



Žáková D., Pokorná O., Zatočil T., Malík P., Ondrášek J.,  
Černý J., Němec P.

## Co lze očekávat u pacienta po operaci koarktace aorty ?



Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno



Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno

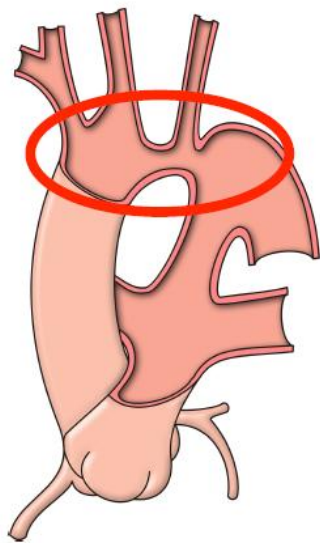
7.5.2018 Brno

# Koarktace aorty ( CoA ) - epidemiologie

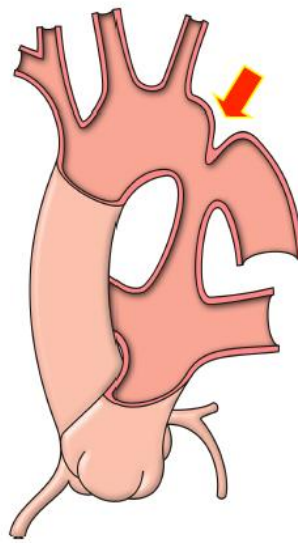
- 5-8 % všech VSV                      Baumgartner H. et al – ESC guidelines for GUCH 2010
- Muži : ženy 2-5:1
- Diagnóza převážně stanovena v dětství

# Morfologické typy CoA

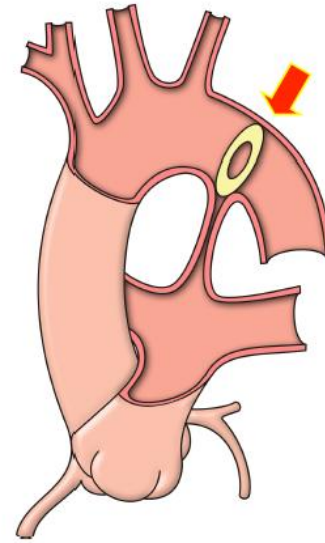
- Zúžení descendentní aorty v oblasti isthmusu lokální lištou vyklenující se ze zadní stěny aorty proti ústí duktů
- Tubulární hypoplazie
- Vzájemná koexistence jednotlivých typů u jednoho pacienta možná



TUBULAR HYPOPLASIA  
(EXTENSIVE NARROWING)



DISCRETE WAIST  
(INFOLDING OF WALL)

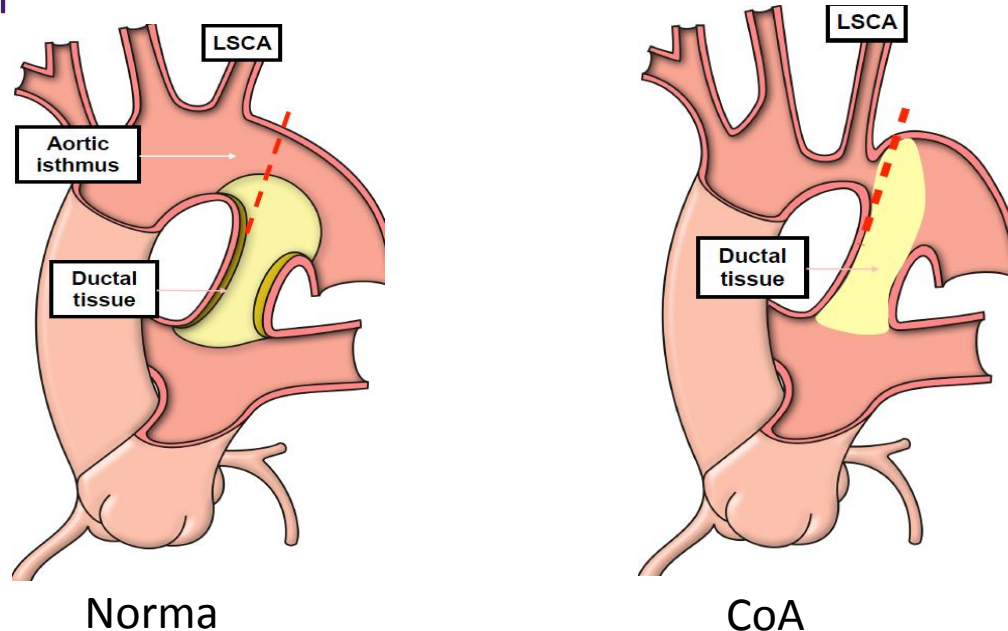


DIAPHRAGM  
(INTIMAL SHELF)

A.Cook - Great Ormond Street Hospital London

# Etiologie

- duktální teorie - rozšíření duktální tkáně do isthmusu a její konstriktice po narození



- hemodynamická teorie – abnormální redistribuce toku krve ve fetálním období s primárně sníženým výdejem LK ( vliv přidružených levostranných obstrukčních vad)
- genetická – delece 22q11 ( sy CATCH 22 – CoA + IAA)

# Přidružené abnormality

- Izolovaná
- Komplexní koarktace - asociované léze ( až 50%)
- Bikuspidní aortální chlopeň až v 85 %

Beekman RH et al 1990



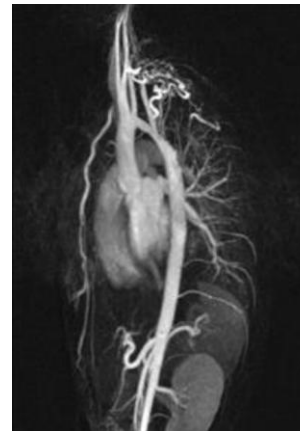
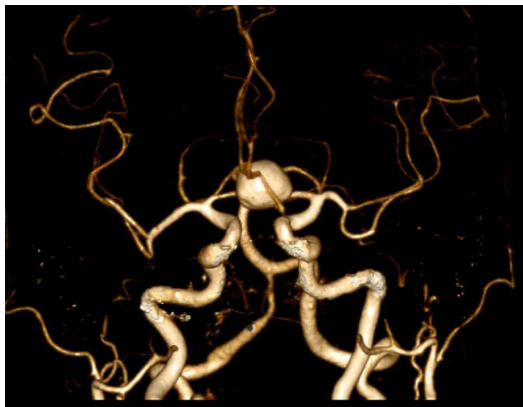
- Shone komplex = subvalvární, valvární, supravalvární stenóza aorty  
mitrální stenóza při padákovité deformitě



- VSD muskulární/ perimembranózní
- Anomálie odstupu tepen aortálního oblouku
- Součást komplexních vad (TGA s VSD, DORV transpozičního typu, SV, HLHS)

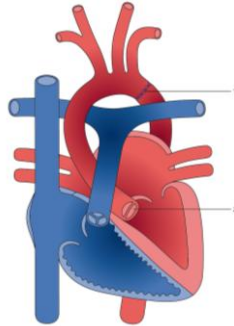
# Přidružené abnormality

- Geneticky vázaná  
Turnerův syndrom ( CoA až u 35 % )  
Williams- Beuren syndrom
- Tubulární hypoplazie aortálního oblouku  
< 60% šíře asc.ao
- Gotický aortální oblouk
- Aneuryzmata Willisova okruhu ( 3-5 %)

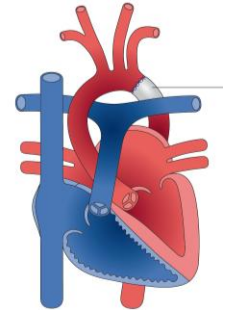


# Nejčastější operační postupy u CoA

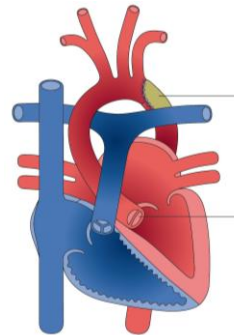
Resekce + anastomóza  
end to end  
( 1945 C.Crafoord )



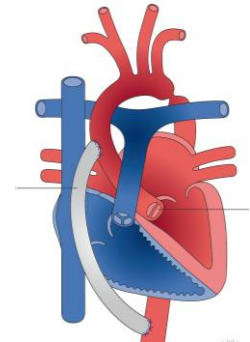
Resekce a náhrada  
protézou



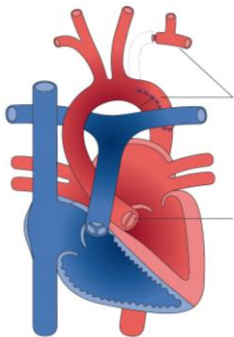
Plastika záplatou dle  
Vosschultheho ( 1957)



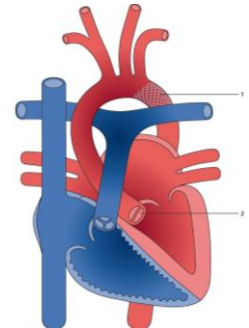
Extraanatomický  
bypass



Plastika dle  
Waldhausena ( 1966)

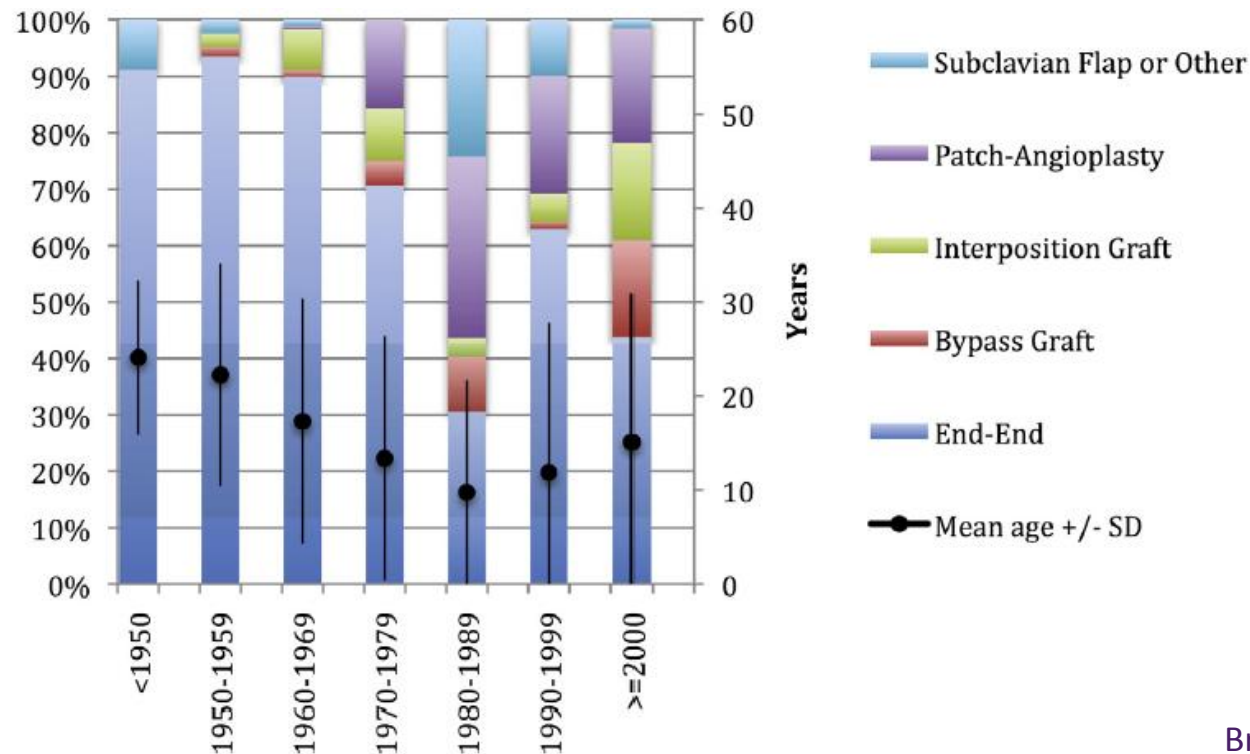


Implantace stentu



# Dlouhodobé výsledky po operaci

- **819 pacientů** po operaci CoA v dětství v letech 1946-2005 ( Mayo Clinic Rochester)
- Věk - medián 17,2 ± 13,6 let
- 83 % hypertenze před operací
- Časná mortalita 2,4 %
- Vývoj operačních postupů v průběhu let

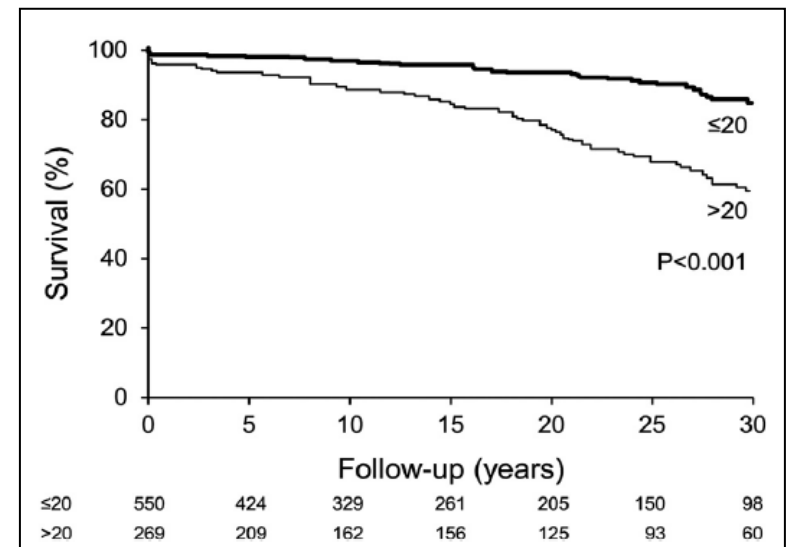
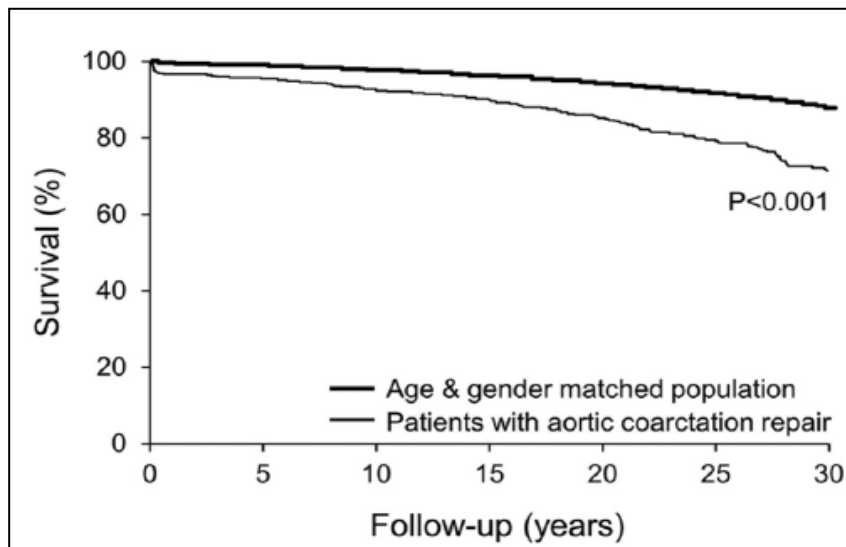


Brown et al JACC 2013



# Dlouhodobé přežívání

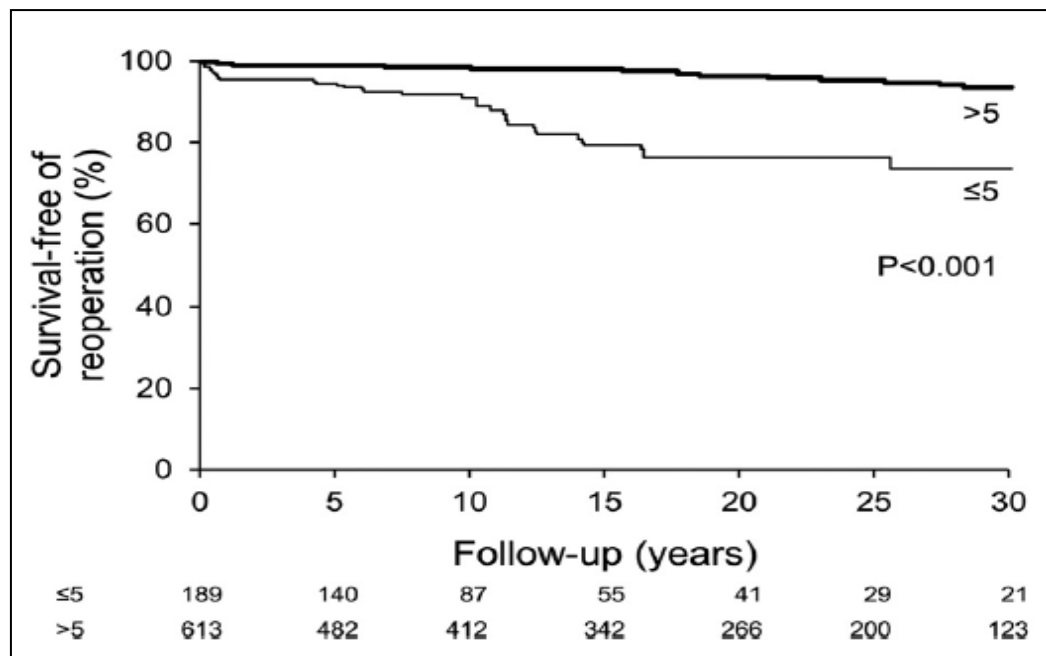
- Dlouhodobé přežívání 93,3 %, 86,4 % a 73,5 % po 10, 20 resp. 30 letech
- Nejsilnějším prediktorem přežívání je věk při operaci a přítomnost hypertenze



Brown et al JACC 2013

# Reoperace a reintervence na descendentní aortě

- Bez reoperace/reintervence 96.7%, 92.2%, a 89.4% po 10, 20, a 30 letech
- Vyšší pravděpodobnost reoperace/reintervence při operaci < 5 let věku operace < 1 roku (31,3% po 30 letech)



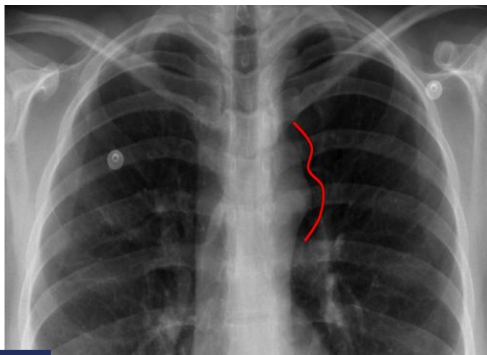
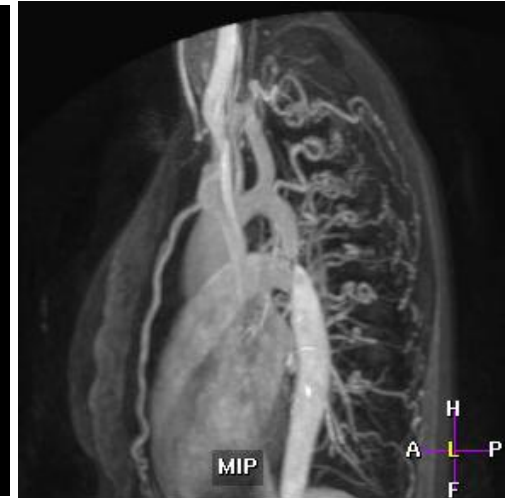
Brown et al JACC 2013

# Co lze očekávat u pacienta po operaci CoA ?

- Rekoarktace
- Pseudoaneuryzma aorty
- Bikuspidní aortální chlopeč
- Hypertenze
- Disekce aorty
- Předčasná koronární ateroskleróza
- Endokarditida
- Cerebrovaskulární příhody, aneuryzmata Willisova okruhu

# Vyšetřovací metody

- Klinické vyšetření
- Tlakový spád HKK-DKK
- TK Holter
- Zátěžová ergometrie
- ECHO
- MR
- CT
- Angiografie, katetrizace
- RTG srdce, plíce



**MULTIMODALITNÍ PŘÍSTUP**

# Rekoarktace

- Prevalence - 3- 26 %

Williams WG et al J Thorac Cardiovasc Surg 1980

Therrien J et al JACC 2000

- Rizikové faktory

Nižší věk operace (< 1 roku), komplexní CoA

Waldman JD J Thorac Cardiovasc Surg 1983

Anastomoza end to end (až 65%)

Therrien J et al JACC 2000

Angioplastika bez stentingu

Hypoplazie aortálního oblouku

- Klinické důsledky

Hypertenze, progresse koronární aterosklerozy,  
srdeční selhání

- Klinické vyšetření

Systolický cévní šelest při levém horním okraji sternu

Kontinuální šelest nad levou lopatkou a v mezižebří (kolaterály)

Oslabené či vymizelé pulsace na femorálních tepnách

Hypertenze



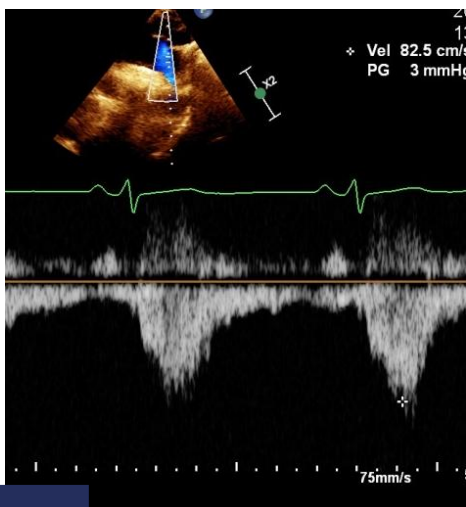
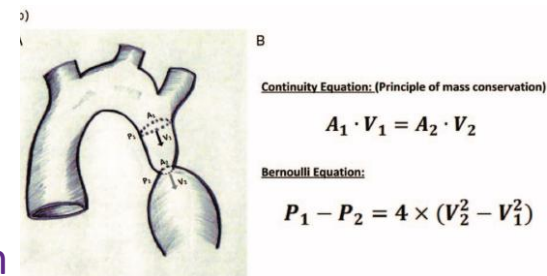
# Rekoarktace - ECHO

- suprasternální přístup
- Morfologie aorty a odstupujících tepen oblouku, turbulentní toky
- Zvýšená masa svaloviny LK, porucha plnění Johnson MC et al. Am J Cardiol 1994
- PW/CW- měření korigovaného gradientu

nutno zohlednit prestenotickou rychlost

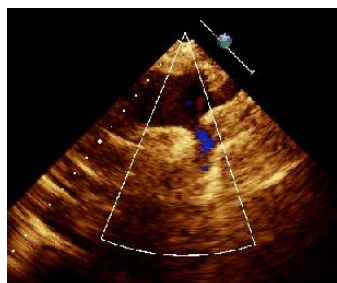
$$G \text{ korig.} = Gr \text{ CW} - Gr \text{ PW}$$

charakter křivky - pilovitý charakter křivky s dopředným (diastolic tail) = marker významnosti CoA

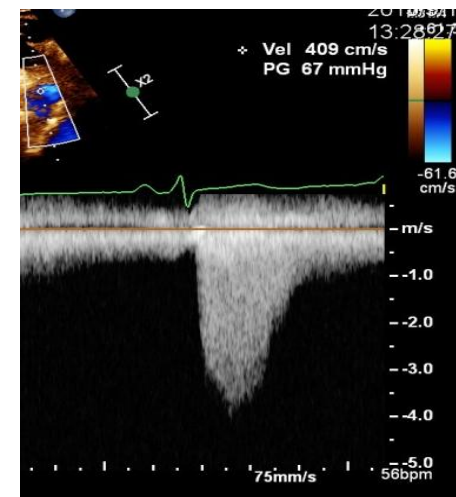


**Gr korig.= 64 mmHg**

PW



CW



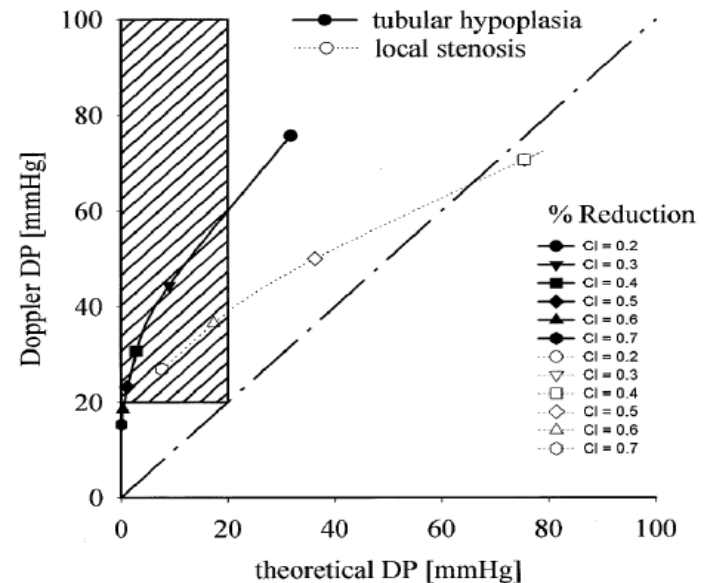
# Chyby při hodnocení gradientu

## ▪ Nadhodnocení gradientu

- rigidní jizva
- dlouhé tubulární hypoplastické úseky – je přítomen systolický gradient ale chybí diastolický gradient
- ztráta elasticity aortální stěny ( starší pac., přítomnost stentgraftu)
- aortální regurgitace

## ▪ Podhodnocení gradientu

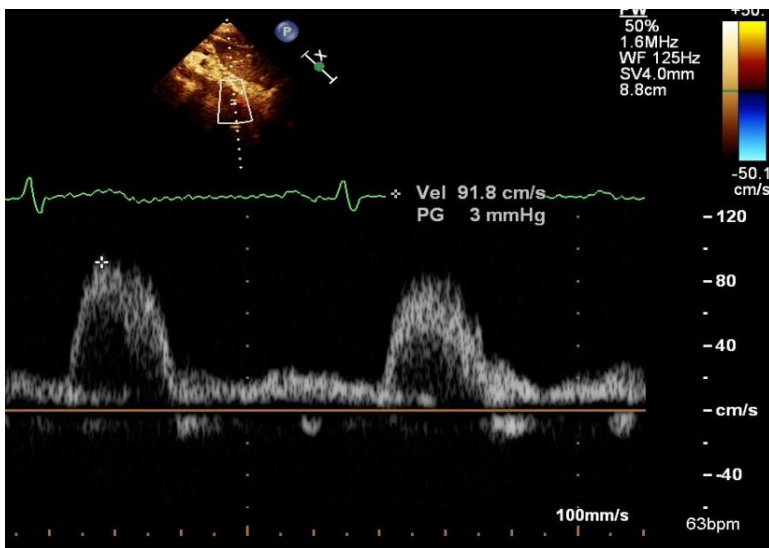
- kolaterály



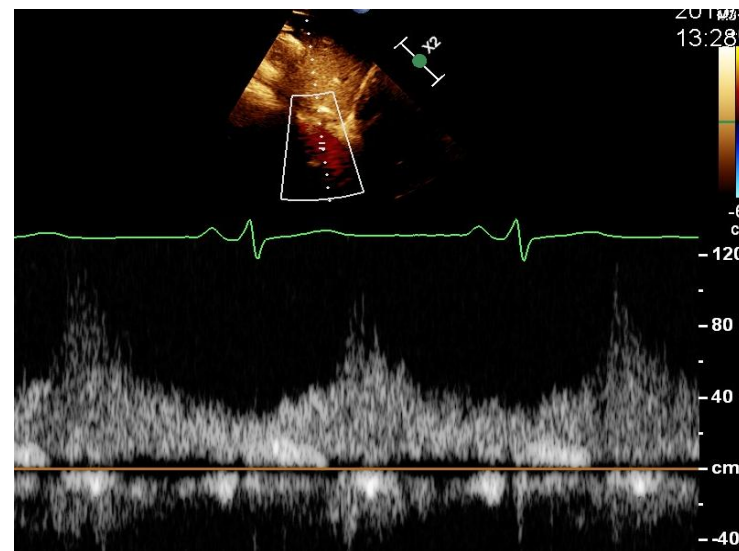
De Mey et al Journal of Biomechanics 2001

# Rekoarktace - ECHO

- Subkostální přístup
  - PW hodnocení rychlosti a kvality toku v abdominální aortě
    - snížená rychlost
    - pilovitý dopředný tok v diastole
    - zachovaný pulsatilní tok a chybění diastolic tail = méně významná CoA



CoA nevýznamná



CoA významná



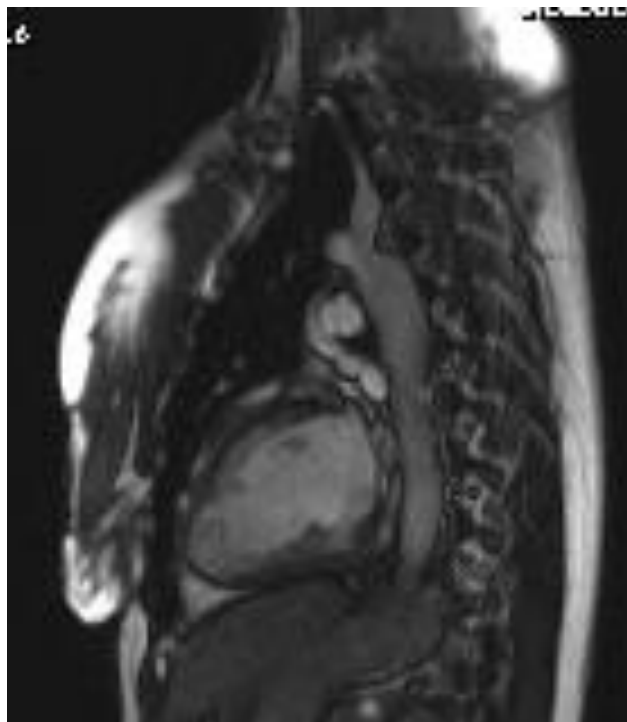
# Tlakový spád HKK-DKK

- Měření TK na obou horních i dolních končetinách
- Gradient HHK/DKK – významný  $\geq 20$  mmHg
  - gradient = max. systolický tlak na PHK – max. systol. tlak na DKK  
Měření tužkovým dopplerem u ležícího pacienta ( a.tibialis post. , a.poplitea)  
Podhodnocení v přítomnosti kolaterál



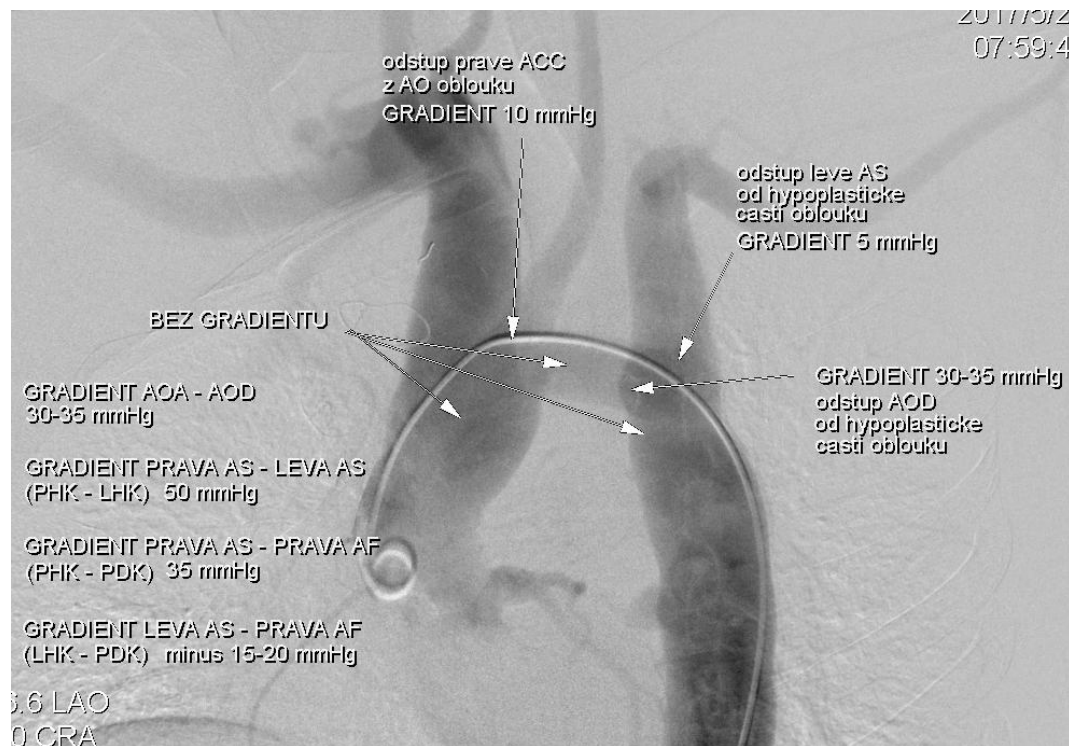
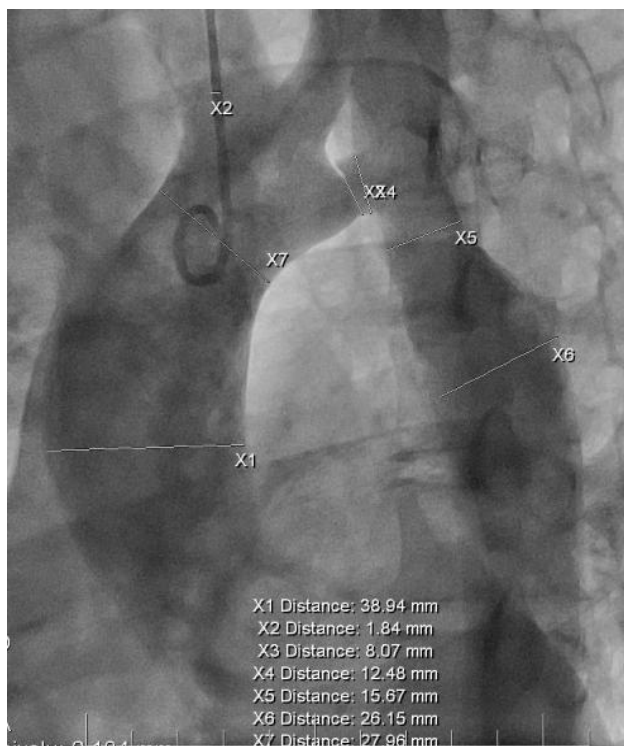
# CT, MR

- významná CoA = zúžení  $\geq 50\%$  oproti diametru descendentní aorty v úrovni bránice
- Hypoplazie aorty
- Anomálie tepen oblouku
- Přítomnost kolaterál



# Katetrizace

- Zhodnocení morfologie a diametru aorty
- Měření gradientu v jednotlivých etážích aorty ( hypoplazie oblouku, gradient PHK-LHK)



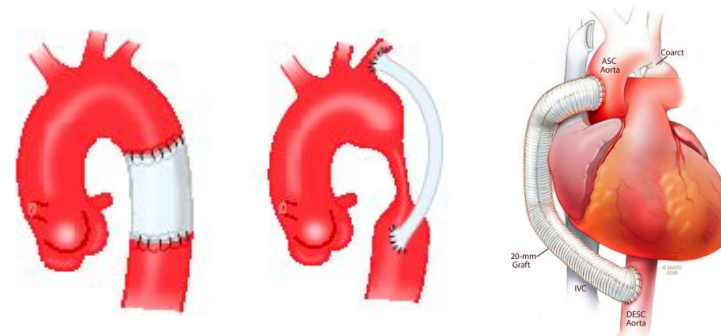
# Indikace k reoperaci

Indications	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
All patients with a non-invasive pressure difference >20 mmHg between upper and lower limbs, regardless of symptoms but with upper limb hypertension (>140/90 mmHg in adults), pathological blood pressure response during exercise, or significant LVH should have intervention	I	C
Independent of the pressure gradient, hypertensive patients with ≥50% aortic narrowing relative to the aortic diameter at the diaphragm level (on CMR, CT, or invasive angiography) should be considered for intervention	IIa	C
Independent of the pressure gradient and presence of hypertension, patients with ≥50% aortic narrowing relative to the aortic diameter at the diaphragm level (on CMR, CT, or invasive angiography) may be considered for intervention	IIb	C

ESC Guidelines for GUCH 2010

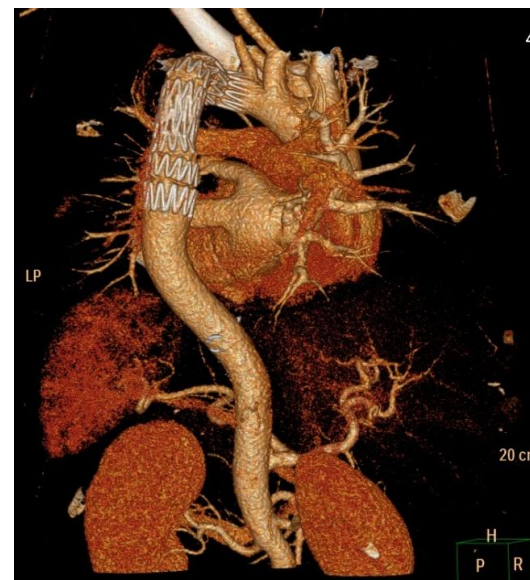
# Rekoarktace – možnosti řešení

- Kardiochirurgicky



- Intervenčně – implantace stentgraftu

- Hybridní přístup ( implantace stentgraftu + redirekce tepen aortálního oblouku )



# Pseudoaneuryzma

- Zvětšení diametru aorty  $> 150\%$  oproti rozměru aorty v úrovni bránice
- Prevalence 5 až 50% Bromberg BI et al JACC 1989
- Rizikový faktor = operace s použitím záplaty (Vossschulte, Waldhausen)
- Incidence roste s časem od operace  
(medián - 28 let od primooperace - soubor CKTCH)

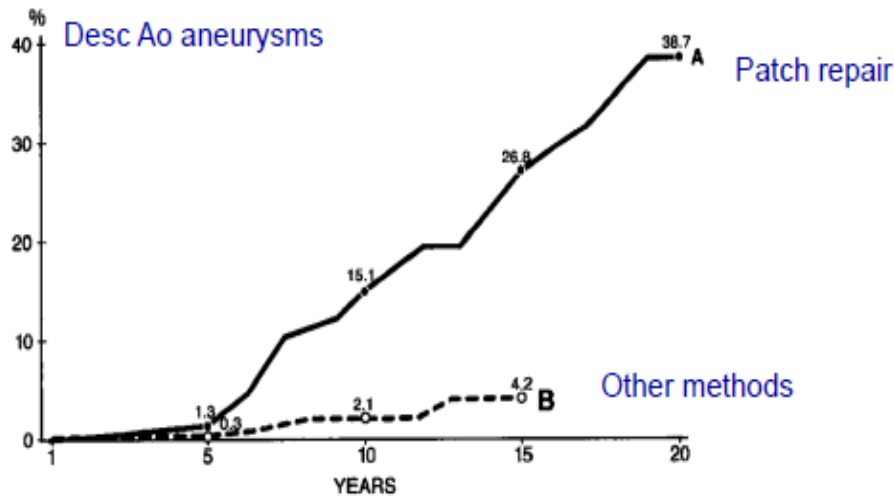


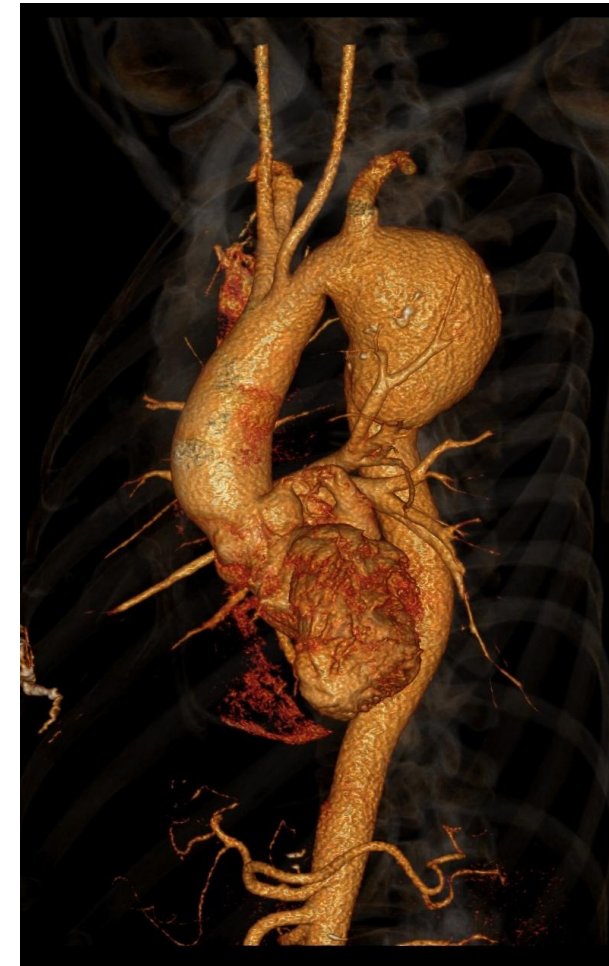
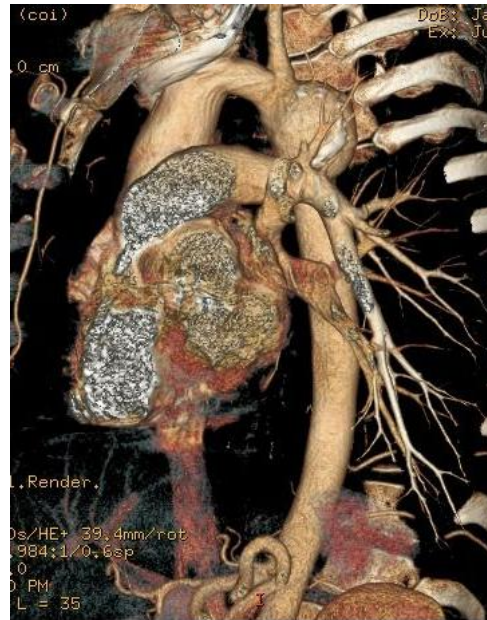
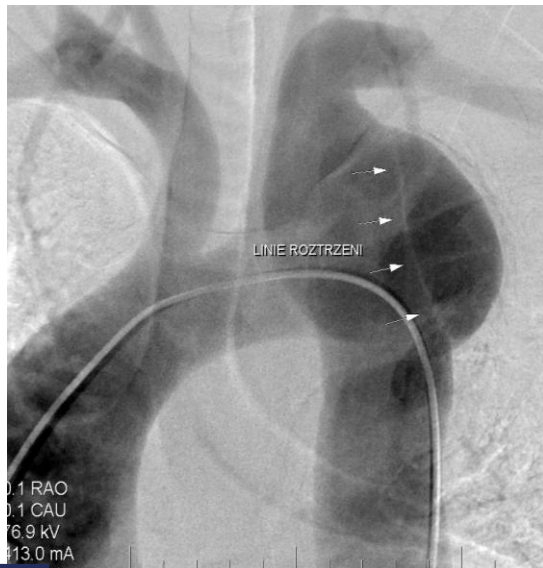
Fig 3. Actuarial curves of incidence of descending thoracic aortic aneurysms after different methods of coarctation repair: patch aortoplasty (A, n = 494) and other methods of repair (B, n = 397).

Von Kodolitsch et al. J Am Coll Cardiol 2002



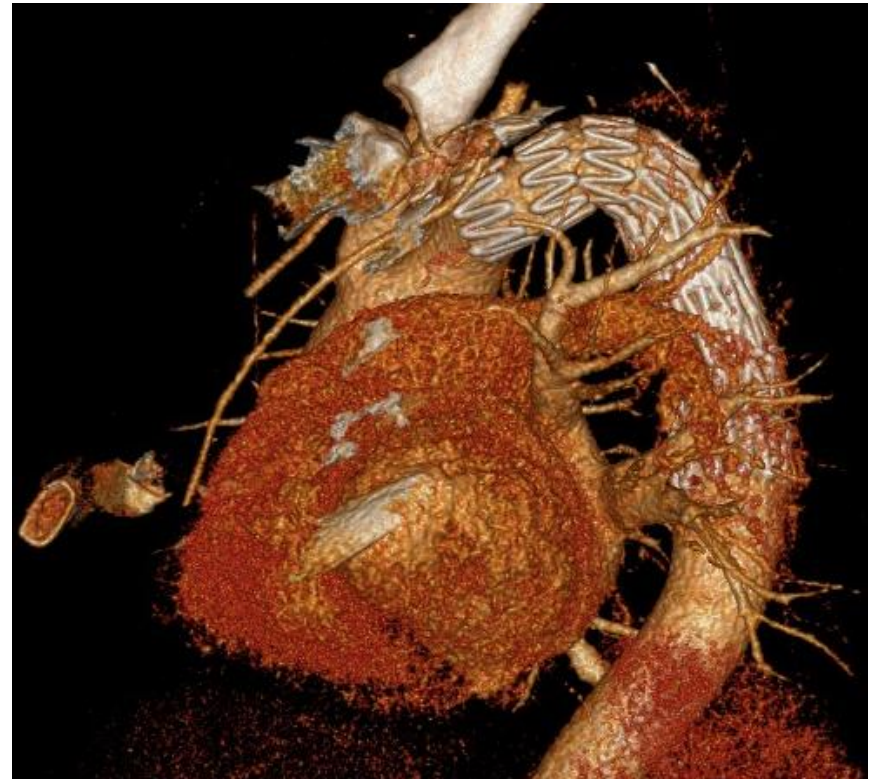
# Pseudoaneuryzma

- Klinicky většinou němé x riziko ruptury !
- Hemoptýza (aortobronchiální píštěl)
- Chrapot
- Atypické thorakalgie
- Diagnostika : klinické vyš.+ RTG + CT/MR - senz. 97%  
ECHO – senz. 71% Therrien et al JACC 2000



# Pseudoaneuryzma – možnosti řešení

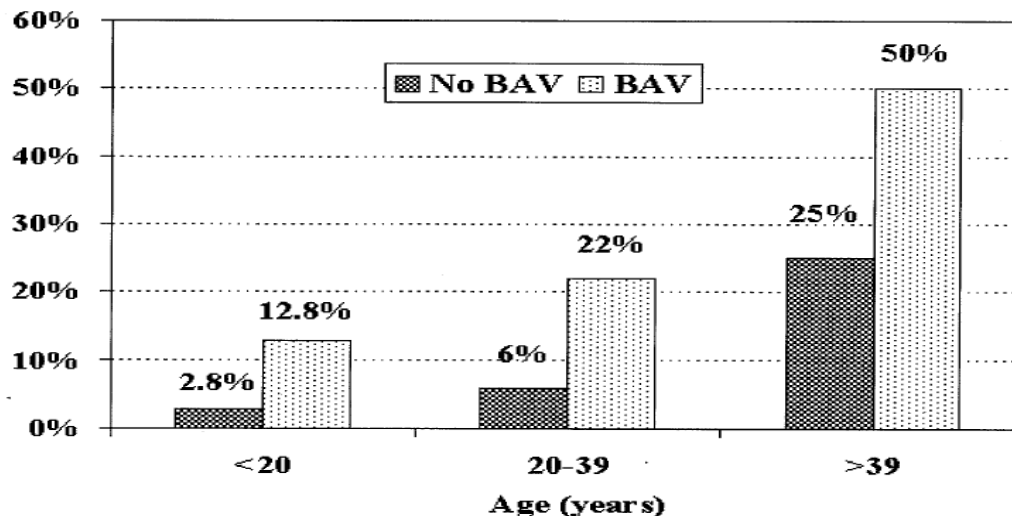
- Kardiochirurgicky - resekce a náhrada protézou
- Implantace stentgraftu
- Hybridní přístup bez ECC ( implantace stentgraftu + redirekce tepen oblouku)





# Bikuspidní aortální chlopeň

- Až u 85% pacientů s CoA
- 2. nejčastější indikace k dalšímu kardiochirurgickému výkonu (AoS/AoR)
- Aneuryzma ascendentní aorty způsobeno méněcenností stěny (menší počet elastinových vláken, větší vzdálenost elast. lamel)
- **Prevalence aortálních komplikací až 50% u pacientů starších 39 let s BAV x 2,8% u pac. do 20 let bez BAV**
- Zvýšené riziko infekční endokarditidy



**Figure 3.** Prevalence of aortic wall complications in patients with coarctation of the aorta when these patients were classified according to age group and coexistence of the bicuspid aortic valve (BAV).

Oliver et al. JACC 2004

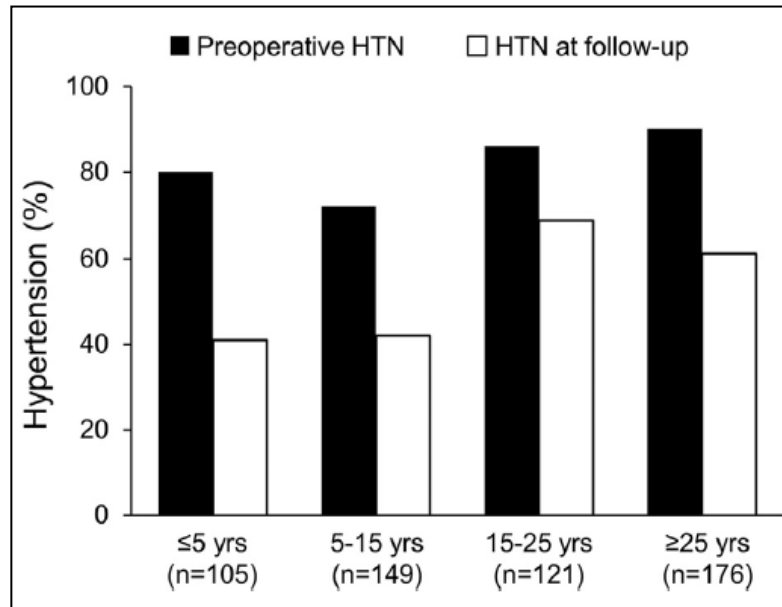
# Hypertenze

- Až u 60% pac. po 25 letech od operace
- Přítomna i bez současné významné rekoarktace
- Multifaktoriální příčina

Brown et al JACC 2013

prekoarktačně zvýšená tuhost aortální stěny ,fragmentace elastických vláken  
cystická medionekroza stěny  
endoteliální dysfunkce,neschopnost vasodilatace, porucha senzitivity  
baroreflexu , alterace RAAS

Niwa K et al Circul 2001



Brown et al JACC 2013

# Pozátěžová hypertenze

- Přítomna i u normotoniků bez rekoarktace
- Incidence 25 až 55 %
- Rizikový faktor KV morbidity

- **Definice**

Neplatí jednotná cut-off hodnota

**Nárůst systol.TK  $\geq 30$ mm Hg na každý 1W/kg zátěže**

$$\begin{aligned} \text{Mean} \pm 2 \cdot \text{SD} &= 111.2 + 0.310 \cdot \text{Age (y)} \\ &+ 0.334 \cdot \text{Work rate (W)} \pm 2 \cdot 17.9 \end{aligned}$$

Levy D et al N engl J Med 1990

Hager A et al J of Thoracic and Cardiovasc Surgery 2007

# Prevalence hypertenze

- COALA study (273 pac. 27 let od operace)
- 25% léčených hypertoniků
- 23% hypertenze diagnostikována TK Holterem
- 10% zátěžová hypertenze
- 42% normotoniků

Jen u 13% významná reCoA

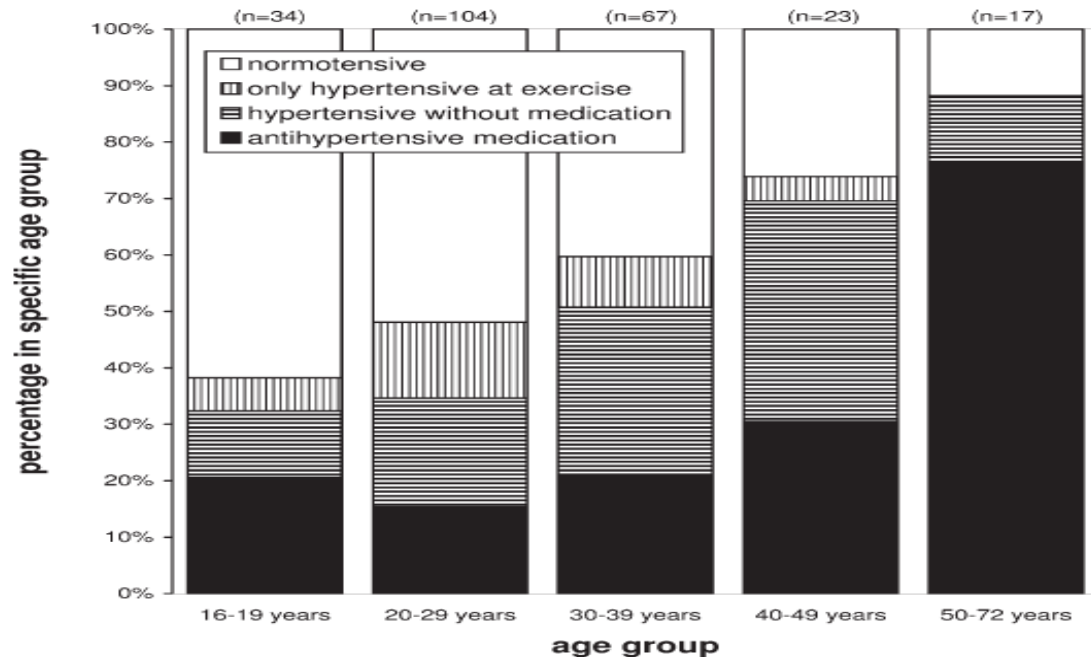
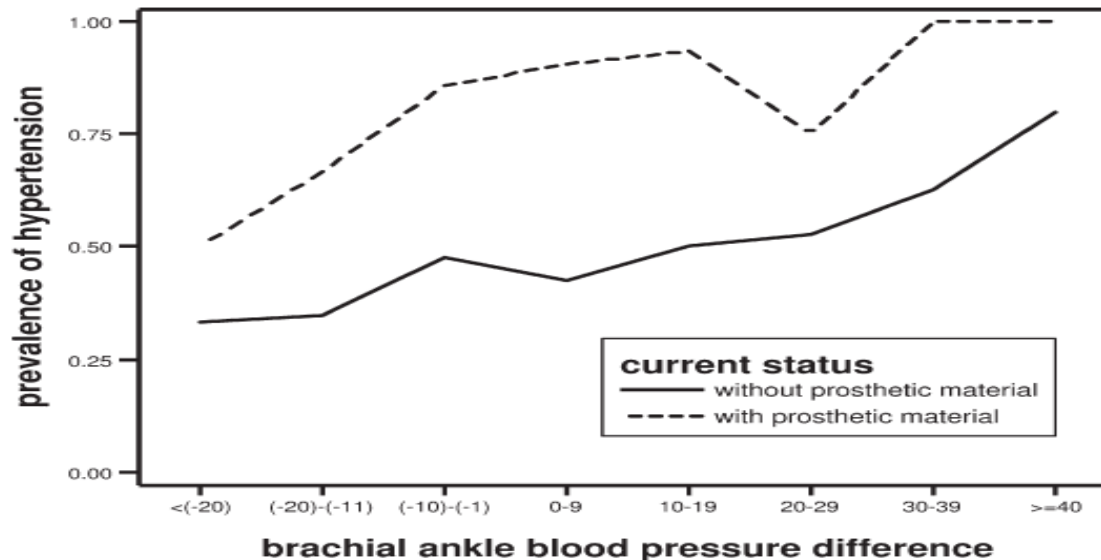


Figure 1. Prevalence of hypertension after coarctation repair.

Hager A et al J of Thorac and Cardiovasc Surgery 2007

# Rizikové faktory hypertenze

- Operace v pozdějším věku ( > 9 let)
- Přítomný protetický materiál či stent ( změna charakteru pulsové vlny v přítomnosti nepoddajného materiálu )
- Gotický oblouk



**Figure 2. Prevalence of hypertension (antihypertensive drugs, hypertension at ambulatory blood pressure measurement, or hypertension at exercise) according to use of prosthetic material to repair the coarctation and according to the noninvasively measured systolic brachial–ankle blood pressure difference.**

Hager A et al –COALA study - J of Thorac and Cardiovasc Surgery 2007

# Hypertenze - diagnostika

- Pravidelné provádění TK Holtera
- Tlak na LHK nevalidní ( neměřitelný po op. dle Waldhausena)



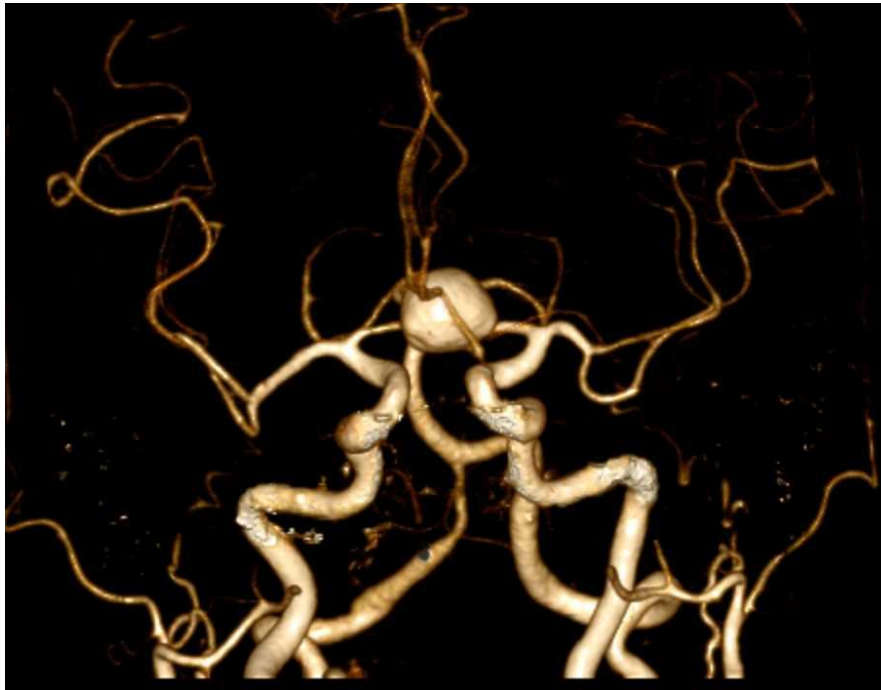
**Vždy měřit TK na PHK**

# Cerebrovaskulární příhody

- Aneurysmata tepen Willisova okruhu
- Prevalence 3-5 % - 5x více než běžná populace
- Riziko CMP 5,6% - hemoragické, ischemické – akcelerovaná ateroskleróza
- MR mozku ( symptomy, pozitivní RA)

Vonder Muhll IF et al. Canad J of Cardiol 2016

Seriwaza T et al Neurol Med Chir 1992



# Příčiny úmrtí u pacientů po operaci CoA

- 571 pacientů po operaci CoA ( Cohen M et al, Mayo Clinic )
- Median sledování 20 let
- 87 pozdních úmrtí ( 15,2 %)
- **Akcelerovaná ateroskleróza způsobující koronární příhody = nejčastější příčina úmrtí, průměrný věk 48 let**

**TABLE 5. Causes of Death in Long-term Survivors\***

Cause of death	<i>n</i>	<i>%</i>
Coronary artery disease	32	37
Sudden death	11	13
Heart failure	8	9
Cerebrovascular accident	6	7
Ruptured aortic aneurysm	6	7
Perioperative death after subsequent cardiovascular surgery	6	7
Other	18	20
Total	87	100

Cohen M et al Circulation 1989



# Závěry

- Koarktace aorty vyžaduje doživotní sledování ve specializovaném centru s dostatkem zkušeností
- Použití kombinace klinických a zobrazovacích metod a jejich zhodnocení multidisciplinárním heart teamem vede k optimálnímu načasování reoperace či reintervence
- Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti Brno, které vzniklo spoluprací dvou subjektů - kardiologické kliniky FN Brno a Centra kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno, je jedním ze 3 Center v ČR, která poskytují vysoce specializovanou péči o nemocné s vrozenými srdečními vadami dospělosti

# Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti Brno



Děkuji za pozornost

