAD z hlediska dlouhodobých výsledků, včetně rizika pozdního úmrtí a pozdní reoperace, je třeba se zabývat následujícími body. Za prvé, ve většině případů aortální regurgitace spojené s akutní TAAD je aortální chlopeň v podstatě normální a může být zachována. Alternativně lze provést náhradu chlopně v případech již existujícího strukturálního onemocnění chlopně. Rozhodnutí, zda nahradit kořen aorty, je založeno na přítomnosti trhlin v dutinách, rozsáhlé disekci dutin/koronárních ostií nebo významné dilataci kořene. Je třeba zvážit riziko pozdní dilatace aortálních sinusů, pokud jsou šetřeny. Kromě toho je předmětem diskusí distální rozsah aortální náhrady. Samotná náhrada vzestupné aorty nebo náhrada polooblouku je technicky jednodušší a účinně uzavírá místo vstupu, ale ponechává velkou část nemocné aorty neošetřenou. U akutní TAAD s viscerální nebo renální malperfuzí je primární vstupní trhlina často v descendentní aortě. U těchto pacientů zvažte rozšíře-

nou terapii, jako je oprava FET, která nabízí kompletní opravu s nízkou pravděpodobností pozdní reintervence navzdory zvýšené technické náročnosti.

Při možné zástavě srdce v důsledku tamponády osrdečníku zvažte nouzovou punkci osrdečníku jako dočasné život zachraňující opatření před převozem na operační sál.

■ Technika frozen elephant trunk (FET)

Technika FET řeší komplexní problém aorty a aortálního oblouku během jediné operace a vytváří bezpečnou kotvicí zónu pro následující navazující zákroky. Nejnovější pokroky zahrnují „proximalizaci“ – umístění FET do zóny 0 nebo 1 aortálního oblouku, ošetření problémů proximálního oblouku aorty a rozšíření kotvicí zóny pro následné zákroky, což překonává standardní techniku FET.

Komentovaná doporučení 17 – Doporučení pro strategii léčby aorty u akutní disekce aorty typu A

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s akutní TAAD a částečně disekovaným kořenem aorty, ale bez významné patologie listů aortální chlopně se doporučuje resuspenze aortální chlopně namísto její náhrady.	I	B
U pacientů s akutní TAAD podstupujících aortální náhradu se doporučuje otevřená distální anastomóza, která zlepšuje přežití a zvyšuje výskyt trombózy FL.	I	B
U pacientů s akutním TAAD bez intimální trhliny v oblouku nebo významného aneurysmatu oblouku se doporučuje spíše plastika hemiarch než rozsáhlejší náhrada oblouku.	I	B
U pacientů s akutní TAAD a sekundární intimální trhlinou v oblouku nebo proximální DTA lze zvážit rozšířenou aortální náhradu se stentováním proximální DTA (např. pomocí techniky FET), aby se snížily pozdní komplikace distální aorty (např. vývoj aneurysmatu zbývající disekované sestupné aorty).	IIB	C

DTA – sestupná hrudní aorta; FL – falešné lumen; TAAD – disekce aorty typu A.

■ Malperfuze u disekce aorty typu A

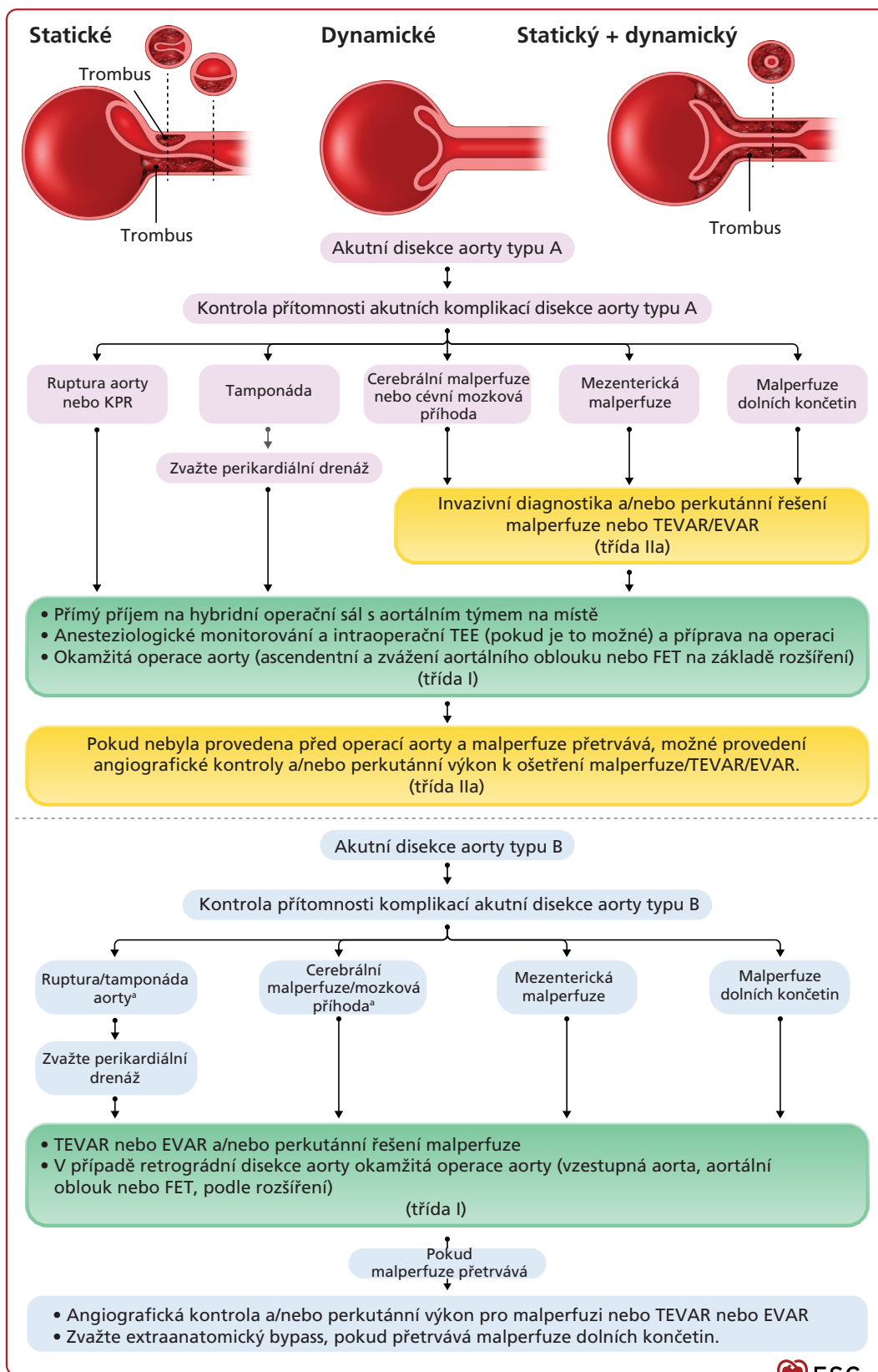
U akutní TAAD s malperfuzí koreluje operační mortalita s počtem postižených orgánů. Přibližně u 30 % pacientů se vyvine malperfuzní syndrom v důsledku zvýšeného tlaku ve FL způsobeného značným proximálním přítokem a nedostatečným distálním odtokem, což vede k ischemii viscerálních orgánů a končetin. Intimální plát může zasahovat do periferních tepen a způsobit statickou „stenózu“. Malperfuze obvykle kombinuje dynamickou a statickou obstrukci, což u postižených pacientů vyžaduje chirurgické a hybridní zákroky (**obr. 13**).

Mezenterická malperfuze, život ohrožující komplikace s mortalitou 65–95 %, vede k různým léčebným přístupům. Některá centra preferují časnou přímou reperfuzi před aortální operací, zatímco jiní dávají přednost konvenčnímu centrálnímu řešení aorty. Registr IRAD zdůrazňuje převahu chirurgického a hybridního přístupu nad

Komentovaná doporučení 16 – Doporučení pro intervenci u akutní disekce aorty typu A

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s akutní TAAD se doporučuje urgentní chirurgická konzultace a vyhodnocení a okamžitý chirurgický zákrok.	I	B
U pacientů s akutní TAAD, kteří mají rozsáhlou destrukci kořene aorty, aneurysma kořene nebo známou genetickou poruchu aorty, se doporučuje náhrada kořene aorty mechanickým nebo biologickým chlopním převodem.	I	B
U pacientů s akutní TAAD by se měl zvážit převoz z aortálního centra s nízkým objemem do centra s vysokým objemem a přítomností multidisciplinárního týmu, aby se zlepšilo přežití, pokud lze převoz provést bez významného zpoždění operace.	Ila	B
U vybraných pacientů lze zvážit kořenovou náhradu šetřící chlopně, pokud ji provedou zkušený chirurgové.	IIB	B

TAAD – disekce aorty typu A.



Obr. 13 – Mechanismy a klinický management obstrukce aortální větve u akutní disekce aorty. F – falešné lumen; FET – frozen elephant trunk; KPR – kardiopulmonální resuscitace; OR – operační sál; T – pravé lumen; TEE – transezofageální echokardiografie; TEVAR/EVAR – implantace hrudního/břišního stentgraftu. ^aVzniká pouze u retrográdní disekce typu A.

samotnou medikamentózní nebo endovaskulární léčbou. Centrální aortální reparace účinně obnovuje perfuzi a vykazuje slibné výsledky u renální malperfuze, končetinové malperfuze, nekomplikované mezenterické malperfuze nebo jejich kombinací.

Stejně závažná malperfuze mozku vyvolává debaty o léčbě, které vyžadují multidisciplinární strategii. Důkazy podporují chirurgickou léčbu, zákrok, který snížil úmrtnost na 25-27 % ve srovnání se 76 % při pouhém lékařském ošetření. Pečlivé sledování a rychlý zásah jsou nezbytné pro dosažení optimálních výsledků a minimalizaci rizika trvalého neurologického poškození. Doporučený algoritmus pro léčbu malperfuze je zobrazen na **obrázku 13**.

Komentovaná doporučení 18 – Doporučení pro léčbu malperfuze při akutní disekci aorty		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s akutní TAAD s malperfuzí (mozkovou, mezenterickou, dolních končetin nebo ledvin) se doporučuje okamžitá operace aorty.	I	B
U pacientů s akutní TAAD s mozkovou malperfuzí nebo nehemoragickou cévní mozkovou příhodou by měla být zvážena okamžitá operace aorty, aby se zlepšil neurologický výsledek a snížila mortalita.	IIa	B
U pacientů s akutní TAAD s klinicky významným mezenterickým malperfuzním syndromem by se měla zvážit okamžitá invazivní diagnostika pomocí angiografie ke zhodnocení možnosti perkutánního ošetření před operací aorty nebo bezprostředně po ní, a to v aortálních centrech s odbornými znalostmi.	IIa	C

TAAD – disekce aorty typu A.

■ Endovaskulární léčba disekce aorty typu A

Ve velmi vybraných případech je ověřována samostatná endovaskulární léčba a nedávno byl navržen koncept samostatného endovaskulárního konduitu s integrovanou chlopní, dosud však nebyla podrobněji ověřena.

■ Léčba disekce aorty non-A non-B

Konzervativní léčba je spojena s vyšší mortalitou (malperfuze, ruptura aorty), proto se upřednostňuje chirurgická nebo endovaskulární léčba do 14 dnů od vzniku příznaků. U komplikované disekce aorty non-A non-B s trhlinou obilou je třeba zvážit FET, pokud je to možné, je alternativou implantace stentgraftu k překrytí primární trhliny.

3.3.1.4.3 Intervenční léčba akutní disekce aorty typu B

Akutní TBAD probíhá bez komplikací (nekomplikované) přibližně v 50 % případů. Komplikace akutní TBAD zahrnují rupturu aorty, problémy související s malperfuzí, rychlou expanzi aorty, paraplegie/paraparézu, hematoma aorty, refrakterní bolest a hypertenzi navzdory optimální léčbě, což souvisí s přibližně 50% rizikem úmrtí při konzervativní léčbě.

Otevřená operace byla dříve jedinou možností léčby komplikované akutní TBAD, ale její mortalita se pohybovala mezi 25–50 %. Neinvazivní přístup, který je nyní považován za standard pro nekomplikované případy, proto významně snižuje mortalitu. Konzervativní léčba TBAD je založena na snížení STK a srdeční frekvence pomocí betablokátorů (BB) (viz oddíl 3.3.1.4.1). Hlavním omezením chronické medikamentózní léčby je však adherence, která je nižší než 50 %. Compliance se zvyšuje s předchozí operací aorty, závažností hypertenze a porozuměním procesu onemocnění. U těchto pacientů je tedy nezbytný dohled a informovanost o onemocnění.

Endovaskulární léčba komplikované akutní TBAD je v současné době díky pozitivním krátkodobým i dlouhodobým výsledkům léčbou první volby, pokud je příznivá anatomie. Otevřená operace je vyhrazena pro nevhodné případy a fenestrace může být zvažována jako ultima ratio. Ve vybraných případech lze zvážit korekci překrytí odstupujících větví před vlastním zavedením stentgraftu.

V posledních letech studie ADSORB (Acute Dissection Stentgraft OR Best Medical Treatment) a INSTEAD-XL (Investigation of Stent Grafts in Aortic Dissection with extended length of follow-up) uvádějí, že časná intervence u nekomplikované akutní a subakutní TBAD je přínosná ve srovnání s medikamentózní léčbou, je otázkou, zda léčit pacienty s nekomplikovanou akutní TBAD ke zlepšení očekávané délky života. Intervence se považuje za časnou do 90 dnů od vzniku příznaků a může být bezpečnější, pokud se provede v subakutní fázi (> 14 dnů od vzniku příznaků), ale údajů je málo. V pokynech Společnosti hrudních chirurgů/Americké asociace pro hrudní chirurgii (STS/AATS) z roku 2022 se uvádí, že u pacientů s vhodnou anatomí a vysoce rizikovými rysy lze zvážit také profylaktický TEVAR (**obr. 12**), aby se snížil počet pozdních nežádoucích příhod souvisejících s aortou. Tato otázka však není zcela vyřešena a v současné době probíhá studie Improving outcomes in vascular disease 2 aortic dissection (IMPROVE-AD). Cílem této studie je vyhodnotit klinické výsledky u pacientů se subakutní (od 48 h do 6 týdnů) nekomplikovanou disekcí aorty typu B (uTBAD) a porovnat časnou TEVAR plus medikamentózní léčbu s medikamentózní léčbou se sledováním.

Charakteristiky aorty se v průběhu času mění a endovaskulární léčba v chronické fázi nabízí omezené možnosti remodelace aorty. Byly učiněny pokusy o identifikaci specifických charakteristik v době diagnózy akutní TBAD, které předpovídají komplikovaný průběh. Mezi nezávislé prediktory výsledků TBAD patří primární vstupní trhlina > 10 mm umístěná na vnitřním zakřivení aorty, počáteční průměr aorty > 40 mm, počáteční průměr FL > 20 mm, počet/velikost fenestrací mezi pravým lumen a FL, stentgraftem indukovaná nová vstupní trhlina a částečná trombóza FL. Tyto parametry jsou shrnuty v novém systému pro kategorizaci AD, DISSECT (Doba trvání od vzniku příznaků, Umístění intimální trhliny, Velikost aorty na základě maximálního transaortálního průměru, Segmentální rozsah, Klinické komplikace související s disekcí, Trombóza FL), který slouží jako vodítko pro podporu terapeutického rozhodnutí (**obr. 12**). Nedávná metaanalýza zjistila, že TEVAR je lepší než nejlepší medikamentózní léčba u nekomplikované akutní TBAD. Časné výsledky byly podobné, ale TEVAR byl spojen s menším počtem dlouhodobých příhod

a lepší remodelaci aorty. U stabilní TBAD s vhodnou anatomií a vysokorizikovými rysy by tedy měla být zvážena preemptivní TEVAR ke zlepšení pozdních výsledků.

Přesné určení velikosti endograftu je pro úspěch TEVAR zásadní, protože chyby mohou vést ke komplikacím. Faktory specifické pro dané onemocnění, jako jsou akutní syndromy hrudní aorty, představují problém kvůli kolísání průměru aorty v důsledku hemoragického šoku a resuscitace. Rozhodnutí o velikosti musí tyto změny zohlednit. Měření hrudní aorty na základě vstupního CCT může být nepřesné, a to i při správném měření osy. Zobrazení v reálném čase, zejména IVUS, zvyšuje přesnost, především v hypovolemických případech. Pro objasnění úlohy intraoperačních zobrazovacích metod (např. IVUS, TEE, 3D CCT) při určování velikosti endograftu a dlouhodobých výsledků je však pro optimální péči o pacienty nutný další výzkum.

Komentovaná doporučení 19 – Doporučení pro léčbu pacientů s akutní disekcí aorty typu B		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U všech pacientů s akutní TBAD se doporučuje medikamentózní léčba včetně tlumení bolesti a kontroly krevního tlaku.	I	B
U pacientů s komplikovanou akutní TBAD se doporučuje urgentní intervence.	I	B
U pacientů s komplikovanou akutní TBAD se jako léčba první volby doporučuje TEVAR. ^a	I	B
U pacientů s akutní TBAD by měly být BB považovány za lék první volby.	IIa	B
U pacientů s nekomplikovanou akutní TBAD by měl být TEVAR v subakutní fázi (mezi 14 a 90 dnů) zvažován u vybraných pacientů s vysoce rizikovými rysy, ^b aby se předešlo aortální komplikacím.	IIa	B

BB – betablokátory; HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; TBAD – disekce aorty typu B; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu. Viz také **obr. 12**.

^a S výjimkou pacientů se známou nebo předpokládanou HTAD.

^b Vysoce rizikové prvky viz **obr. 12**.

3.3.1.4.4 Intervenční léčba chronické disekce aorty typu B

Disekce aorty typu B je považována za chronickou tři měsíce po vzniku příznaků, ale zahrnuje také reziduální disekci typu B po opravě TAAD. Aortální komplikace, zejména aneurysmatická degenerace, se objeví až u 50 % těchto pacientů. U chronické TBAD proto indikace k léčbě zahrnuje výskyt nových aortálních symptomů, jako je rychlá expanze, malperfúze nebo ruptura. U asymptomatických pacientů je nejdůležitějším rizikovým faktorem ruptura aneurysmatická dilatace, která dosahuje 20 %, pokud průměr přesahuje 55 mm. Riziko ruptury se zvyšuje s průměrem; bylo zaznamenáno riziko 15,3 % a 18,8 % v rozmezí 50–55 mm a 54–56 mm, což naznačuje 50–55 mm jako hranici pro elektivní operaci. U pacientů s HTAD by však měly být zváženy i menší průměry. Podle několika studií je mortalita v chronické fázi vysoká (40–70 %) a souvisí především s komorbiditami pacientů, jako jsou srdeční onemocnění a cévní mozková příhoda.

■ Otevřená operace

I přes nedostatek údajů srovnávajících otevřenou operaci a TEVAR u chronické TBAD zůstává otevřená operace léčbou první volby u pacientů s nízkým rizikem nebo u pacientů s HTAD. Směrnice STS/AATS uvádějí, že u pacientů s chronickou TBAD s indikací k intervenci by měla být zvážena otevřená plastika, pokud nejsou komorbididy prohibivní nebo anatomie není vhodná pro TEVAR. Operační technika u chronické TBAD je podobná jako u degenerativních aneurysmat, ale oprava je složitější kvůli disekčnímu laloku. Byla zaznamenána chirurgická mortalita mezi 6 a 11 % a míra SCI mezi 3 a 11 %. U pacientů léčených v centrech s malým objemem operací je mortalita vyšší (až 20 %), což posiluje doporučení pro centralizaci ve zkušených centrech.

■ Endovaskulární výkon

Léčba pomocí implantace hrudního stentgraftu (TEVAR) je preferovanou léčbou pro vhodné pacienty s chronickou TBAD, která nabízí nízkou časnou mortalitu (< 5 %) a míru výskytu cévní mozkové příhody a SCI < 3 %. Je také vhodná pro vysoce rizikové pacienty, kteří nejsou kandidáty na otevřenou reparaci. Primárním cílem je uzavřít vstupní trhlinu, navodit trombózu FL a podpořit remodelaci aorty, aby se zmírnilo riziko růstu a ruptury. Systematický přehled prokázal 90% okamžitý technický úspěch a 86% kompletní trombózu FL. K trombóze FL však obvykle dochází nad truncus coeliacus, což vyžaduje celoživotní sledování distálního FL. Často je nutné překrytí LSA, kterému by měla předcházet revaskularizace. V nedávné metaanalýze srovnávající TEVAR s otevřeným řešením u chronické TBAD byla u TEVAR zjištěna nižší časná mortalita, výskyt cévní mozkové příhody, SCI a respiračních komplikací, ale vyšší míra reintervence. Míra dlouhodobého přežití byla podobná, ale otevřená operace byla spojena s lepším dlouhodobým výsledkem.

Komentovaná doporučení 20 – Doporučení pro léčbu pacientů s chronickou disekcí aorty typu B		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Antihypertenzní léčba se doporučuje u všech pacientů s chronickou TBAD.	I	B
U chronické TBAD s akutními příznaky malperfúze, ruptury nebo progresu onemocnění se doporučuje urgentní zásah.	I	C
U pacientů s chronickou TBAD a sestupným průměrem hrudní aorty ≥ 60 mm se doporučuje léčba u pacientů s přiměřeným chirurgickým rizikem.	I	B
U pacientů s chronickou TBAD a sestupným průměrem hrudní aorty ≥ 55 mm by měla být zvážena indikace k intervenci u pacientů s nízkým procedurálním rizikem.	IIa	C
U pacientů s chronickými aneurysmaty torakoabdominální aorty po disekci lze v případě indikace léčby zvážet použití fenestrováných/větvených stentgraftů.	IIb	C

TBAD – disekce aorty typu B.

Adekvátní distální utěsnění představuje problém, protože disekce zasahuje až do ilické tepny s dalšími vstupy, což umožňuje retrográdní tok do hrudního aneurysmatu. U pacientů s chronickou TBAD se zvětšením AA, nedostatečným distálním uzávěrem nebo velkými trhlinami při re-entry se samotný TEVAR nedoporučuje. Místo toho je nutná komplexní náhrada zahrnující viscerální aortu, infrarenální aortu a ilickou tepnu. Nedávné studie prokázaly příznivé výsledky při použití individualizovaných fenestrováných/větvených endografů při pečlivém výběru pacientů. Pro dosažení dobrých výsledků je nutný multidisciplinární týmový přístup ve zkušených centrech.

3.3.1.4.5 Léčba během těhotenství

Léčba AD v těhotenství vyžaduje multidisciplinární tým a specializovaná centra. Počáteční péče by měla zohledňovat obecná lékařská doporučení (jak bylo popsáno výše) a používat léky s nejnižším teratogenním dopadem.

V případě disekce typu A, pokud je plod životaschopný, se před aortální operací provede porod císařským řezem. Pokud plod není životaschopný, bude operace provedena s plodem na místě. V případě nekomplikované disekce typu B se doporučuje přísná kontrola těhotné pacientky a plodu s konzervativním lékařským managementem. Ačkoli se to týká pouze vybraných případů, byl u komplikované TBAD popsán úspěšný TEVAR. Další informace jsou podrobně uvedeny v Doporučeních ESC pro léčbu kardiovaskulárních onemocnění v těhotenství z roku 2018.

3.3.2 Intramurální hematom

Intramurální hematom, který tvoří 5–25 % případů AAS, zahrnuje krvácení z vasa vasorum v aortální medii s narušením intimy (ID) nebo bez něj. Většina případů (60–70 %) zahrnuje DTA (vzestupná aorta ~30 %, oblouk aorty ~10 %). Ačkoli se obvykle vyskytuje ve vyšším věku než AAD, rizikové faktory a příznaky jsou podobné; aortální regurgitace, malperfúzní syndrom a pulsní deficit jsou však u IMH typu A méně časté než u TAAD.

3.3.2.1 Diagnostika

Diagnóza IMH by měla být podobná jako u AAS (obr. 9), ale s odlišnými morfologickými rysy v zobrazovacích technikách.

CCT a CMR (následované TEE) jsou hlavními diagnostickými technikami. Nativní a kontrastní CCT představuje nejpoužívanější nástroj v akutní situaci (hyperintenzivní signál stěny aorty před podáním kontrastu). Diagnostický znak IMH spočívá v srpkovitém nebo kruhovém zesílení aortální stěny při absenci intimálního flapu nebo zesílení aortální stěny po podání kontrastní látky. CMR je vynikající zobrazovací technikou k detekci malých IMH a k odlišení IMH (hyperenzymatické obrazy v T1 vážených obrazech) od aterosklerotického ztlustění aorty, trombu nebo trombozované disekce. TTE poskytuje nízkou senzitivitu (< 40 % pro hraniční hodnotu IMH 5 mm).

3.3.2.2 Klinický vývoj

Intramurální hematom se může vyvinout v AAD (12 % pacientů), sakulární (8 %) nebo fusiformní aneurysma (22 %) a/nebo ID (54 %). Částečná nebo úplná regrese je hlášena u 34 % pacientů. Výsledky jsou srovnatelné s výsledky u AAD. Nemocniční mortalita u IMH typu A je

26,6 % (chirurgická 24,1 % a lékařská 40,0 %). V tomto ohledu byla pozorována vyšší mortalita u IMH zahrnující aortální chlopeň. Nemocniční mortalita u IMH typu B je 4,4 %, ale zhoršuje se, jakmile je indikována operace (chirurgická 20,0 % vs. lékařská 3,8 %).

3.3.2.3 Geografické rozdíly

Práce z Jižní Koreje a Japonska odhalují pozoruhodné rozdíly oproti západním zemím v incidenci IMH (28,9 % oproti 5,7 % celkové AAD podle IRAD), léčebných strategiích a výsledcích. Ve východních oblastech byla většina (80,8 %) pacientů s IMH typu A léčena medikamentózně, což vedlo k výrazně lepším klinickým výsledkům (nemocniční mortalita 6,6 % [5,9 % u medikamentózní a 9,4 % u chirurgické léčby]). Tyto výsledky lze částečně vysvětlit zachycením časného stadia IMH (mírné, nekomplikované případy) v primárních centrech.

3.3.2.4 Léčba

Současné terapeutické intervence u IMH jsou podobné jako u AAD, přičemž první krok spočívá především v kontrole bolesti a tlaku bez ohledu na anatomicko-patologické rysy (obr. 10).

3.3.2.4.1 Intramurální hematom typu A

Stejně jako u AAD, IMH typu A zahrnuje ascendentní aortu. Doporučuje se chirurgický zákrok (urgentní nebo neodkladný v závislosti na klinickém stavu). U vybraných pacientů se zvýšeným operačním rizikem (tj. více komorbidit) a nekomplikovaným IMH typu A bez vysoce rizikových zobrazovacích znaků (tabulka 5) může být rozumná „vyčkávací strategie“ v referenčním/zkušeném centru.

3.3.2.4.2 Intramurální hematom typu B

U IMH typu B je onemocnění v sestupné aortě, distálně od levé podklíčkové tepny. U nekomplikovaného IMH typu B zahrnuje počáteční léčba medikamentózní léčbu a důkladné klinické a zobrazovací sledování. Pokud nekomplikovaná IMH typu B vykazuje vysoce rizikové zobrazovací charakteristiky (viz tabulku 5), měl by multidisciplinární tým zvážit možnost endovaskulárního zákroku. Naproti

Tabulka 5 – Vysoce rizikové znaky intramurálního hematomu typu A a B

Postižení vzestupné aorty
Obtížná kontrola tlaku
Přetrvávající/opakující se bolest navzdory agresivní kontrole tlaku
Maximální průměr aorty: - Typ A: > 45–50 mm - Typ B: > 47–50 mm
Progrese do disekce aorty
Fokální narušení intimy s „ulcer-like projection“
Tloušťka hematomu > 10 mm (typ A) nebo > 13 mm (typ B)
Zvětšující se tloušťka hematomu
Zvětšení průměru aorty
Perikardiální výpotek při přijetí (typ A)
Recidivující pleurální výpotek
Detekce orgánové malperfúze

Komentovaná doporučení 21 – Doporučení pro léčbu intramurálního hematomu		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s IMH se doporučuje medikamentózní léčba včetně tlumení bolesti a kontroly krevního tlaku.	I	C
U IMH typu A se doporučuje urgentní operace.	I	C
U IMH typu B se doporučuje počáteční medikamentózní léčba pod pečlivým dohledem.	I	C
U nekomplikované ^a IMH typu B je indikováno opakované zobrazování (CCT nebo CMR).	I	C
U komplikované ^a IMH typu B se doporučuje TEVAR.	I	C
U nekomplikovaného ^a IMH typu B, ale s vysoce rizikovými zobrazovacími znaky, ^b by se měl zvážit TEVAR.	IIa	C
U komplikovaných IMH typu B lze u pacientů s anomií nepříznivou pro TEVAR zvážit operaci.	IIb	C
U vybraných pacientů se zvýšeným operačním rizikem a nekomplikovaným ^a IMH typu A bez vysoce rizikových zobrazovacích znaků ^b lze zvážit strategii „wait and see“.	IIb	C

CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; IMH – intramurální hematoma; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu.

^a Nekomplikovaný/komplikovaný IMH se vztahuje na nepřítomnost nebo přítomnost recidivující bolesti, expanze IMH, periaortálního hematoma a narušení intimy.

^b Vysoce rizikové znaky intramurálního hematoma typu A a B jsou popsány v tabulce 5.

tomu komplikovaná IMH typu B opravňuje ke zvážení TEVAR. U nepříznivé anatomie však zůstává alternativou otevřená operace.

ID bylo popsáno u 54 % případů IMH typu B. Přibližně 28 % z nich tvoří drobné intimální poruchy (≤ 3 mm), které nesouvisí s AAE. Ve 14 % se však vyvinou ve fokální intimální disrupce (FID) (> 3 mm), které mají prognostický význam; všichni pacienti s ID proto vyžadují pečlivé sledování pomocí zobrazovacích technik. V akutní fázi mají FID špatnou prognózu vzhledem k vysokému riziku ruptury aorty a měly by být léčeny časně a invazivně, zejména velké FID (délka ≥ 10 mm a hloubka ≥ 5 mm). V chronické fázi se však většina FID vyvíjí s pomalou dilatací aorty a bez komplikací a lze je zvládnout medikamentózní léčbou a pečlivým zobrazovacím sledováním.

3.3.3 Penetrující aterosklerotický vřed

Penetrující aterosklerotický vřed (2–7 % všech případů AAS) je charakterizován lokalizovanou ulcerací aortálního aterosklerotického plátu pronikajícího vnitřní elasticou laminou do medie, často spojenou s IMH a difúzní aterosklerózou.

Často je přítomno více PAU o průměru 5 až 25 mm a hloubce 4 až 30 mm. Vyskytují se většinou ve střední a dolní části DTA, méně jsou postiženy aortální oblouk a AA. Vzestupná aorta je postižena zřídka, ale pokud

k tomu dojde, zejména při komplikaci IMH, je riziko ruptury 33–75 % a progresse do disekce je spojena s vysokou mortalitou.

Většina pacientů jsou starší muži, kuřáci, ve věku nad 65 let, s četnými komorbiditami, jako je systémová hypertenze, CAD, CHOPN, renální insuficience a současné aneuryzma břišní dutiny.

Příznaky jsou podobné jako u AAD a mohou se projevit ve vyšším věku po dlouhé asymptomatické fázi (často je PAU diagnostikován jako náhodný nález při zobrazovacím vyšetření). Je třeba zdůraznit, že nástup příznaků může znamenat expanzi PAU (postižení vrstvy adventicie); je tedy nutné provést urgentní zobrazovací vyšetření (CCT nebo CMR) a vhodnou terapeutickou intervenci, aby se zabránilo ruptuře aorty.

3.3.3.1 Diagnostika

Diagnostické vyšetření je popsáno na **obrázku 9**. CCT představuje metodu volby pro diagnostiku. TEE a CMR představují možné validní alternativy s ohledem na dostupnost a místní odbornost. Za zmínku stojí, že ¹⁸FDG-PET-CT je slibnou technikou, protože dokáže detekovat zvýšené vychytávání glukózy v PAU jako marker zvýšené metabolické aktivity a zánětu, který byl spojen s významnými nežádoucími příhodami. Tyto informace mohou být využity pro rozhodování o léčbě, například pro výběr pacientů, kteří mohou mít prospěch z endovaskulární nebo chirurgické intervence.

3.3.3.2 Léčba

Doporučuje se postup jako u AD (**obr. 10**). Léčba náhodných případů není jasně definována. Malé série naznačují, že izolované, asymptomatické, malé PAU mohou být bezpečně zvládnuty konzervativně s pravidelným sledováním.

U PAU typu A se doporučuje chirurgický zákrok s možností „vyčkávací strategie“ u velmi vybraných rizikových pacientů bez vysoce rizikových znaků (**obr. 14**). U nekomplikované PAU typu B se však doporučuje medikamentózní léčba spolu s pečlivým klinickým a zobrazovacím sledováním. Pokud je nutná intervence, měla by být upřednostněna endovaskulární léčba (časná a tříletá aortální mortalita 7,2 %, resp. 10,4 %) před otevřenou operací (časná a tříletá aortální mortalita 15,9 %, resp. 25,0 %). V případech nekomplikované PAU s vysoce rizikovými zobrazovacími znaky (**obr. 14**) by měla být rovněž zvážena endovaskulární léčba. Přirozený průběh PAU břišní aorty (AA) s přidruženou IMH je méně známý. V přehledu PAU AA byl preferovanou léčbou volby endovaskulární stenting (62 %), následovaný otevřeným chirurgickým řešením (35 %) a konzervativní léčbou (3 %).

Komentovaná doporučení 22 – Doporučení pro léčbu penetrujícího aterosklerotického vředu		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U všech pacientů s PAU se doporučuje medikamentózní léčba včetně tlumení bolesti a kontroly krevního tlaku.	I	C
V případě PAU typu A se doporučuje chirurgický zákrok.	I	C

Komentovaná doporučení 22 – Doporučení pro léčbu penetrujícího aterosklerotického vředu (Dokončení)

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
V případě PAU typu B se doporučuje počáteční medikamentózní léčba pod pečlivým dohledem.	I	C
U nekomplikované PAU typu B se doporučuje opakované zobrazování (CMR, CCT nebo TEE).	I	C
U komplikované PAU typu B se doporučuje endovaskulární léčba (TEVAR).	I	C
U nekomplikované PAU typu B s vysoce rizikovými zobrazovacími znaky by měla být zvážena ^a endovaskulární léčba.	IIa	C
U vybraných pacientů se zvýšeným operačním rizikem a nekomplikovanou PAU typu A bez vysoce rizikových zobrazovacích znaků ^a lze zvážit strategii „wait and see“.	IIb	C
U komplikované PAU typu B lze na základě anatomie a zdravotních komorbidit zvážit operaci.	IIb	C
U ojedinělých, asymptomatických, malých PAU bez rizikových rysů lze zvážit konzervativní léčbu s pravidelným sledováním a medikamentózní léčbou.	IIb	C

CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; PAU – penetrující aterosklerotický vřed; TEE – transezofageální echokardiografie; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu.

^aViz **obrázek 14**, kde jsou uvedeny rizikové zobrazovací znaky PAU.

3.3.4 Pseudoaneurysma aorty

Pseudoaneurysmata aorty neboli falešná aneurysmata vznikají v důsledku narušení aortální stěny, které je obvykle způsobeno faktory, jako je úraz, operace nebo infekce. Často jsou bez příznaků a jsou zjištěny náhodně při zobrazovacích vyšetřeních po zákroku na aortě. Příznaky mohou zahrnovat bolest na hrudi, kompresi, a pokud nejsou léčeny, mohou vést k fatální ruptuře nebo jiným závažným komplikacím.

Zdá se, že léčba pseudoaneurysmatu je vždy indikována bez ohledu na velikost nebo polohu, aby se zabránilo progresi a ruptuře. Nicméně za určitých okolností a při pečlivém sledování by pacienti mohli být sledováni pomocí CCT, CMR nebo TEE a intervence by mohla být odložena, pokud nedojde k expanzi velikosti, symptomům nebo kompresi okolních struktur. Pseudoaneurysmata by mohla být léčena otevřenou operací nebo endovaskulární léčbou (okludery, stent graft nebo coily). Neexistuje žádná randomizovaná studie srovnávající otevřenou operaci vs. TEVAR, nicméně léčba volby je obvykle založena na anatomických vlastnostech, klinickém obrazu a komorbiditách pacienta a rozhoduje o ní multidisciplinární tým ve specializovaných centrech.

3.3.5 Traumatické poranění aorty

Traumatické poranění aorty (TAI), běžně při dopravních nehodách ve vysoké rychlosti nebo při pádu, zahrnuje částečné nebo úplné přerušení aorty. Vzniká v důsledku rychlého zpomalení, které způsobuje torzi a střížné síly,

a často postihuje relativně nepohyblivé segmenty aorty, jako je aortální istmus (90 %), kořen aorty (5 %) nebo brániční hiát (5 %).

Traumatické poranění aorty se klasifikuje podle stupně poškození stěny aorty (**obr. 15**): stupeň I (intimální trhli-
na), stupeň II (IMH), stupeň III (pseudoaneurysma) a stupeň IV (ruptura aorty). Ve studii Crash Injury Study bylo 130/613 úmrtí (21 %) spojeno s TAI (úmrtí spojena s rupturou aorty 91 %; přežití na místě 9 %).

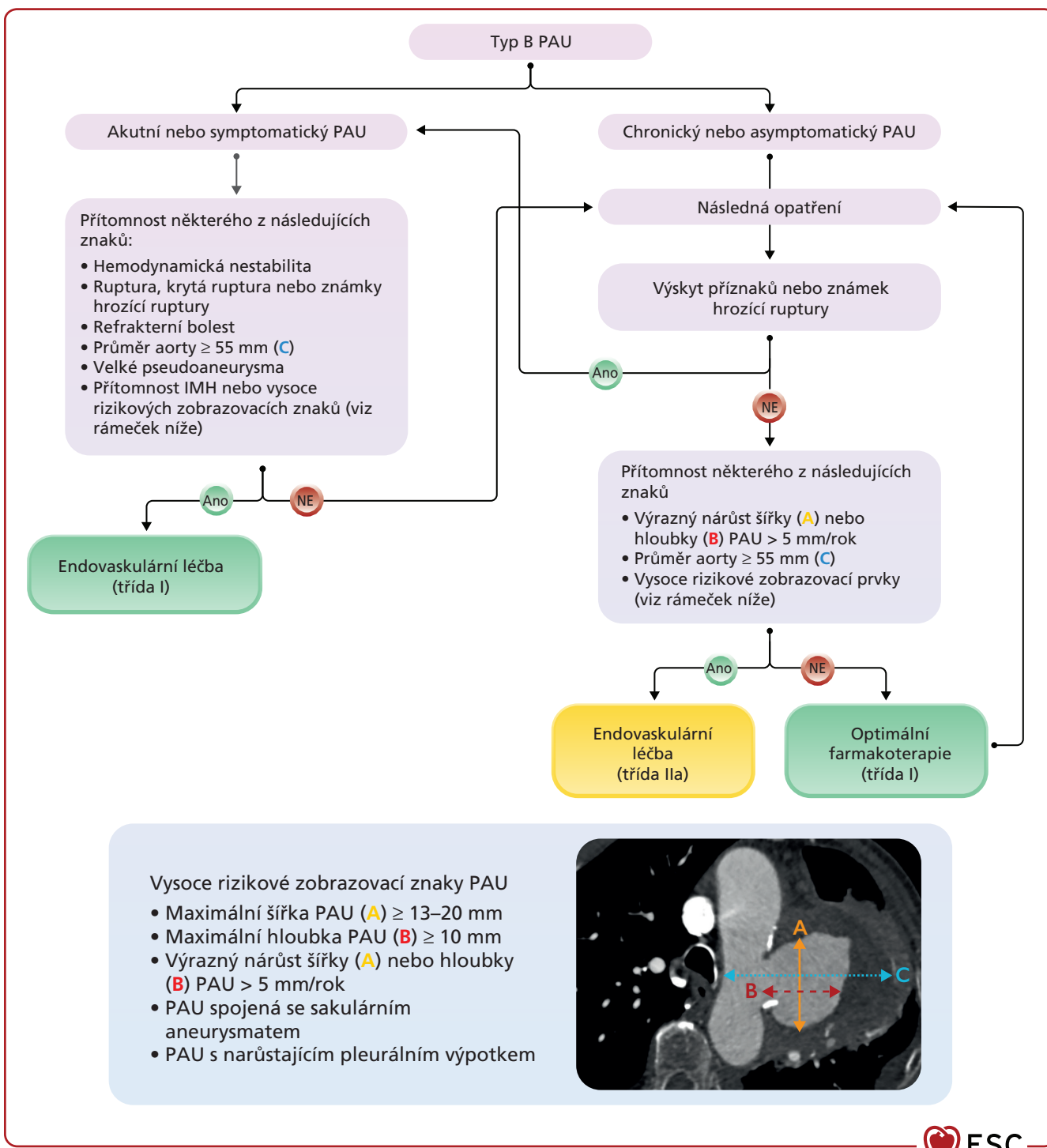
3.3.5.1 Diagnostika a terapeutické zásahy

Vzhledem k nespecifickým příznakům a známám (často zastřeným současným poškozením více orgánů) je včasná diagnóza závislá na vysoké úrovni klinického podezření. CCT (přesnost téměř 100 %) představuje metodu volby, která funguje jako „one-stop shop“ pro rychlé posouzení celého kosterního systému a vnitřních orgánů. Alternativou může být TEE, i když je omezena dostupností, místními odbornými znalostmi a potenciálně mnohočetnými úrazy pacienta. Terapeutické zásahy závisejí na rozsahu léze aorty a klinickém stavu pacienta, který posuzuje multidisciplinární tým. Obecně je třeba se vyhnout agresivnímu podávání tekutin, protože může zhoršit krvácení, koagulopatii a hypertenzi. Pro snížení rizika ruptury by střední tlak neměl překročit 80 mm Hg. Minimální poranění aorty (stupeň 1 a 2) lze řešit medikamentózně spolu s přísným klinickým a zobrazovacím dohledem; středně těžké poranění aorty (stupeň 3) semi-elektivní opravou (během 24–72 h), aby se pacient stabilizoval (i když u některých pacientů je nutná urgentní revize); a těžké poranění aorty (stupeň 4) s okamžitým výkonem. Pokud dojde k progresi IMH (stupeň 2), lze zvážit semi-elektivní řešení (do 24–72 h). TEVAR je upřednostňován (pokud je to možné) před otevřenou operací (nemocniční mortalita 7,9 % vs. 20 % a roční mortalita 8,7 % vs. 17 %). Při semi-elektivní reparaci, pokud je třeba překrýt LSA, se doporučuje předchozí revaskularizace LSA před TEVAR, aby se snížilo riziko paraplegie.

3.3.5.2 Dlouhodobé sledování při traumatickém poranění aorty

Komentovaná doporučení 23 – Doporučení pro traumatické poranění aorty

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
V případě závažného poranění aorty (stupeň 4) se doporučuje okamžitá náhrada.	I	A
V případech TAI s vhodnou anatomíí vyžadující intervenci se TEVAR doporučuje místo otevřené operace.	I	A
U všech pacientů s TAI se doporučuje medikamentózní léčba včetně tlumení bolesti a kontroly krevního tlaku a srdeční frekvence.	I	C
V případě podezření na TAI se doporučuje CCT.	I	C
V případě středně těžkého poranění aorty (stupeň 3) se doporučuje náhrada.	I	C
Pokud není CCT k dispozici, je třeba zvážit TEE.	IIa	C

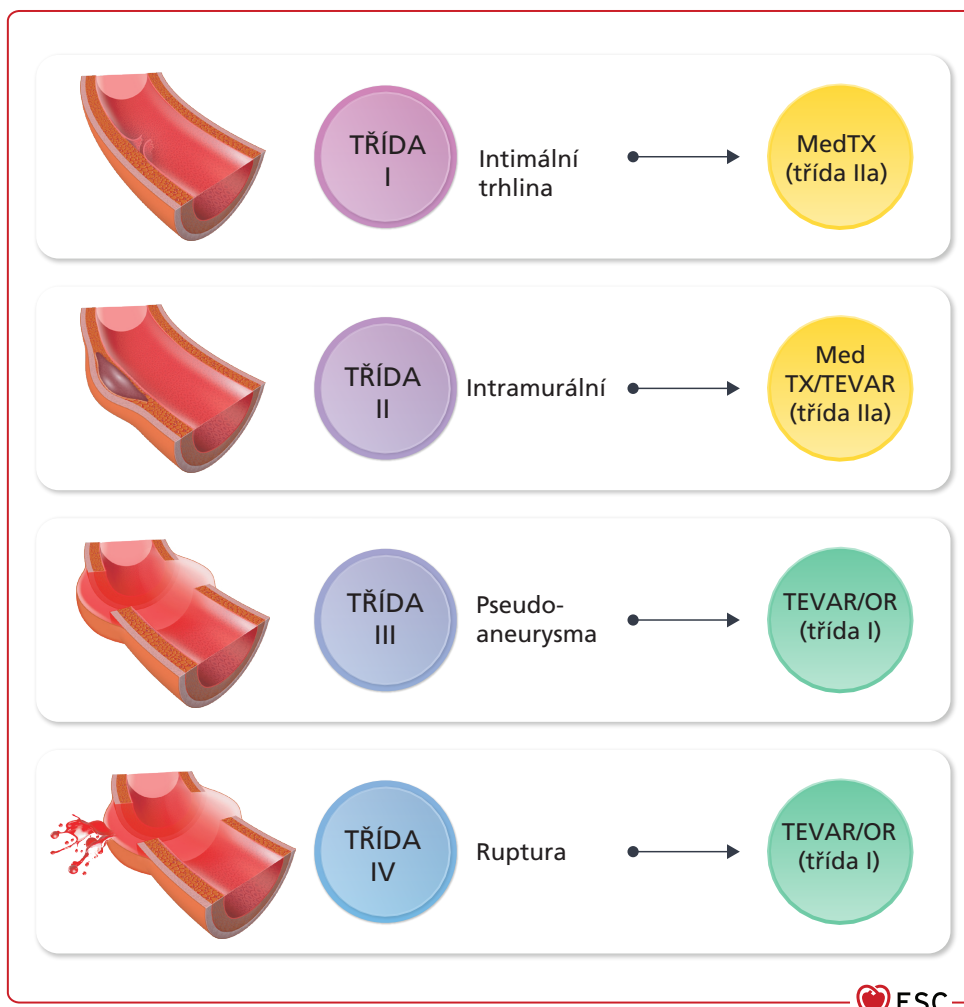


Obr. 14 – Vysoce rizikové rysy u penetrujícího aterosklerotického vředu a léčba pacientů s penetrujícím aterosklerotickým vředem typu B. IMH – intramurální hematom; PAU – penetrující aterosklerotický vřed; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu. (A) Maximální šířka PAU; (B) Maximální hloubka PAU; (C) Maximální průměr aorty v místě PAU.

U minimálního poranění aorty (stupeň 1 nebo 2) by měla být zvážena počáteční medikamentózní léčba pod pečlivým klinickým dohledem a kontrolou zobrazovacími metodami.	Ila	C
V případě progresu IMH (stupeň 2) je třeba zvážit semi-elektivní náhradu (do 24–72 hodin).	Ila	C

CCT – výpočetní tomografie srdce; IMH – intramurální hematom; TAI – traumatické poranění aorty; TEE – transesofageální echokardiografie; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu.

Kromě klinického hodnocení je CCT zobrazovací metodou volby pro následné sledování. Kumulativní expozice záření a jódované kontrastní látky zůstává hlavním omezením u mladých pacientů, zejména u žen. Platnou alternativou by byla kombinace rentgenového snímku hrudníku a CMR (pokud nedochází k artefaktům štěpu).



Obr. 15 – Klasifikace a léčba traumatických poranění aorty. Med – lékařský; OR – otevřená chirurgická operace (open surgery repair); TEVAR – implantace hrudního stentgraftu; Tx – léčba.

3.3.6 Iatrogenní poranění aorty

Iatrogenní aortální léze jsou léze spojené s invazivními zákroky (kardiochirurgie, nejčastěji disekce typu A, nebo koronarografie, s podobným podílem disekcí typu A a B) (viz oddíl 3.3.2.1). Incidence je nízká a nejčastějšími lézemi jsou AD. Hlavními rizikovými faktory jsou pokročilý věk, přítomnost KV rizikových faktorů, ateroskleróza, aneurysma aorty nebo onemocnění periferních tepen (obr. 16). Pacienti s iatrogenními AAS jsou často asymptomatictí nebo s menší bolestí na hrudi nebo v zádech.

Ačkoli byla v minulosti spojována s vysokou úmrtností, nedávné registry, jako je německý GERAADA, uvádějí podobnou úmrtnost jako u spontánních disekcí.

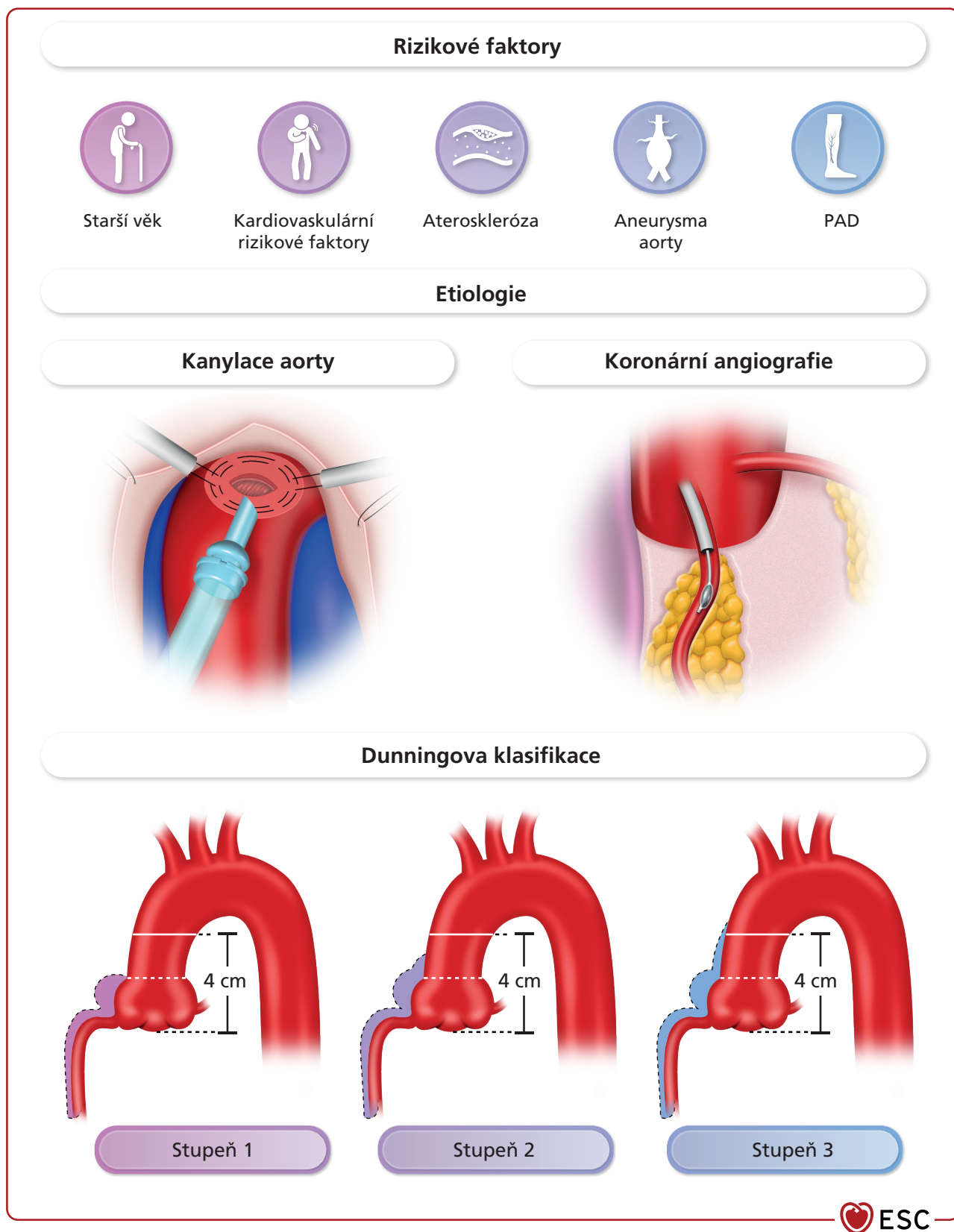
Klinický management je založen na typu základní léze (AAD, IMH) a lokalizaci, nicméně u iatrogenní disekce typu A byl popsán konzervativní postup s dobrými výsledky, pokud je zachován koronární průtok a disekce je malá. Klasifikace iatrogenní léze je znázorněna na obrázku 16. Ačkoli je těchto údajů málo, podporují konzervativní přístup založený na evoluci u lézí typu 1 a 2 (Dunningova klasifikace) a chirurgický zákrok u typu 3. V případě koronárního poškození lze navrhnout implantaci stentu k fixaci intimálního flapu.

3.3.7 Dlouhodobé sledování akutního aortálního syndromu

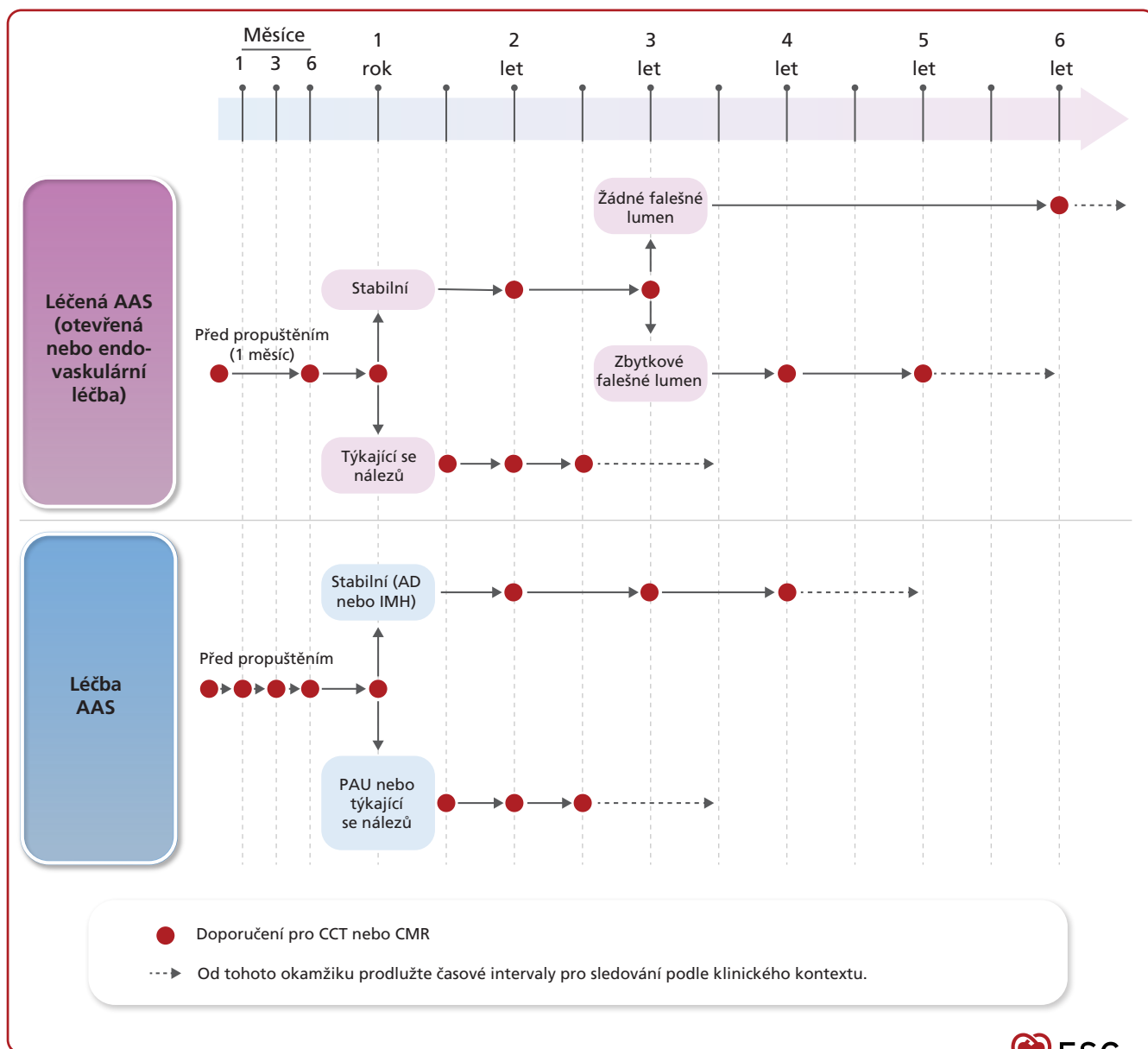
Zobrazovací metody a časové intervaly sledování se liší podle umístění léze (vzestupná/sestupná aorta), typu léčby (medikamentózní, endovaskulární, chirurgická) a základního onemocnění (HTAD). Ve srovnání s chronickým onemocněním je sledování pacientů s AAS charakterizováno vyšším rizikem komplikací a nutností reoperace. Pacienti, kteří podstoupili TEVAR pro AAS zahrnující sestupnou aortu, jsou náchylnější k (27–49 %) tomu, vyžadovat druhý zákrok než pacienti, kteří podstoupili chirurgickou léčbu. Zdá se však, že potřeba opětovného zákroku při následném sledování (po počáteční léčbě AAD) má významný vliv na přežití u TAAD, ale ne u TBAD.

3.3.7.1 Sledování po invazivní léčbě

Po operaci AAS se zobrazovací sledování zaměří na přetrvávání/obliteraci FL, dehiscenci anastomózy, progresivní dilataci reziduální nativní aorty (s reziduální disekcí nebo bez ní) nebo infekci štěpu. Nejpoužívanější modalitou je CCT, ale u pacientů vyžadujících častá vyšetření lze zvážit CMR, aby se snížila radiace.



Obr. 16 – Etiologie, rizikové faktory a klasifikace iatrogenních poranění aorty. PAD – onemocnění periferních tepen. Dunningova klasifikace iatrogenní disekce aorty: typ 1, disekce omezená na Valsalvovy dutiny; typ 2, disekce vzestupné aorty mimo dutiny, ale < 40 mm od anulu.



Obr. 17 – Algoritmus sledování po akutním aortálním syndromu. AAS – akutní aortální syndrom; AD – disekce aorty; CMR – magnetická rezonance srdce; CCT – výpočetní tomografie srdce; IMH – intramurální hematom; PAU – penetrující aterosklerotický vřed.

Ve srovnání s výsledky otevřené operace aneurysmat aorty je doba do opětovné intervence u pacientů, u nichž se objeví komplikace, výrazně kratší, a to i díky rychlejšímu průměrnému růstu disekované aorty (přibližně 1 mm za rok). Vzhledem k uváděné míře výskytu (kolem 10 %) komplikací vyžadujících reoperaci je rozumné sledovat pacienty každých šest měsíců v prvním roce (včetně časné – do jednoho měsíce – echokardiografie ke sledování funkce nativní nebo protetické aortální chlopně), poté každoročně až do třetího pooperačního. Rok a poté každé dva až tři roky, pokud se nevyskytnou komplikace (**obr. 17**).

TEVAR znamená vyšší riziko pozdních reintervencí a doporučuje se sekvence zobrazovacích intervalů po 1, 6, 12, 24, 36, 48 a 60 měsících, pokud není zjištěna žád-

ná abnormalita (u vysoce rizikových pacientů by se měly zvážet kratší intervaly). Poté lze kontroly provádět každé dva až tři roky. Ve srovnání s časovými body po operaci je k vyloučení asymptomatické retrogradní disekce typu A vyvolané TEVAR (70 % případů se objevuje do 30 pooperačních dnů) nutná doplňková časná kontrola po jednom měsíci.

Klinické sledování je kromě sledování pomocí zobrazovacích metod zaměřeno na dosažení přísné kontroly tlaku, omezení zátěže KVO a poskytování poradenství pacientům ohledně úpravy životního stylu a předpisu sportovní aktivity. Existují důkazy, že léčba statiny může zlepšit přežití u pacientů s AAS léčených medikamentózně, zatímco BB mohou zlepšit přežití u pacientů léčených chirurgicky.

3.3.7.2 Sledování v rámci medikamentózní léčby (chronická disekce aorty typu B, intramurální hemat, penetrující aterosklerotický vřed)

Přibližně 70 % pacientů s TBAD přežije hyperakutní fázi. Pokud nedojde k malperfuzi, nekontrolované hypertenzi nebo hrozící ruptuře, zahajte vedle sledování i antiimpulsní léčbu.

Chronická dilatace aorty dosahující 55 mm je hlavním příčinou intervence (asi 40 %), zatímco akutní komplikace

vyžadující okamžitou léčbu jsou vzácné. Zobrazovací kontroly by měly být prováděny nejméně po 1, 6 a 12 měsících od propuštění a poté každoročně; jedno další dřívejší vyšetření, např. do tří měsíců, však může odhalit důležité změny probíhající v subakutní fázi, kdy je disekovaná aorta nadále úspěšně přístupná časnému TEVAR. Během sledování lze pozdní komplikace předpovědět podle zobrazovacích znaků, včetně počtu a umístění vstupní trhliny (trhlin) a rozměrů FL, celkového (pravého + nepravého) lumen nebo vstupní trhliny. To by mohlo pomoci při stratifikaci rizika, a upravit tak přísnost sledování u jednotlivých pacientů (obr. 12).

IMH typu B a PAU se obvykle léčí konzervativně antihypertenzní léčbou a sledováním. Většina medikamentózně léčených IMH má příznivý průběh, zatímco PAU jsou z hlediska rizika akutní TBAD nebo ruptury méně předvídatelné. Proto lze u IMH použít stejná kritéria sledování jako u medikamentózně léčených nekomplikovaných TBAD; u PAU se doporučují častější kontroly, tj. jedna každých šest měsíců místo jednoho roku. Selektivně u asymptomatických pacientů s dvouletou stabilizací rychlosti růstu a bez rizikových rysů mohou být intervaly mezi kontrolami delší (každé 1–2 roky) (obr. 14 a 17).

4 Genetická a vrozená onemocnění aorty

4.1 Genetická a chromosomální onemocnění

Tento oddíl pojednává o genetických a vrozených onemocněních aorty. Onemocnění kořene a vzestupné aorty je běžně spojeno s vrozenými nebo dědičnými faktory, zatímco problémy se sestupnou aortou, zejména u AA, jsou často důsledkem aterosklerózy.

Genetická onemocnění postihující hrudní aortu jsou sdružena pod širším pojmem HTAD (heritable thoracic aortic disease). HTAD zahrnuje klinicky a geneticky heterogenní skupinu onemocnění, společným jmenovatelem je aneurysma nebo disekce hrudní aorty. Pod definici HTAD spadají familiární formy (onemocnění hrudní aorty [TAD] postihující dva a více jedinců v jedné rodině) nebo potvrzené genetické jednotky (familiární nebo sporadické), jakož i syndromy, které přinášejí riziko TAD. Vzhledem k vzácnosti těchto stavů chybějí spolehlivé důkazy pro mnoho scénářů, jako jsou prahové hodnoty interven-

Komentovaná doporučení 24 – Doporučení pro sledování po léčbě akutního aortálního syndromu		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Po TEVAR pro AAS se doporučuje kontrolní zobrazovací vyšetření po 1, 6 a 12 měsících po operaci, poté každoročně až do pátého roku po operaci, pokud nejsou dokumentovány žádné abnormality. ^a	I	B
U medikamentózně léčených AAS typu B nebo IMH se doporučuje provádět kontrolní zobrazovací vyšetření po 1, 3, 6 a 12 měsících od vzniku onemocnění a poté každoročně, pokud jsou zobrazovací nálezy stabilní.	I	C
U medikamentózně léčené PAU se doporučuje kontrolní zobrazovací vyšetření po 1 měsíci od stanovení diagnózy a poté každých 6 měsíců, pokud jsou zobrazovací nálezy stabilní.	I	C
Po otevřené operaci AAS by se mělo zvážit kontrolní zobrazení pomocí CCT a TTE do 6 měsíců, poté CCT po 12 měsících a poté každoročně, pokud je náleze stabilní. ^b	Ila	B
Pokud se během prvních 5 let nevyskytnou žádné komplikace, ^a mělo by se zvážit následné provedení CCT každé 2 roky.	Ila	B
Pokud není po dobu 3 let po operaci dokumentován žádné reziduální průchozí FL, mělo by se zvážit následné sledování pomocí CCT každé 2–3 roky.	Ila	C
Pokud jsou abnormality dokumentovány kdykoli po TEVAR pro AAS, měla by být CCT zvažena každých 3–6 měsíců.	Ila	C
Pokud jsou u pacientů s AAS léčených otevřenou nebo endovaskulární léčbou vyžadovány časté kontroly, měla by být po prvním roce sledování místo CCT zvažena CMR.	Ila	C
Při sledování medikamentózně léčené PAU po 2 letech stability zobrazovacích metod by se u pacientů s nízkým rizikem měly zvážit větší intervaly. ^c	Ila	C

AAS – akutní aortální syndrom; CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; FL – falešné lumen; IMH – intramurální hemat; PAU – penetrující aterosklerotický vřed; TEVAR – implantace hrudního stentgraftu; TTE – transtorakální echokardiografie.

^a Včetně: pseudoaneurysmatu, infekce štěpu, endoleaku (jakéhokoli typu), zvětšení vyloučeného aneurysmatu a migrace/oddělení/zlomení stentgraftu.

^b Jak z hlediska rozsahu reziduálního FL, tak z hlediska průměrů aorty na kterékoliv úrovni.

^c Nízké riziko: na základě šířky a hloubky PAU (viz obr. 14 vysoce rizikové prvky).

Komentovaná doporučení 25 – Doporučení pro léčbu pacientů s dědičným onemocněním aorty		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Doporučuje se, aby léčba pacientů s HTAD byla individualizována a založena na společném rozhodování.	I	C
Doporučuje se, aby pacienti se známou nebo podezřelou syndromovou nebo nesyndromovou HTAD byli vyšetřeni v centru, které má zkušenosti s péčí o tuto skupinu pacientů.	I	C

HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty (heritable thoracic aortic disease).

ce, chirurgické metody, otevřená operace vs. endovaskulární přístupy a plánování těhotenství. Doporučuje se tedy multidisciplinární a individualizovaný přístup.

Klinicky se HTAD mohou projevovat jako syndromické nebo nesyndromické jednotky. Doposud identifikované geny mohou být podkladem pro obě formy a převážně vykazují autosomálně dominantní dědičnost. Zatímco TAD je primárním znakem HTAD, extraaortální znaky (skeletální/okulární) mohou být klíčové pro diagnostiku některých syndromických případů. V některých případech může přítomnost extraaortálních projevů pomoci při stratifikaci rizika, a tím i při stanovení optimální léčby.

U syndromických i nesyndromických případů byly objeveny četné základní genové defekty, které vedly k vytvoření tří hlavních molekulárních skupin: geny kódující

složky: (i) extracelulární matrix, (ii) signální dráhu transformujícího růstového faktoru beta (TGFβ) a (iii) kontraktální aparát hladkých svalových buněk. Rozsáhlé klinické a zobrazovací studie u HTAD odhalily postižení arteriálního cévního řečiště mimo hrudní aortu. U pacientů se mohou vyvinout aneurysmata a/nebo disekce mimo aortu při onemocněních, jako je Marfanův syndrom, Loeysův–Diezův nebo vaskulární Ehlersův–Danlosův syndrom (vEDS), nebo mohou být náchylní k okluzivnímu cévnímu onemocnění při variantách genu alfa-aktin (ACTA2). V rámci rodin nesoucích identickou variantu je pozorována velká klinická variabilita. Všechny jednotky HTAD vykazují cystickou mediální degeneraci, to ztěžuje přesnou diagnózu pomocí patologie. Pro diagnózu HTAD je důležité jak genetické vyšetření, tak zobrazovací vyšetření u pacientů a rodinných příslušníků. Genetické testování by mělo být vždy doprovázeno vhodným poradenstvím.

Ačkoliv izolované AAA je méně často spojeno s genetickým základem, pacienti s vysoké rizikovými rysy by měli být vyšetřeni v centrech se zkušenostmi s HTAD, aby se zhodnotila potřeba genetického testování a specifického sledování, včetně aktivního klinického screeningu u rodinných příslušníků.

4.1.1 Turnerův syndrom

4.1.1.1 Diagnóza, klinický obraz a přirozený průběh

Turnerův syndrom (TS), který je důsledkem částečné nebo úplné monosomie chromosomu X, postihuje 1 z 2 500 živě narozených žen.

Asi u 50 % pacientů se vyskytují patologie, jako je dilatace ascendentní aorty, BAV, koarktace aorty, prodloužený aortální oblouk a částečný abnormální plicní žilní návrat. U všech žen se vyskytuje generalizovaná arteriopatie a samotný TS je nezávislým rizikovým faktorem pro dilataci hrudní aorty. Riziko disekce aorty (typ A v 85 % a typ B v 15 %) je v této populaci zvýšené. Mezi rizikové faktory patří dilatace aorty, BAV, koarktace a arteriální hypertenze.

■ Sledování pomocí zobrazovacích metod

U nově diagnostikovaných TS se doporučuje TTE a MR na počátku vyšetření pro zhodnocení vrozených srdečních

Komentovaná doporučení 26 – Doporučení pro genetické testování a aortální screening u onemocnění aorty		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s aneurysmatem kořene aorty/ascendentní aorty nebo disekcí hrudní aorty se doporučuje shromáždit informace o TAD, nevysvětlitelných náhlých úmrtích a periferních i intrakraniálních aneurysmatech v rodinné anamnéze alespoň tří generací.	I	B
U pacientů s aneurysmatem kořene aorty/ascendentní aorty nebo disekcí hrudní aorty a rizikovými faktory pro HTAD se doporučuje genetické testování v odborném centru a následné testování, pokud je indikováno.	I	B
U pacientů s HTAD, kteří mají patogenní/pravděpodobně patogenní variantu, se doporučuje genetické testování rizikových biologických příbuzných (tj. kaskádové testování) bez ohledu na věk.	I	C
U pacientů s HTAD by se mělo zvážit vedení klinického managementu podle základního genu/varianty, pokud jsou známy.	IIa	B
Screeningové vyšetření aorty		
U pacientů s TAD s rizikovými faktory pro HTAD, s negativní rodinnou anamnézou TAD, u nichž nebyla zjištěna žádná patogenní varianta, se doporučuje screeningové zobrazení aorty TTE ^a u příbuzných prvního stupně. ^b	I	B
Screening pomocí zobrazovacích metod členů rodiny pacientů s TAD s rizikovými faktory pro HTAD, u nichž nebyla zjištěna (pravděpodobně) patogenní varianta, byl měl být zvážen ve věku 25 let nebo o deset let dříve, než byla zjištěna u nejmladšího pacienta. Je-li počáteční screening normální, měl by být zvážen pokračující screening každých 5 let až do věku 60 let.	IIa	C

HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty (heritable thoracic aortic disease); TAD – onemocnění hrudní aorty; TTE – transtorakální echokardiografie.

^aCMR nebo CCT mohou být indikovány, pokud kořen aorty/ascendentní aorty nemůže být dostatečně vizualizován.

^bRodiče, sourozenci, děti.

Komentovaná doporučení 27 – Doporučení pro zobrazovací metody u žen s Turnerovým syndromem		
Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Pro zohlednění menších tělesných rozměrů žen (≥ 15 let) s TS se k určení stupně dilatace aorty a posouzení rizika aortální disekce doporučuje použít vzestupný ASI (poměr průměru aorty [mm] k BSA [m ²]), AHI (poměr průměru aorty [mm] k výšce [m]) nebo aortální z-skóre.	I	C
Doporučuje se stanovit intervaly zobrazovacího a klinického sledování podle odhadovaného rizika disekce na základě vzestupného ASI a souběžných lézí. ^a	I	C

AHI – index výšky aorty; ASI – index velikosti aorty; BSA – plocha povrchu těla; TS – Turnerův syndrom.

^aSoučasné léze: hypertenze, koarktace aorty, bikuspidální aortální chlopek.

vad a anatomie/průměru aorty. U žen s TS ve věku 15 let a starších je při hodnocení rozměrů aorty nezbytné zohlednit jejich menší tělesnou velikost.

4.1.1.2 Medikamentozní léčba

Vzhledem k absenci klinických studií se ohledně léčby TS uplatňuje pragmatický přístup v modelu sdíleného rozhodování. Lze zvážit přijetí strategie inhibice růstu aorty pomocí BB a/nebo ARB jako u MFS. Hypertenze by měla být léčena podle obecných doporučení.

4.1.1.3 Chirurgická léčba aneurysmat aorty

Operace aneurysmat aorty u TS by měla být individualizována a měla by zohledňovat i jiné faktory než průměr aorty (indexovaný). Mezi ně patří BAV, koarktace, nekontrolovaná hypertenze (navzdory více než třem třídám antihypertenziv), rychlý růst aorty (≥ 3 mm za rok) a plánované těhotenství.

Komentovaná doporučení 28 – Doporučení pro operaci aorty u žen s Turnerovým syndromem

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Elektivní operace aneurysmat kořene aorty a/nebo vzestupné aorty by měla být zvážena u žen s TS, které jsou ve věku ≥ 15 let, mají vzestupný ASI > 23 mm/m ² , AHI > 23 mm/m, z-skóre $> 3,5$ a mají přidružené rizikové faktory pro disekci aorty nebo plánují těhotenství.	IIa	C
Elektivní operaci aneurysmat kořene a/nebo vzestupné aorty lze zvážit u žen s TS, které jsou ve věku ≥ 15 let, mají ASI vzestupné aorty > 25 mm/m ² , AHI > 25 mm/m, z-skóre > 4 a nemají přidružené rizikové faktory pro disekci aorty. ^a	IIb	C

AHI – index výšky aorty (poměr průměru aorty [mm] a výšky [m]); ASI – index velikosti aorty (poměr průměru aorty [mm] a BSA [m²]); TS – Turnerův syndrom.

^a Bikuspidální aortální chlopeč, prodloužení aorty, koarktace aorty a/nebo nekontrolovaná hypertenze (navzdory více než třem třídám antihypertenziv).

4.1.1.4 Těhotenství a fyzická zátěž

Turnerův syndrom často zahrnuje problémy s plodností, ale léčba asistovanou reprodukci zvýšila počet těhotenství. Těhotenství může zvyšovat riziko AD, zejména s dalšími rizikovými faktory. Profylaktická operace aortálního kořene u žen s TS uvažujících o těhotenství se doporučuje, když ASI dosáhne 25 mm/m².

Fyzické cvičení má příznivý vliv na riziko KVO a HRQoL u TS. V doporučeních o úrovni sportovního cvičení je třeba zohlednit strukturální vrozené srdeční vady a průměr aorty (ASI, AHI a z-skóre).

4.1.2 Vaskulární Ehlersův–Danlosův syndrom

4.1.2.1 Diagnostika, klinický obraz a přirozený průběh

Vaskulární Ehlersův–Danlosův syndrom je vzácné (prevalence 1/50 000 až 1/200 000) autosomálně dominantní onemocnění způsobené patogenními variantami v genu

COL3A1, který kóduje pro-alfa1 řetězce prokolagenu typu III. Nejčastější varianty COL3A1 vyvolávají poruchu ve skládání vláken kolagenu typu III, což způsobuje významnou ztrátu mechanické pevnosti tepen a dalších dutých orgánů.

VEDS je nejzávažnější formou Ehlersova–Danlosova syndromu, protože klinicky ohrožuje život cévními komplikacemi, a proto je jeho včasná identifikace a důkladné vyšetření rodiny obzvláště důležité.

Klinické komplikace mohou začít během dospívání a opakovat se v nepředvídatelných časových intervalech. Nejčastější komplikace se týkají středně velkých tepen: disekcí, aneurysmat, ruptur tepen a arteriovenózních píštělí. Disekce aorty (typ A i B) se vyskytuje až u 10 % pacientů.

Prognóza závisí na typu varianty genu COL3A1. Míra recidivy organických komplikací u pacientů s vEDS je 1,6 příhod za 5 let. Očekávaná délka života je zkrácena v průměru na 51 let.

4.1.2.2 Sledování a zobrazování

Léčba vEDS je komplexní a vyžaduje multidisciplinární přístup. Doporučení zahrnují: úpravu životního stylu s cílem minimalizovat poranění a riziko ruptury cévy/orgánu, určení týmu péče, individuální plány akutní péče, udržování tlaku v normě, agresivní léčbu hypertenze a každoroční sledování cévního stromu pomocí DUS, CT (alternativy s nízkým zářením) nebo MR (pokud je to možné). Z nedávného průzkumu mezi evropskými odbornými centry vyplynulo, že monitorování tepen je standardní klinickou praxí a že frekvence sledování by měla být přizpůsobena individuálně. Prognóza se zlepšuje, pokud jsou pacienti správně vedeni.

4.1.2.3 Léčba

Medikamentozní léčba je založena na optimální kontrole krevního tlaku. Celiprolol, BB s vazodilatačními vlastnostmi, prokázal snížení vaskulární morbidity ve dvou retrospektivních studiích a jedné randomizované otevřené studii. Neexistuje shoda ohledně věku, ve kterém je třeba zahájit léčbu, ale zahájení po desátém roce věku je mnoha odborníky považováno za rozumné.

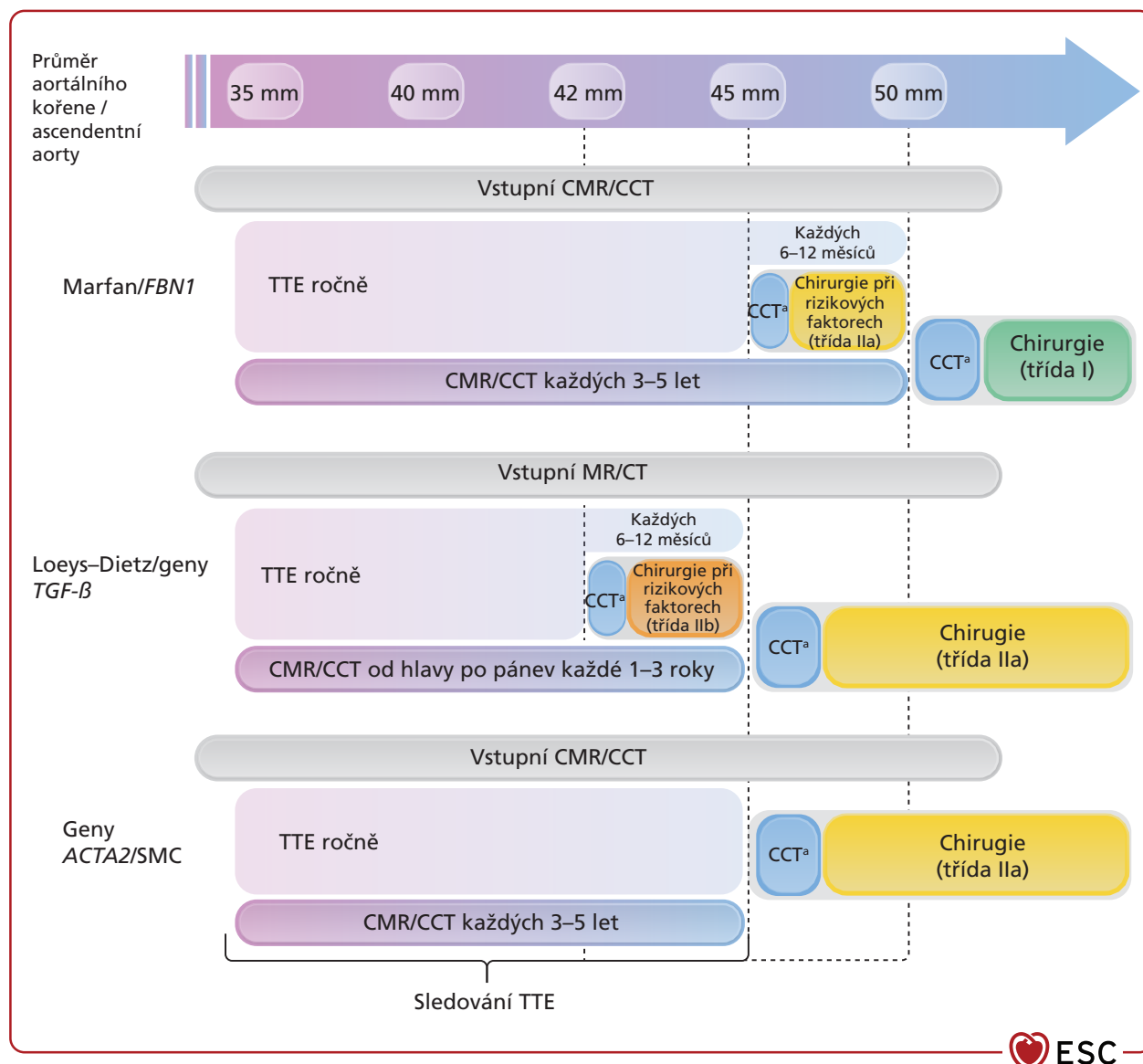
Komentovaná doporučení 29 – Doporučení pro medikamentozní léčbu pacientů s vaskulárním Ehlersovým–Danlosovým syndromem

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s vEDS se doporučuje pravidelné cévní sledování aorty a periferních tepen pomocí DUS, CT nebo MR.	I	C
U pacientů s vEDS je třeba zvážit léčbu celiprololem.	IIa	B

CT – výpočetní tomografie; DUS – duplexní ultrazvuk; MR – magnetická rezonance; vEDS – vaskulární Ehlersův–Danlosův syndrom.

4.1.2.4 Chirurgická léčba

Akutní, nevysvětlitelná bolest vyžaduje urgentní zobrazovací vyšetření k vyloučení arteriální ruptury. Akutní arteriální komplikace obvykle vyžadují hospitalizaci a ve



Obr. 18 – Algoritmus pro sledování zobrazovacích metod u pacientů se syndromovým a nesyndromovým dědičným onemocněním hrudní aorty. CCT – výpočetní tomografie srdce; CMR – magnetická rezonance srdce; DUS – duplexní ultrasonografie; HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; SMC – hladká svalová buňka; TTE – transtorakální echokardiografie. ^a Předoperační CCT.

většině případů konzervativní přístup. Intervenční cévní nebo střevní výkony jsou omezeny na vitální riziko. Základním vyžadujícím insuflaci orgánů je třeba se vyhnout nebo je provádět s maximální opatrností. Neexistují jasná doporučení týkající se průměrů aorty/arterie, při kterých je třeba u pacientů s vEDS zasahovat. Rozhodnutí je tedy třeba činit případ od případu.

4.1.2.5 Těhotenství

Těhotenství u vEDS s sebou nese riziko (fatálních) arteriálních a děložních komplikací. Nezdá se, že by těhotenství zhoršovalo mortalitu ve srovnání se ženami s vEDS bez gravidity.

4.1.3 Marfanův syndrom

4.1.3.1 Diagnostika, klinický obraz a přirozený průběh

Marfanův syndrom, nejčastější syndromické onemocnění HTAD (prevalence 1/5 000–1/10 000), vzniká na základě patogenních variant genu pro fibrilin-1 (*FBN1*). Je často postiženo více orgánových systémů, včetně očí a skeletu. Diagnostika se opírá o rozpoznání klinických příznaků v souladu s revidovanou Gentskou nozologií, která zahrnuje genetické testování.

Charakteristickým znakem onemocnění je aneurysma aorty a disekce zahrnující kořen aorty. Méně často může být postižena sestupná hrudní a břišní aorta. S prodluž-

jícím se přežíváním a věkem se u MFS zvyšuje prevalence disekce aorty typu B a je s ní spojena předchozí náhrada kořene aorty, operace mitrální chlopně a delší doba života. Mezi další KV znaky patří prolaps mitrální chlopně, postižení extraaortálních tepen, dysfunkce myokardu a arytmie. Díky lepší diagnostice v časnějších stádiích, správné léčbě zahrnující sledování, medikamentózní léčbě a včasné profylaktické operaci aorty se nyní očekávaná délka života pacientů s MFS blíží délce života běžné populace.

Hlavním určujícím faktorem disekce typu A je průměr kořene aorty, přičemž riziko ruptury se zvyšuje, pokud přesahuje 50 mm. Mezi další rizikové faktory patří rodinná anamnéza akutního aortálního syndromu při nízkém průměru, rychlost růstu kořene aorty (roční rychlost růstu ≥ 3 mm nebo více u dospělých), těhotenství a hypertenze.

4.1.3.2 Sledování pomocí zobrazovacích metod

Transtorakální echokardiografie je vhodnou zobrazovací metodou pro počáteční hodnocení a sledování kořene aorty u většiny pacientů a u mnohých umožňuje hodnocení distálních segmentů aorty. TTE je rovněž užitečná pro posouzení regurgitace mitrální a aortální chlopně, prolapsu mitrální chlopně. V některých případech (zejména při přítomnosti abnormalit pectoria) mohou být okna TTE suboptimální a přednost může mít MR (nejlépe)/CT. Peridické hodnocení aorty a periferních tepen pomocí MR/CT a DUS (každých 3–5 let podle vývoje pacienta) je indikováno, protože i u nich je vyšší výskyt periferních aneurysmat, která jsou spojena s agresivnějšími formami onemocnění. Zobrazení intracerebrálních cév je indikováno v případech symptomů nebo klinických projevů aneurys-

Komentovaná doporučení 30 – Doporučení pro cévní zobrazování u Marfanova syndromu

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s MFS se doporučuje TTE: - alespoň jednou ročně u pacientů s průměrem kořene aorty < 45 mm při absenci dalších rizikových faktorů, ^a - nejméně každých 6 měsíců u pacientů s průměrem kořene aorty < 45 mm v případě přítomnosti dalších rizikových faktorů, ^a - nejméně každých 6–12 měsíců u pacientů s průměrem kořene aorty ≥ 45 mm při absenci dalších rizikových faktorů. ^a	I	C
U pacientů bez předchozí operace aorty se doporučuje kompletní zobrazení periferních cév a torakoabdominální aorty pomocí MR nebo CT a DUS při prvním vyšetření a následně každých 3–5 let, pokud je stabilní.	I	C
U pacientů s MFS, kteří podstoupili náhradu kořene aorty, se doporučuje provádět kontrolní vyšetření hrudní aorty pomocí MR (nebo CT) nejméně každé 3 roky.	I	C

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; DUS – duplexní ultrasonografie; MFS – Marfanův syndrom; TTE – transtorakální echokardiografie.

^a Rizikové faktory: průměr kořene aorty > 40 až ≤ 45 mm a rodinná anamnéza disekce aorty při malých rozměrech aorty (tj. < 50 mm); rezistentní hypertenze (hypertenze přetrvávající navzdory třem nebo více antihypertenzním lékům předepsaným lékařem se zkušenostmi s léčbou hypertenze); a rychlý růst aorty (roční rychlost růstu ≥ 3 mm nebo více u dospělých).

mat/ruptur. Doporučení pro zobrazovací sledování jsou znázorněna na **obrázku 18** a měla by být přizpůsobena konkrétnímu pacientovi s ohledem na anamnézu a přítomnost abnormalit během předchozích vyšetření.

4.1.3.3 Medikamentózní léčba

Určitá opatrnost může být na místě při používání blokátorů kalciových kanálů: tyto léky prokázaly zvýšené riziko poškození aorty na myším modelu a v retrospektivních studiích kontrolních případů a pro léčbu hypertenze se upřednostňují alternativy.

Komentovaná doporučení 31 – Doporučení pro medikamentózní léčbu Marfanova syndromu

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s MFS se doporučuje léčba BB nebo ARB v maximálně tolerovaných dávkách (pokud není kontraindikována) s cílem snížit rychlost dilatace aorty.	I	A
U pacientů s MFS by se mělo zvážit použití BB a současně ARB v maximálně tolerovaných dávkách (pokud není kontraindikováno), aby se snížila rychlost dilatace aorty.	Ila	A

ARB – blokátor receptoru AT₁ pro angiotenzin II; BB – betablokátor; MFS – Marfanův syndrom.

4.1.3.4 Chirurgická léčba

U pacientů s MFS se dává přednost otevřené operaci před endovaskulárními postupy. Endovaskulární postupy lze

Komentovaná doporučení 32 – Doporučení pro operaci aorty u Marfanova syndromu

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Operace je indikována u pacientů s MFS, kteří mají onemocnění kořene aorty s maximálním průměrem ≥ 50 mm.	I	B
Chirurgická náhrada kořene aorty a vzestupné aorty technikou chlopně šetřící operace se doporučuje u pacientů s MFS nebo příbuznou HTAD s dilatací kořene aorty, pokud anatomické vlastnosti chlopně umožňují její zachování a chirurg má specifické odborné znalosti.	I	B
U pacientů s MFS, kteří mají aneurysma kořene aorty s maximálním průměrem aortální dutiny ≥ 45 mm a další rizikové faktory, by měla být zvážena operace. ^a	Ila	C
U pacientů s MFS a aneurysmatem vzestupné aorty, oblouku aorty, sestupné hrudní aorty nebo břišní aorty o velikosti ≥ 50 mm by měla být zvážena chirurgická náhrada aneurysmatického segmentu chirurgem se specifickými odbornými znalostmi.	Ila	C

HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; MFS – Marfanův syndrom.

^a Rodinná anamnéza disekce aorty při malých rozměrech aorty (tj. < 50 mm); rezistentní a rychlý růst aorty (roční rychlost růstu ≥ 3 mm nebo více u dospělých).

zvážit ve vybraných případech v urgentních situacích a/ nebo v centrech s vysokou úrovní odborných znalostí. Prahaové hodnoty pro operaci aortálního kořene musejí zohledňovat další rizikové faktory a také odbornost týmu.

4.1.3.5 Těhotenství a fyzická zátěž

U těhotných žen s MFS se riziko aortální disekce zvyšuje až osmkrát oproti běžné populaci. Riziko disekce typu A je dáno průměrem aorty, ale disekce typu B se vyskytují ještě častěji a mohou se objevit i bez předchozí dilatace. Ženy, které si nejsou vědomy diagnózy, jsou vystaveny nejvyššímu riziku disekce.

Z údajů registru ROPAC (Registry Of Pregnancy And Cardiac disease) vyplývá, že u žen léčených v souladu s pokyny je riziko komplikací souvisejících s těhotenstvím nízké a nebyl prokázán zásadní vliv BB na růst plodu, ačkoli je třeba jej pečlivě sledovat.

Komentovaná doporučení 33 — Doporučení pro těhotenství u žen s Marfanovým syndromem		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Všem ženám s MFS se doporučuje: - V případě, že se jedná o riziko KV a dalších komplikací u matky, je třeba provést předkoncepční vyšetření. - Podstoupit následné vyšetření v centru s péčí a kardiiovaskulárně nemocné gravidní pacientky.	I	C
Doporučuje se, aby bylo párům, u nichž jeden z partnerů trpí HTAD nebo je jí ohrožen, nabídnuto genetické poradenství před početím.	I	C
Před otěhotněním se doporučuje zobrazit celou aortu (pomocí MR/CT).	I	C
Během těhotenství se doporučují kontroly s frekvencí závislou na průměru aorty a jejím růstu.	I	C
Během těhotenství se doporučuje užívání BB.	I	C
Profylaktická operace kořene aorty se doporučuje u žen, které chtějí otěhotnět a mají průměr aorty > 45 mm.	I	C
Profylaktickou operaci kořene aorty lze zvážit u žen, které chtějí otěhotnět a mají průměr aorty 40–45 mm.	IIb	C
ARB se během těhotenství nedoporučují.	III	B

BB – betablokátory; CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; KV – kardiiovaskulární; HTAD – dědičné onemocnění hrudní aorty; MFS – Marfanův syndrom.

Cvičení je potenciálně spojeno se zvýšeným rizikem dilatace aorty a akutní disekce aorty. Doporučuje se individualizovat fyzickou aktivitu u MFS na základě průměru aorty, rodinné anamnézy disekce nebo náhlého úmrtí a již existujícího stavu kondice. Ačkoli je kontraindikován závodní sport, doporučuje se mírné aerobní cvičení s intenzitou založenou na průměru aorty.

Nedávné údaje u dětí a mladých dospělých s MFS naznačují, že dodržování každodenního fyzického cvičení (10 000 kroků denně) mělo příznivý vliv na růst kořene

aorty. Ačkoli rehabilitační programy zaměřené na fyzickou aktivitu hodnotilo jen omezené množství klinických studií, dvě studie prokázaly, že lze doporučit fyzickou aktivitu až do střední specifické intenzity. Ačkoli tedy fyzická aktivita představuje dilema, individuálně přizpůsobené programy jsou s největší pravděpodobností úspěšné při podpoře cvičení u MFS.

Komentovaná doporučení 34 – Doporučení pro tělesné cvičení u pacientů s Marfanovým syndromem

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s MFS se doporučuje individualizovat fyzickou aktivitu na základě průměru aorty, rodinné anamnézy disekce aorty a již existující kondice.	I	C
U většiny pacientů s MFS se doporučuje pravidelné mírné aerobní cvičení s intenzitou závislou na průměru aorty.	I	C
U pacientů s disekcí aorty a/nebo po operaci aorty by měla být zvážena pooperační kardiální rehabilitace zaměřená na zlepšení fyzického i duševního zdraví.	IIa	B

MFS – Marfanův syndrom.

4.1.4 Ostatní syndromové a nesyndromové dědičné choroby hrudní aorty a/nebo arteriální poruchy

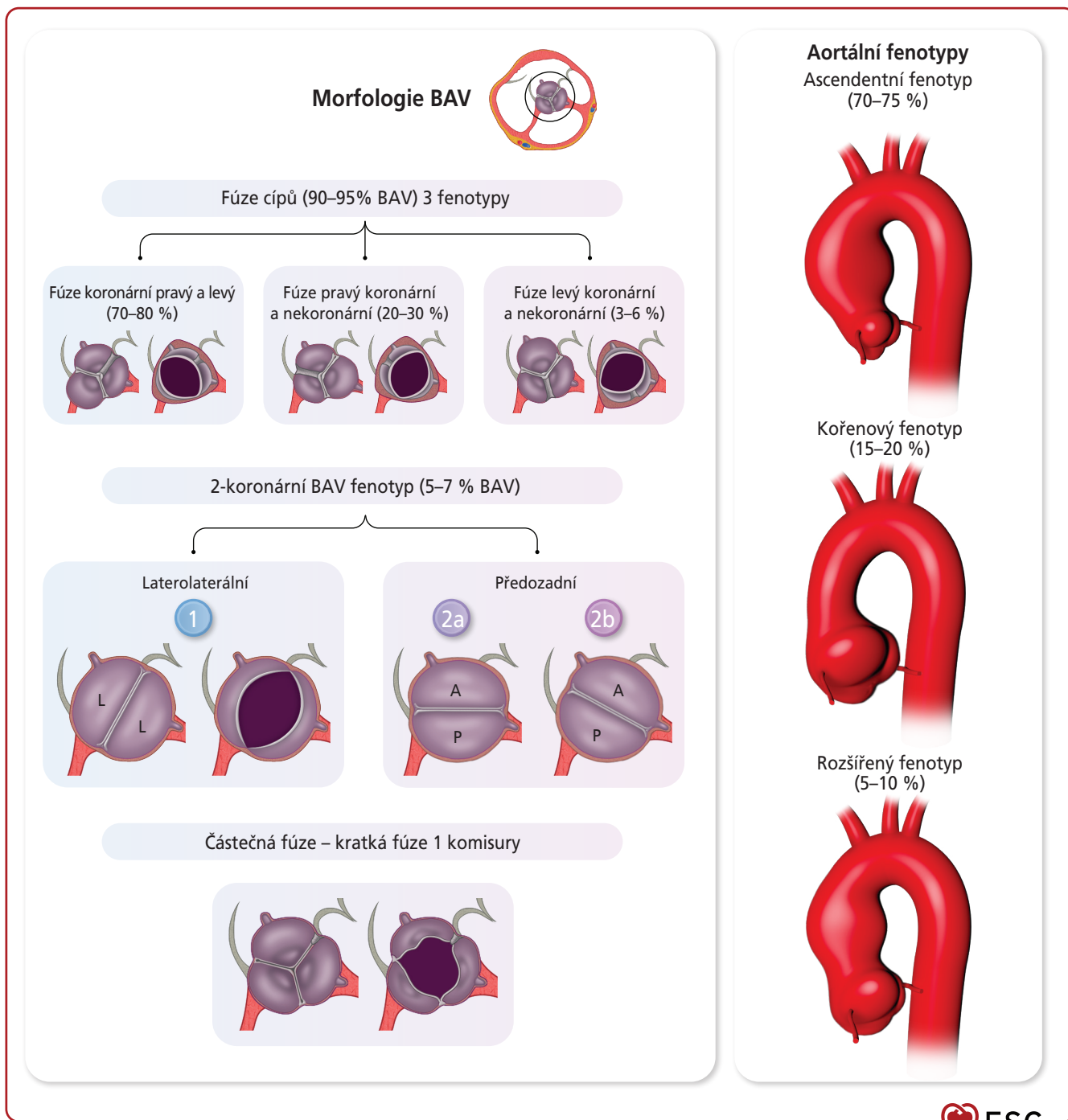
Hlavní klinické a genetické údaje známých syndromických a nesyndromických jednotek HTAD jsou shrnuty v doplňkových údajích online. Dvě nejčastější onemocnění pro každou entitu zahrnují Loeysův–Dietzův syndrom, respektive HTAD související s ACTA2. Vzhledem k vzácnosti těchto jednotek chybějí specifická doporučení týkající se sledování a léčby, která jsou z velké části převzata z doporučení pro MFS. Níže jsou uvedena některá doporučení specifická pro dané onemocnění.

4.1.4.1 Loeysův–Dietzův syndrom

4.1.4.1.1 Diagnostika, klinický obraz a přirozený vývoj

Spektrum klinických projevů Loeysova–Dietzova syndromu je velmi široké. Někteří pacienti splňují kritéria pro MFS, zatímco některé znaky, jako je bifidní uvula a hypertelorismus, jsou pro toto onemocnění velmi specifické. Je zde tendence k aortální disekci a ruptuře při menších rozměrech cév, než je typické u jiných podobných stavů. Patogenní varianty v šesti genech (*TGFBR1* a *TGFBR2*, *TGFBR2* a *TGFBR3*, *SMAD2* a *SMAD3*), které všechny kódují komponenty signální dráhy TGFβ, způsobují Loeysův–Dietzův syndrom.

Ačkoli indikace k operaci musí být zvážena podle základní genetické vady a přítomnosti rizikových faktorů, měla by být zvážena prahová hodnota průměru aorty 45 mm (≥ 40 mm v případech přidružených vysoce rizikových znaků).



Obr. 19 – Nomenklatura bikuspidální aortální chlopně, valvulo-aortopatie. A – přední; BAV – bikuspidální aortální chlopeč; L – laterální; P – zadní. Ačkoli existují preferenční asociace, každý ze tří typů chlopní - „srostlá BAV“, „2-sinusová BAV“ a „částečně srostlá BAV“ – může být různě spojen s dilatací převážně lokalizovanou ve Valsalvových sinech („kořenový fenotyp“, 15–20 %) nebo v tubulárním (suprakoronárním) traktu („vzestupný fenotyp“, 70–75 %). Menší část pacientů má stejnou dilataci sinusového a tubulárního segmentu nebo vzestupnou dilataci zasahující do proximálního oblouku („rozšířený fenotyp“, 5–10 %).

Komentovaná doporučení 35 — Doporučení pro sledování u Loeysova–Dietzova syndromu

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s Loeysovým–Dietzovým syndromem se doporučuje TTE na začátku sledování a následně každých 6–12 měsíců v závislosti na průměru aorty a jejím růstu. ^a	I	C
U pacientů s Loeysovým–Dietzovým syndromem se doporučuje základní vyšetření tepen od hlavy po pánev pomocí MR nebo CT a následné sledování pomocí MR nebo CT nebo DUS každé 1–3 roky.	I	C

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; DUS – duplexní ultrasonografie; TTE – transtorakální echokardiografie.

^a Častější zobrazení, pokud je průměr kořene aorty/ascendentu > 42 mm a rychlost růstu aorty ≥ 3 mm za rok.

Komentovaná doporučení 36 – Doporučení pro operaci kořene aorty u Loeysova–Dietzova syndromu

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s Loeysovým–Dietzovým syndromem by měla být zvážena náhrada kořene aorty, pokud průměr kořene aorty přesahuje 45 mm.	IIa	C
Lze zvážit úpravu prahové hodnoty pro operaci podle základního genu s ohledem na související rizikové vlastnosti.	IIb	C

4.2 Onemocnění aorty spojené s bikuspidální aortální chlopní

Bikuspidální aortální chlopeň, nejčastější vrozená srdeční vada (0,5–2 % živě narozených dětí), je kromě toho, že představuje rizikový faktor pro onemocnění aortální chlopně, spojena se zvláštní formou aortopatie, která se vyznačuje morfologickou a klinickou heterogenitou (bikuspidální valvulo-aortopatie). Její dědičnost je vysoká, v menšině případů dochází k autosomálně dominantnímu přenosu BAV. S aortopatiemi souvisejícími s BAV bylo spojeno několik genů, které se obecně podílejí na embryogenezi a diferenciaci buněk, ale každý z nich vysvětluje < 5 % případů. Genetické testování proto není indikováno.

Doporučujeme přijmout novou mezinárodní konsenzuální nomenklaturu a klasifikaci, vytvořenou skupinou odborníků, která by nahradila dříve používané různé souběžné nomenklatury (obr. 19). Prevalence aneurysmat dosahuje 40 % v klinických sériích a 0,85 na 100 pacientů v populačních studiích. Nedávno bylo zveřejněno nejdelší dostupné sledování osob s BAV, které prokázalo celkovou celoživotní morbiditu až 86 %, jejíž převážná část byla způsobena komplikacemi souvisejícími s chlopní (aortální stenóza, endokarditida, srdeční selhání).

Při prvním zjištění BAV je nutné provést kompletní vyšetření hrudní aorty a naopak u každého pacienta s dilatací vzestupné aorty je třeba zjistit morfologii chlopně. Sledování pomocí TTE se stává nezbytným, pokud

Komentovaná doporučení 37 – Doporučení pro léčbu aortopatie spojené s bikuspidální aortální chlopní

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
Při první diagnóze BAV se doporučuje provést úvodní TTE k posouzení průměrů aorty v několika úrovních.	I	B
Operace bikuspidální aortopatie se doporučuje, pokud je maximální průměr aorty ≥ 55 mm.	I	B
Operace bikuspidální aortopatie kořenového fenotypu ^a se doporučuje, pokud je maximální průměr aorty ≥ 50 mm.	I	B
CT nebo MR celé hrudní aorty se doporučuje při první diagnóze a při zjištění významných rozdílů v měřeních při následných kontrolách TTE během sledování nebo pokud průměr aorty přesahuje 45 mm.	I	C
U pacientů s BAV s fenotypem kořenové aortopatie ^a a/nebo izolovanou aortální regurgitací se doporučuje screening pomocí TTE.	I	C
U pacientů s BAV s maximálním průměrem aorty > 40 mm, buď bez indikace k operaci, nebo po izolované operaci aortální chlopně, se doporučuje sledovat sériové zobrazování pomocí TTE po 1 roce a poté, pokud je pozorována stabilita, každé 2–3 roky.	I	C
U všech přímých příbuzných nemocného s BAV má být zvážen screening TTE	IIa	B
U pacientů s nízkým chirurgickým rizikem by měla být operace bikuspidální aortopatie vzestupného fenotypu ^b zvážena, pokud je maximální průměr aorty > 52 mm.	IIa	B
U pacientů s nízkým chirurgickým rizikem a vzestupným fenotypem bikuspidální aortopatie by měla být operace zvážena při maximálním průměru ≥ 50 mm, pokud se jedná o některý z následujících případů: - věk < 50 let, - menší vzrůst, ^c - délka vzestupné aorty ≥ 11 cm, ^d - rychlost růstu průměru aorty ≥ 3 mm za rok, - rodinná anamnéza akutního aortálního syndromu, - koarktace aorty, - rezistentní hypertenze, - současná srdeční operace bez aortální chlopně, - přání otěhotnět.	IIa	C
Operace bikuspidální aortopatie u pacientů podstupujících operaci aortální chlopně by měla být zvážena při kořenovém nebo ascendentním průměru ≥ 45 mm.	IIa	C

BAV – bikuspidální aortální chlopeň; CSA/h – poměr plochy průřezu k výšce; CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; TTE – transtorakální echokardiografie.

^a Kořenový fenotyp = dilatace aorty s průměrem sinusovým > tubulárním.

^b Vzestupný fenotyp = dilatace aorty s tubulárním průměrem > sinusový průměr.

^c Výška pacienta mezi 1,50 a 1,69 m (což dává poměr CSA/h > 13 cm²/m).

^d Pro zjištění skutečně rychlého růstu by mělo být provedeno opětovné hodnocení snímků získaných stejnou modalitou.

maximální průměr přesáhne 40 mm. V 5–15 % případů mají pacienti s BAV alespoň jednoho přímého příbuzného s dilatací BAV nebo vzestupné aorty; fenotyp kořene a aortální regurgitace u probanda předpovídají dilataci vzestupné aorty u příbuzného první linie (FDR). Screening přímých příbuzných je považován za nákladově efektivní, ale věk, ve kterém by příbuzní měli podstoupit TTE, ještě nebyl stanoven.

Průměr přesahující 55 mm na kterékoli úrovni vyžaduje chirurgický zákrok. Historicky známý vztah mezi průměrem a akutními komplikacemi byl však nedávno přehodnocen. Jak ve velkých smíšených, tak čistě BAV sériích již vzestupný průměr kolem 52 mm znamenal zvýšení rizika AAE z ~1 % na 4–5 %. Navíc časná pooperační mortalita při elektivní operaci proximální aorty se dnes pohybuje mezi 0,25 % a 2 %. Proto operace aorty u pacientů s nízkým operačním rizikem (<3 %) a ascendentním průměrem > 52 mm znamená nižší riziko, než jaké bylo pozorováno v přirozeném průběhu onemocnění.

U vybraných pacientů s vzestupným fenotypem by měla být operace zvážena, pokud je průměr ≥ 50 mm. Z těchto faktorů je třeba upozornit na rodinnou anamnézu AAE, špatně kontrolovanou hypertenzi, koarktaci aorty a rychlý (≥ 3 mm za rok) růst průměru. Operaci při > 50 mm lze rovněž zvážit na základě společného rozhodnutí s pacientem s přihlédnutím k životnímu stylu a psychologickým faktorům, protože 50 mm by mělo odpovídat přibližně desetinásobnému zvýšení rizika AAE. Dalším faktorem, který je třeba zvážit, je věk: ve věku 50 let odpovídá 40 mm vzestupné aorty horní hranici normy pro pacienty s velkými tělesnými rozměry, a proto by stejný průměr ve vyšším věku mohl znamenat nižší riziko AAA.

4.3 Koarktace aorty a varianty aortálního oblouku

4.3.1 Koarktace aorty

Koarktace aorty (CoA) se projevuje jako diskretní stenóza nebo hypoplastický segment typicky lokalizovaný v místě výstupu ductus arteriosus. Vzdálenější lokalizace se označují jako mid-aortic syndrom a vyžadují specializovanou léčbu. Mezi přidružené léze patří BAV (až 50–85 %), intracerebrální aneurysmata (10 %) a aneurysmata ascendentní aorty. CoA může být spojena se syndromy, jako je TS. Výzkumy ukazují, že až 12,6 % žen s diagnózou CoA má také TS a koarktace se vyskytuje u 7–18 % pacientů s TS.

4.3.1.1 Diagnostické vyšetření

Mírné případy CoA se mohou projevit až v dospělosti. Příznaky odrážejí prestenotickou hypertenzi (např. bolesti hlavy, krvácení z nosu) a poststenotickou hypoperfuzi (např. anginu pectoris a klaudikace). Přirozený průběh je z velké části ovlivněn komplikacemi souvisejícími s hypertenzí, včetně srdečního selhání, intrakraniálního krvácení, předčasného koronárního a karotického aterosklerotického onemocnění a ruptury/disekce aorty.

Systolický neinvazivní gradient mezi horními a dolními končetinami, abnormální index kotník-paže (ABI) nebo invazivní peak-to-peak gradient ≥ 20 mm Hg indikují významnou CoA. V přítomnosti kolaterál nebo snížené funkce levé komory (LK) mohou gradienty nebo ABI pod-

hodnocovat závažnost. TTE je rovněž užitečné k detekci hypertrofie LK, která je markerem onemocnění. MR a CT jsou preferované zobrazovací techniky, které zobrazují zúžení i okolní anatomii, což je nezbytné pro rozhodování o terapii.

4.3.1.2 Léčba a následné sledování

U nativní CoA a rekoarktace je implantace stentgraftu léčbou první volby. Interpozice tubulární protézou je preferovanou chirurgickou léčbou, pokud je intervenční léčba méně vhodná. Hypertenze zůstává důležitou komplikací i po úspěšné léčbě a je často kontrolována po terapii v dospělosti.

Všichni pacienti s CoA vyžadují celoživotní sledování. Zobrazení aorty pomocí MR/CT každých 3–5 let je nutné k dokumentaci komplikací po terapii (např. rekoarktace). Chirurgická léčba pomocí záplaty nebo tubulární náhradou je obzvláště ohrožena paraanastomotickými aneurysmaty nebo pseudoaneurysmaty.

Komentovaná doporučení 38 – Doporučení pro hodnocení a léčbu pacientů s koarktací aorty

Doporučení	Třída doporučení	Úroveň důkazů
U pacientů s nativní nebo řešenou koarktací se doporučuje celoživotní sledování, včetně pravidelného zobrazování aorty pomocí CT/MR každých 3–5 let.	I	B
Intervenční nebo chirurgická léčba koarktace nebo rekoarktace je indikována u pacientů s hypertenzí se zvýšeným neinvazivním gradientem mezi horními a dolními končetinami (snížený ABI) potvrzeným invazivním měřením (peak-to-peak > 20 mm Hg), přičemž se upřednostňuje stentování, je-li to technicky proveditelné.	I	C
U pacientů s koarktací se doporučuje měření tlaku na obou pažích a jedné dolní končetině.	I	C
U pacientů s koarktací se doporučuje léčit hypertenzi podle doporučení ESC pro hypertenzi.	I	C
Endovaskulární léčba by měla být zvážena u pacientů s hypertenzí s > 50 % zúžením aorty, i když je invazivní gradient peak-to-peak < 20 mm Hg, je-li to technicky proveditelné.	IIa	C
Endovaskulární léčba by měla být zvážena u normotenzních pacientů se zvýšeným neinvazivním gradientem potvrzeným invazivním gradientem peak-to-peak > 20 mm Hg, je-li to technicky proveditelné.	IIa	C

ABI – index kotník-paže; CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; ESC – Evropská kardiologická společnost.

4.3.2 Anatomické varianty aortálního oblouku

Oblouk typu I (tři větve odstupují z oblouku aorty) je nejčastější formou aortálního oblouku, která se vyskytuje asi u 70 % populace. Nejčastější variantou je oblouk typu II (boviní): typ II-A (9 % populace) má levou společnou krkavici vycházející z truncus brachiocephalicus a typ II-B (13 % populace), kdy levá společná karotida a tr. brachio-

cephalicus vychází ze společného místa. Omezené údaje naznačují, že bovinní oblouk je spojen s vyšším rizikem dilatace aorty a aortálních příhod/komplikací. Tyto odchylky je důležité uvádět, protože mohou ovlivnit specifické lékařské postupy a diagnostické interpretace.

4.3.3 Aberantní podklíčková tepna a Kommerellův divertikl

Nejčastější variantou je aberantní pravá podklíčková tepna, kdy pravá podklíčková tepna odstupuje jako poslední větev aortálního oblouku (a. lusoria) a často prochází za jícnem přes mediastinum, což může způsobit dysfagii, respirační příznaky nebo obrtnu rekurentního laryngeálního nervu. Méně častá varianta, aberantní levá podklíčková tepna, je obvykle spojena s vrozenými srdečními vadami, jako je pravostranný aortální oblouk. V dospělosti jsou však obě varianty často náhodným nálezem.

Kommerellův divertikl je pozůstatek čtvrtého dorzálního aortálního oblouku v důsledku neúplné regrese, který se vyskytuje u 20–60 % osob s aberantní podklíčkovou tepnou. Chirurgická intervence se doporučuje v případě šíře ústí divertiklu > 30 mm nebo kombinovaného divertiklu a přilehlé sestupné aorty o průměru > 50 mm,

případně obou. Úspěšné řešení bylo popsáno pomocí chirurgického, endovaskulárního nebo hybridního přístupu v závislosti na anatomii, komorbiditách a odborných znalostech.

Literatura*

1. Mazzolai L, Teixido-Tura G, Lanzi S, Boc V, Bossone E, Brodmann M, Bura-Rivière A, De Backer J, Deglise S, Della Corte A, Heiss C, Kałużna-Oleksy M, Kurpas D, McEniery CM, Mirault T, Pasquet AA, Pitcher A, Schaubroeck HAI, Schlager O, Sirnes PA, Sprynger MG, Stabile E, Steinbach F, Thielmann M, van Kimmenade RRJ, Venermo M, Rodriguez-Palomares JF, ESC Scientific Document Group. 2024 ESC Guidelines for the management of peripheral arterial and aortic diseases. Developed by the task force on the management of peripheral arterial and aortic diseases of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Reference Network on Rare Multisystemic Vascular Diseases (VASCERN), and the European Society of Vascular Medicine (ESVM). Originální verze je volně dostupná na <https://academic.oup.com/eurheartj/article/45/36/3538/7738955> a vyšla v časopise Eur Heart J 2024;45:3538–3700. doi: 10.1093/eurheartj/ehae179.

* Všechny další odkazy lze nalézt v původním fulltextovém dokumentu ESC.¹