

AORTA A JEJÍ ONEMOCNĚNÍ V ZOBRAZOVACÍCH METODÁCH

Radka Kočková

Tomáš Kvasnička, Jiřina Řezáčová

Onemocnění aorty

Chronická onemocnění:

- Dilatace & Aneurysma
- Koarktace
- Systémová onemocnění

Akutní onemocnění:

- Disekce aorty
- Trauma

Aortopatie – ESC guidelines 2024

1. KOŘEN aorty musí být zobrazen s EKG-synchronizací !!!

2. CELÁ AORTA!!!

- od aortální chlopně přes oblouk až po pánev!!!

Preferovaná zobrazovací metoda:

Chronická onemocnění: MRI

nebo CT

nebo UZ (břišní aorta)

Akutní onemocnění: CT

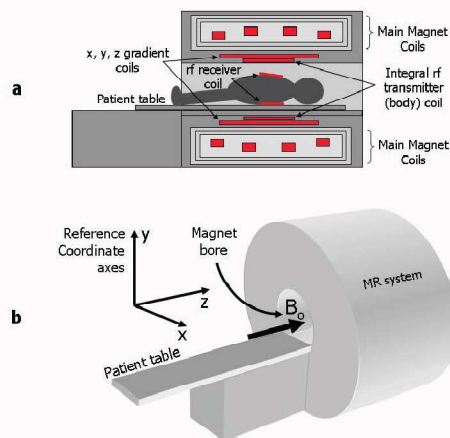


Zobrazení aorty

MRI

* Bezpečné

- Lze opakovat
- Nelze KPCR
- 15-20 minut



* Problém:

Arytmie
Morbidní obezita

CT

* Radiace

- Kontrastní látka vždy
- KPCR možné
- 10-15 minut



* Problém:

Arytmie
Kontrastní látka

CT aorty - Jodová kontrastní látka (JKL)

- **Nezbytné podání JKL**
- **Obvyklá dávka 50-100 ml**

Relativní kontraindikace jodové kontr.látky (JKL)

- 1) Závažná alergická reakce v anamnéze na JKL**
- 2) Kreatinin nad 200 umol/L**
- 3) Thyreotoxikóza (thiamazolem 3 dny před + 2 týdny po)**
- 4) Ne 2 měsíce před léčbou či vyš. radioaktivního jódem**
- 5) Mnohočetný myelom (precipitace bílk. v ledvinách)**

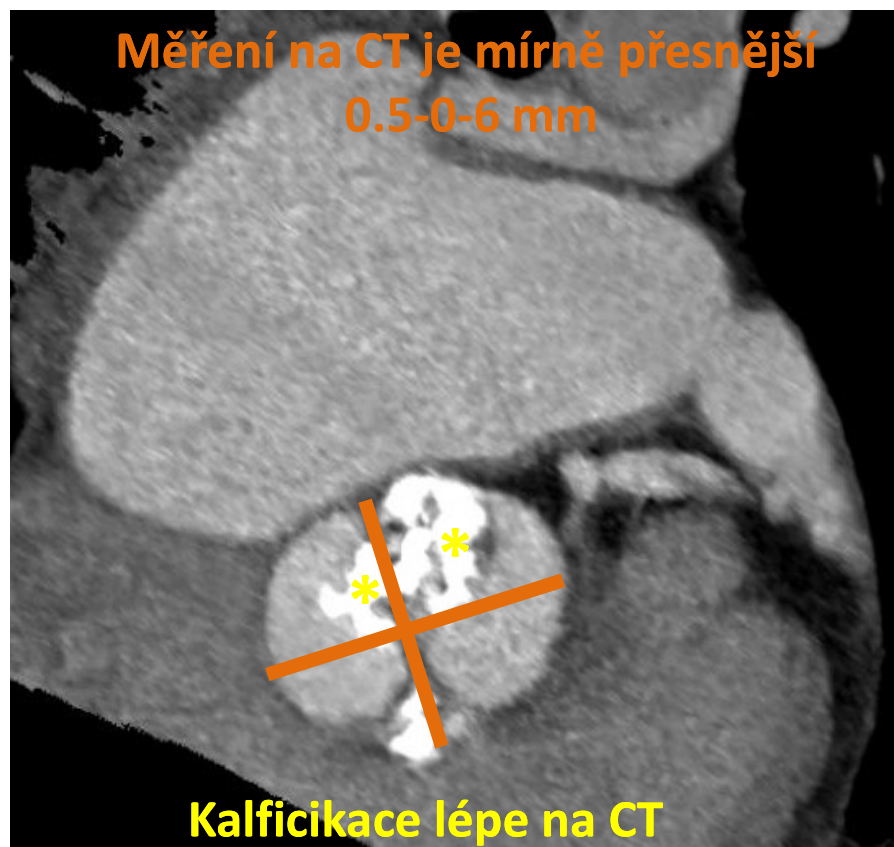
MRI aorty – *gadoliniová kontrastní látka*

- **Podání nutné jen někdy** (rezid. disekce, stentgraft, atd.)
- **Obvyklá dávka 9-16 ml i.v.**
- **Riziko alergických reakcí je 1/milión**
- **Riziko nefrogenní systémové fibrózy je minimální, ↑ riziko při CKD-EPI <15-30 ml/min**
- **Nevhodné podání těhotným a kojícím – zvážit indikaci**

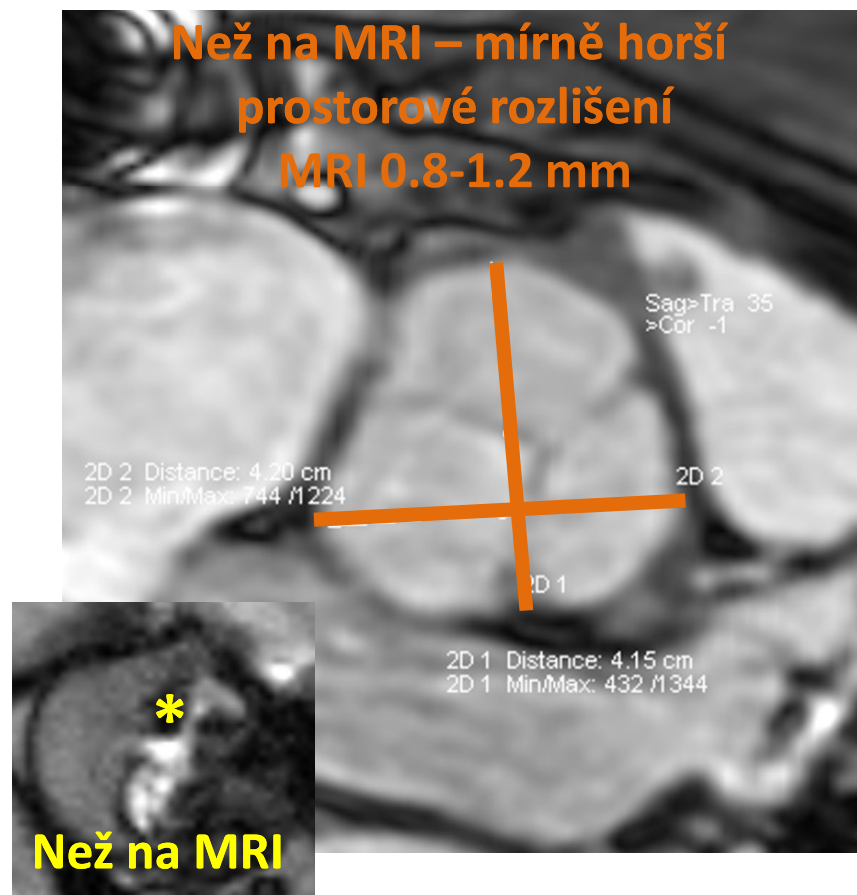
Gad kontrastní látka je bezpečná

Kořen aorty CT (JKL) a MRI (nativ)

CT

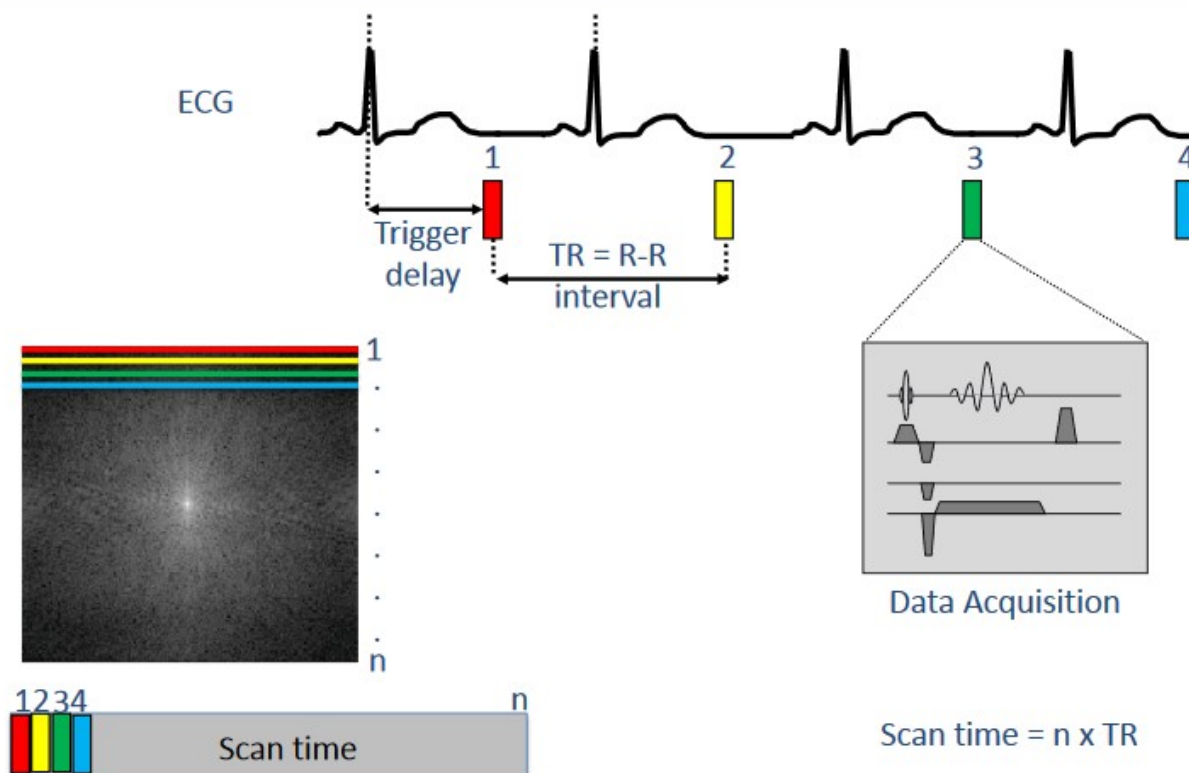


MRI



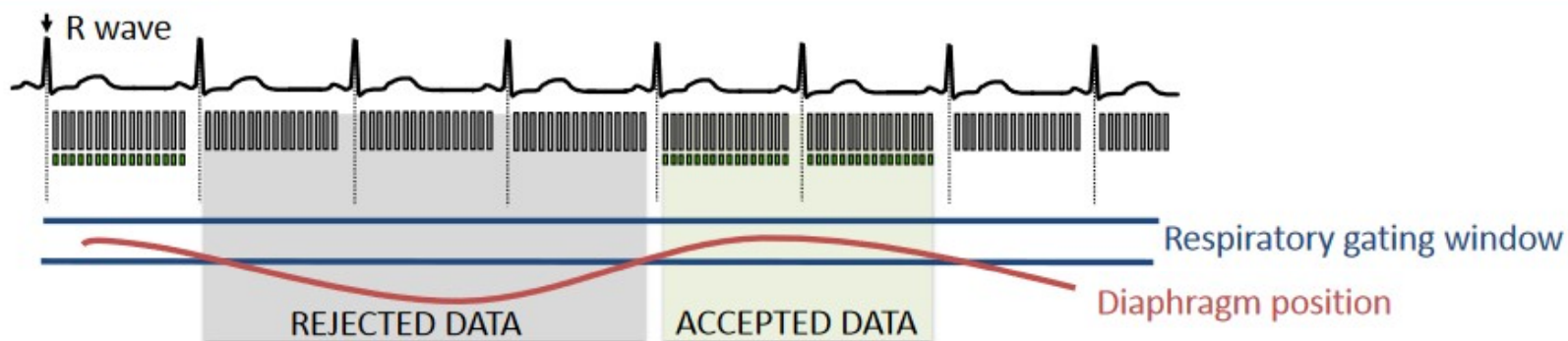
EKG synchronizace pro nativní vyšetření

Conventional ECG Triggered Pulse Sequence

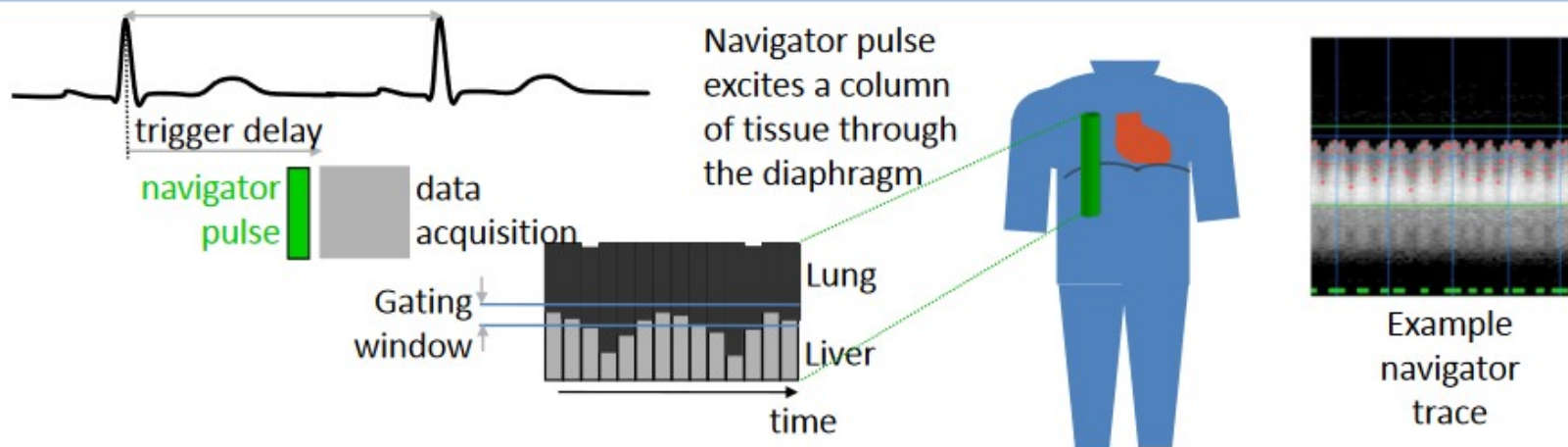


Dechový navigator pro nativní vyšetření

Respiratory Gating

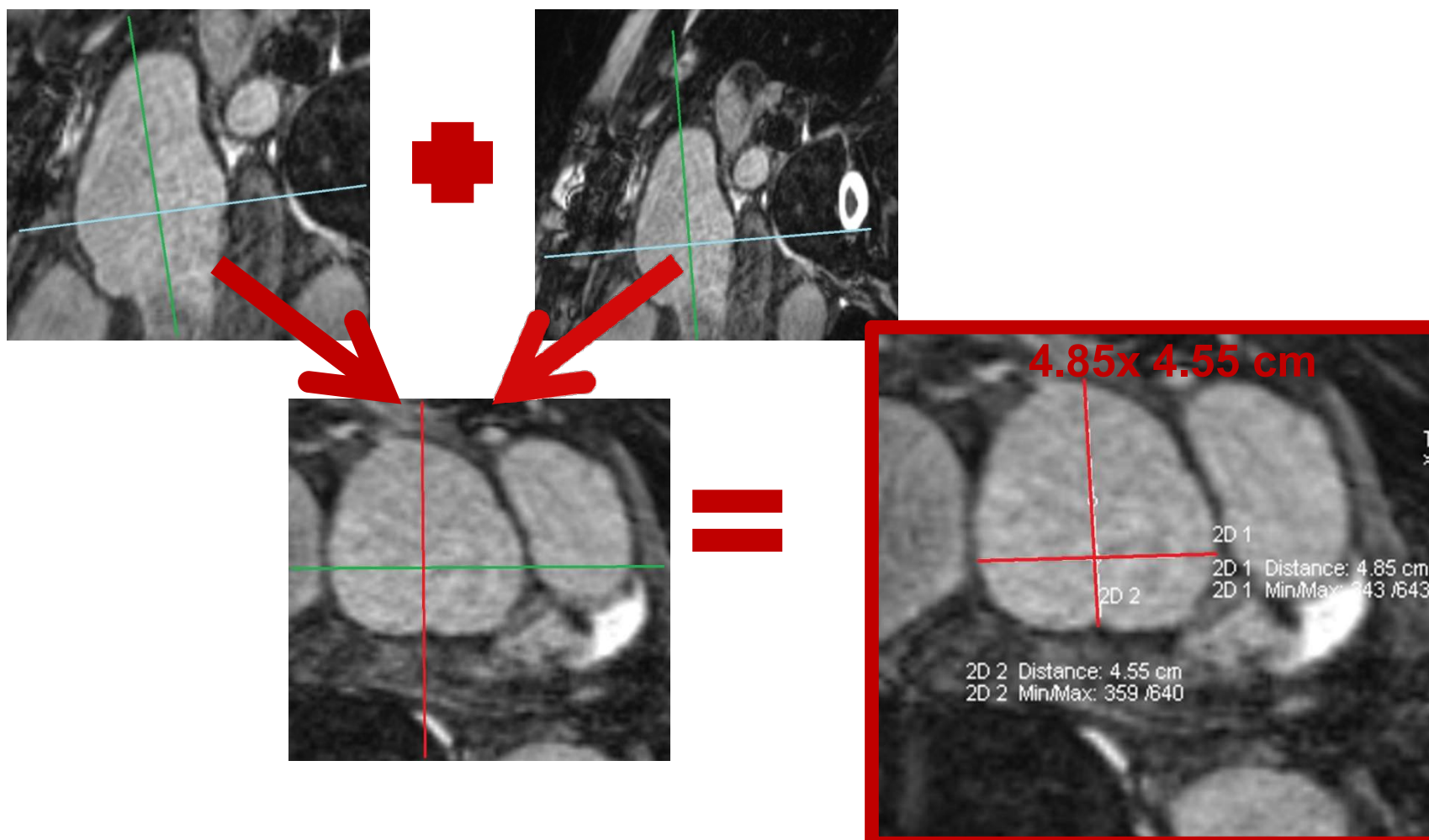


Navigator Echoes



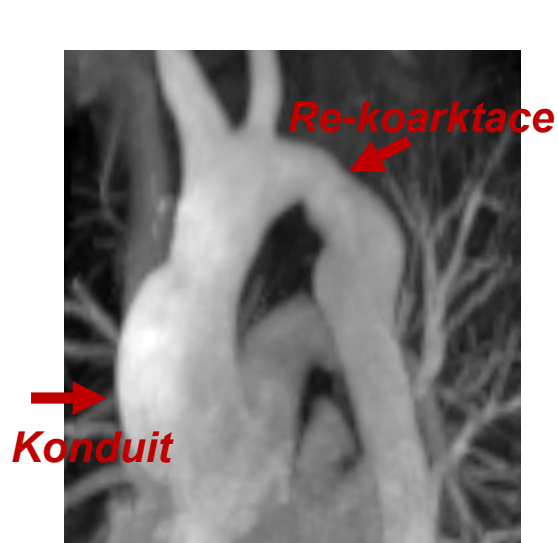
Nativní MRI zobrazení aorty 3D rekonstrukce

Nativní vyšetření ve 3D s dechovým navigátorem)

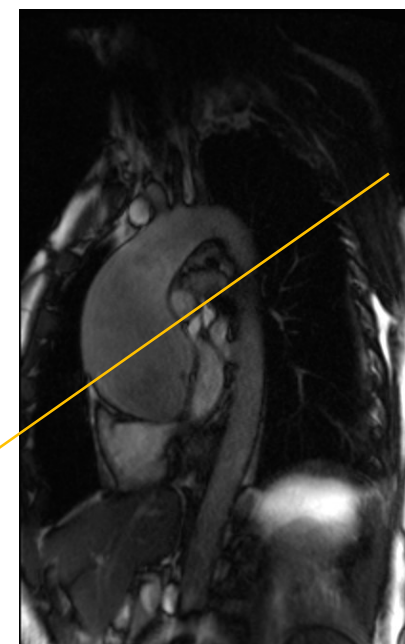
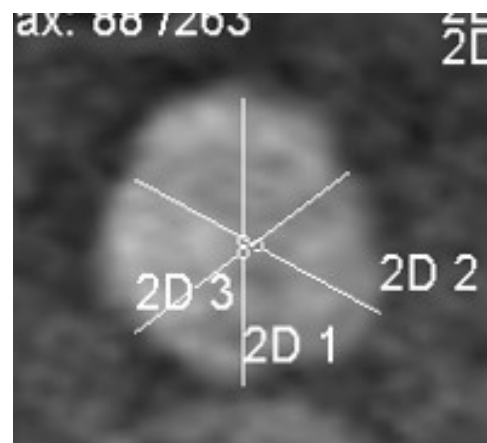


Kontrastní MRI zobrazení aorty 3D rekonstrukce

- Bez EKG gatingu
- optimální pro rychlé zobrazení celé hrudní a břišní aorty, ale také plicnice, plicních žil

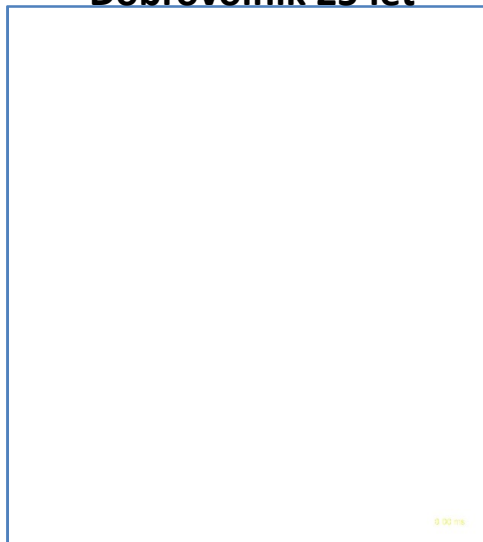


3D rekonstrukce kořene aorty

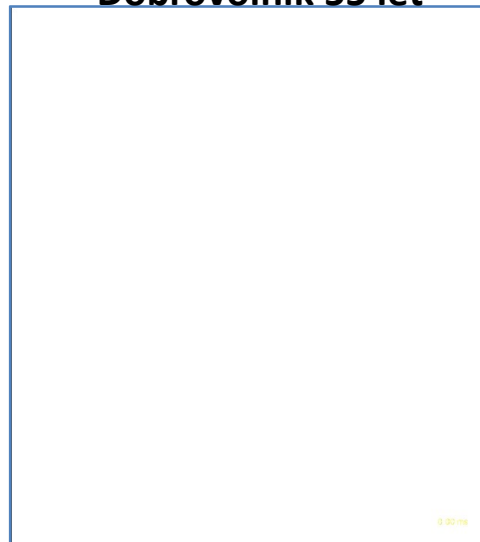


MRI 4D flow

Dobrovolník 25 let

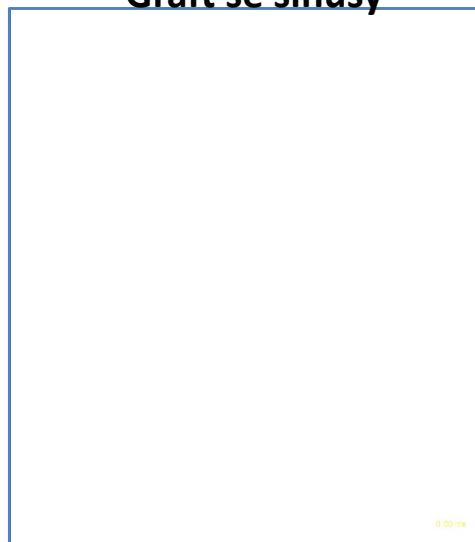


Dobrovolník 55 let



Stp. operaci podle Davida

Graft se sinusy

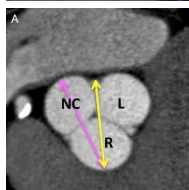
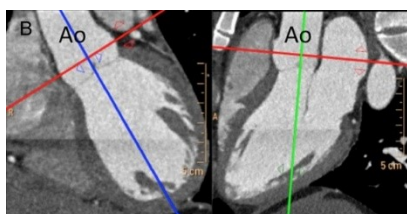


Tubulární graft

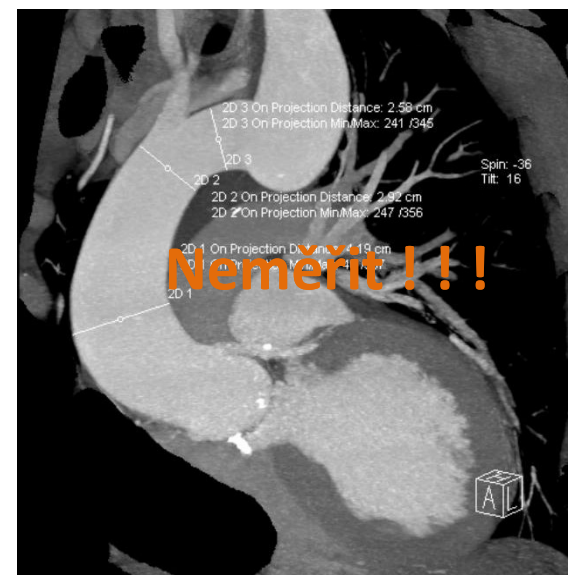
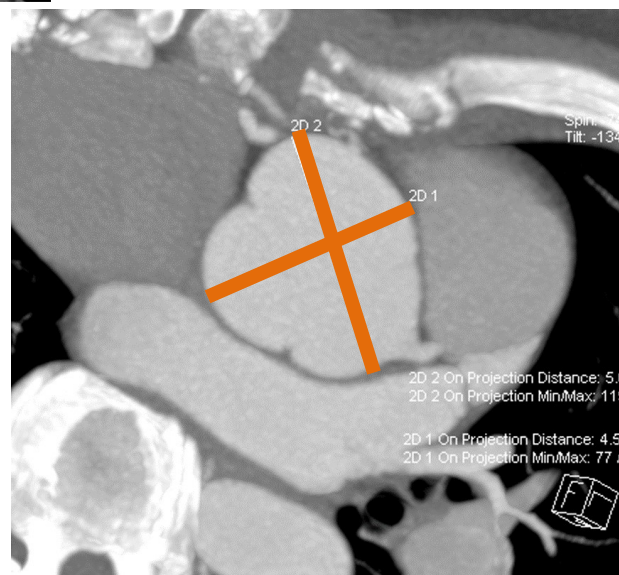


Kontrastní CT zobrazení aorty 3D rekonstrukce

VŽDY: Gating na kořen aorty
Měřit jen ve 3D rekonstrukci
Největší rozměr

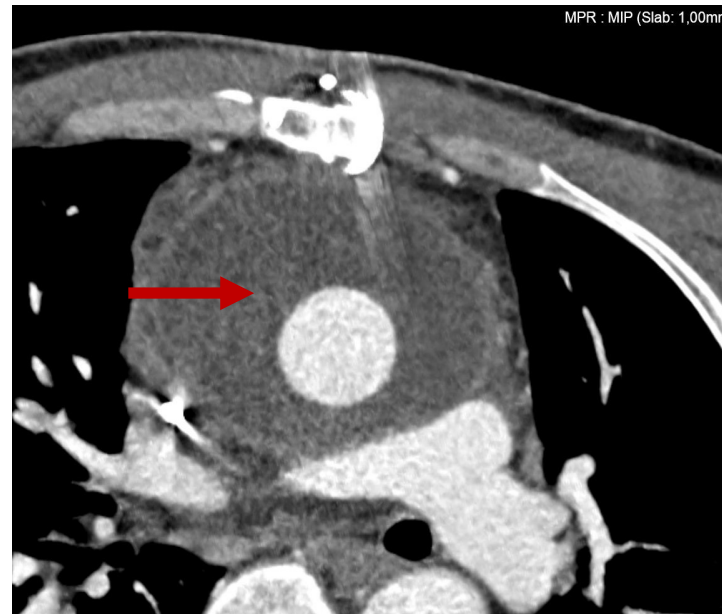


Lang e al. JCVI 2015



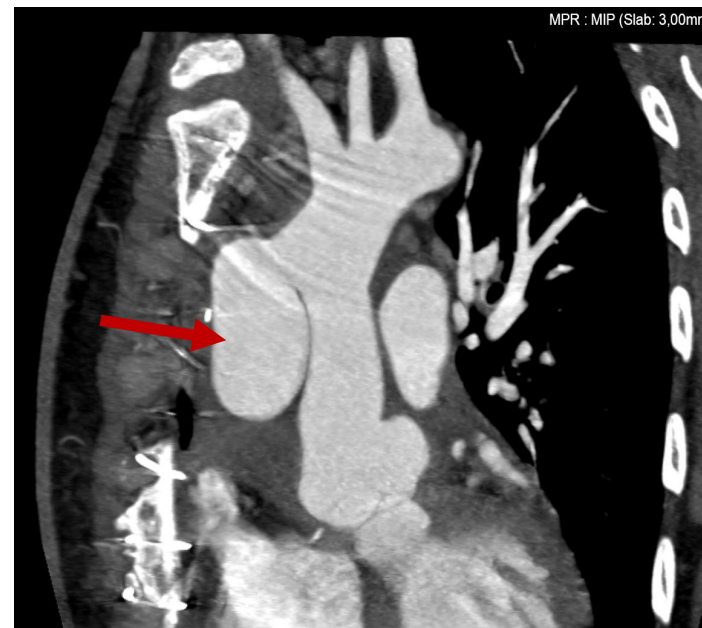
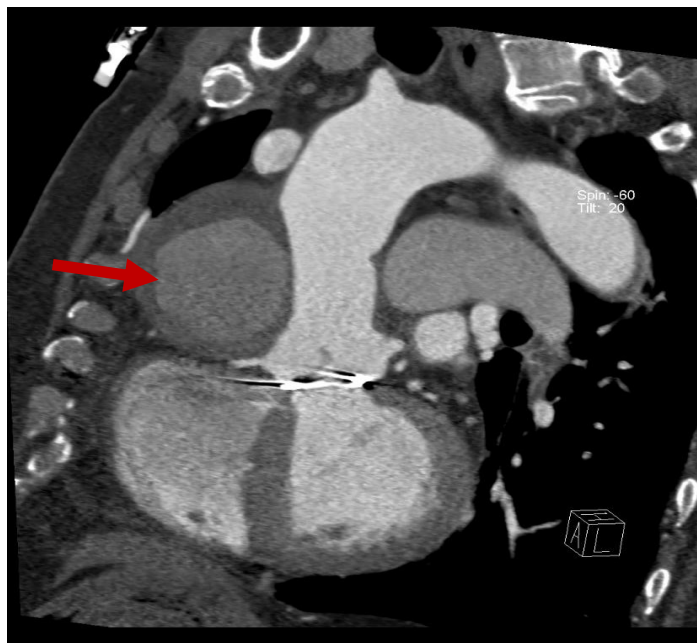
Kontrastní CT hrudní aorty Pooperační komplikace

- Zánětlivý infiltrát kolem konduitu asc. aorty



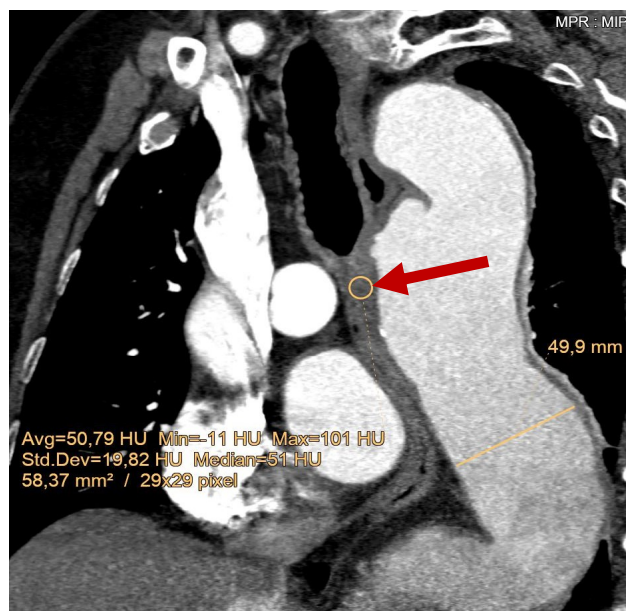
Kontrastní CT hrudní aorty pseudoaneurysma aorty

2x pseudoaneurysma v distální anastomóze
aortálního konduitu



Kontrastní CT hrudní aorty

Disekce aorty



**Ateroskleróza aorty
s vředem a
intramurální
hematomem**

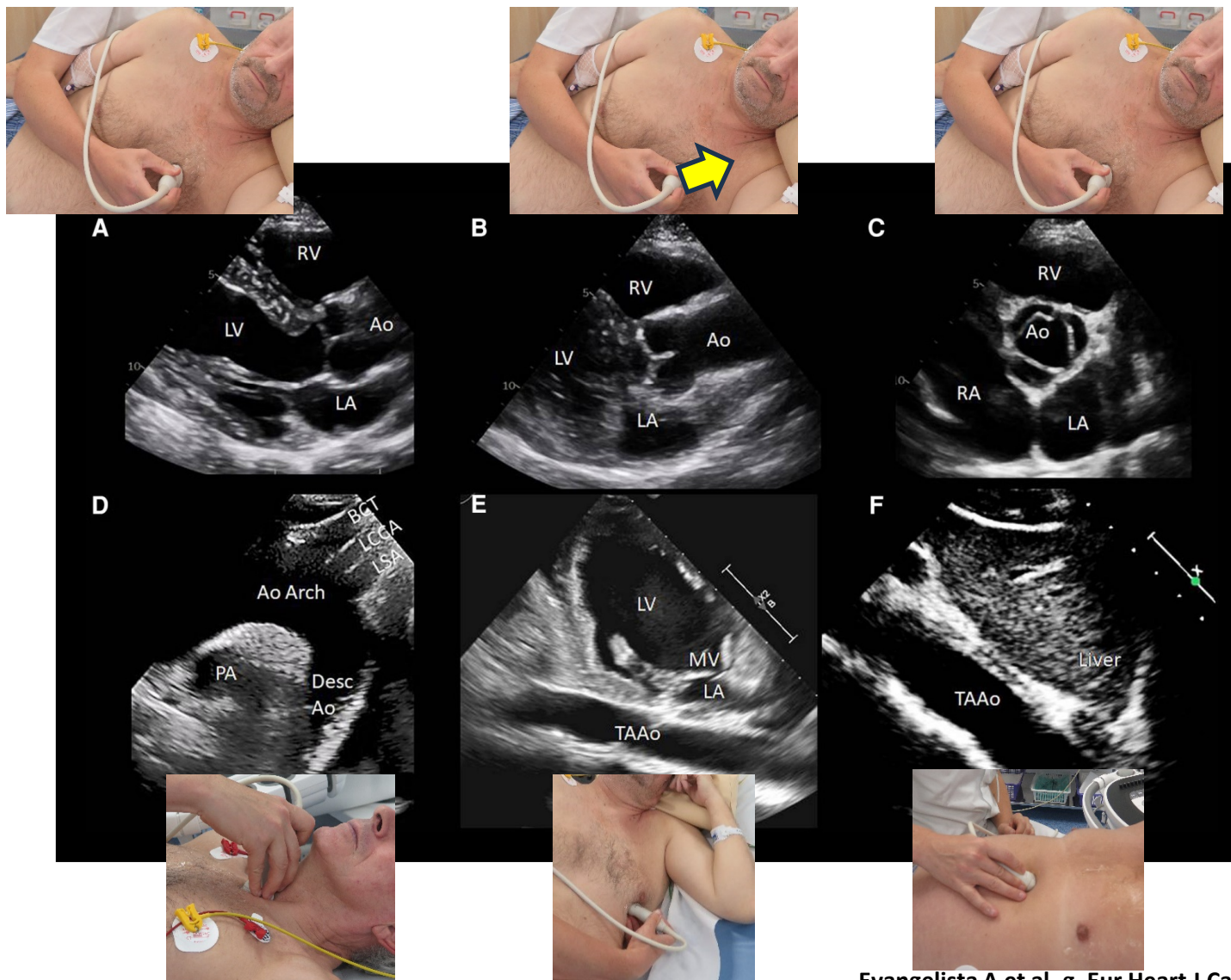


**Dissekce aorty
typ Stanford A**



**Hemoperikard při
Disekci**

Echokardiografie - TTE

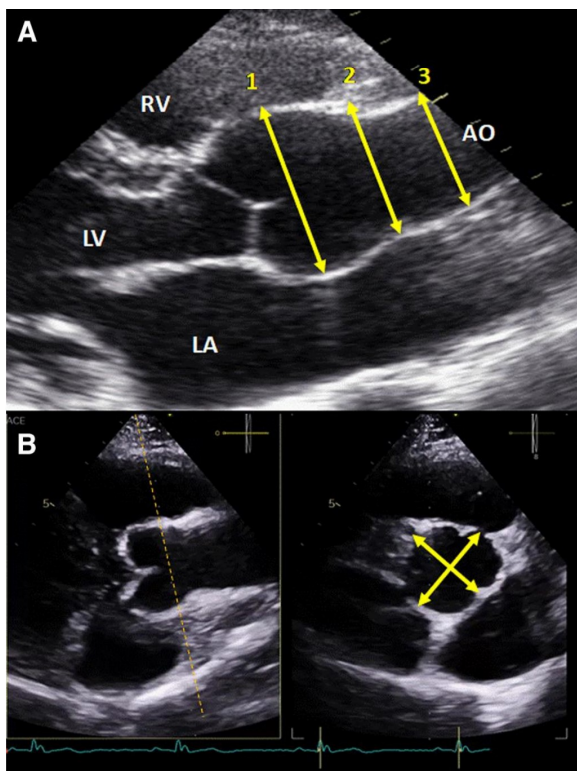


Echokardiografie - TTE

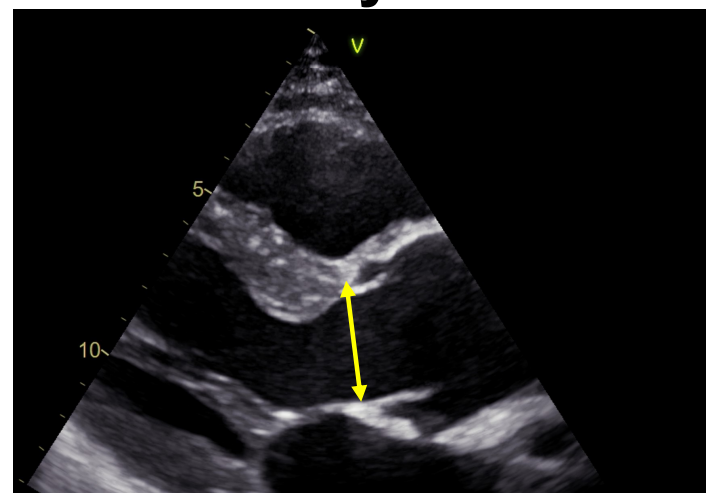
PLAX, PSAX

Leading edge to leading edge

End-diastole

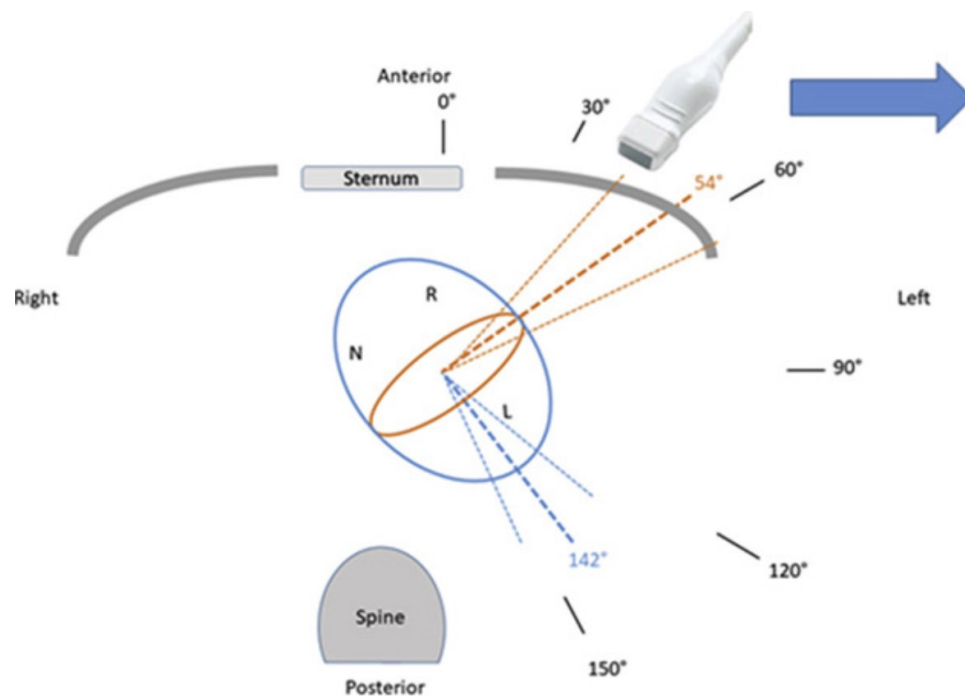


End-systole

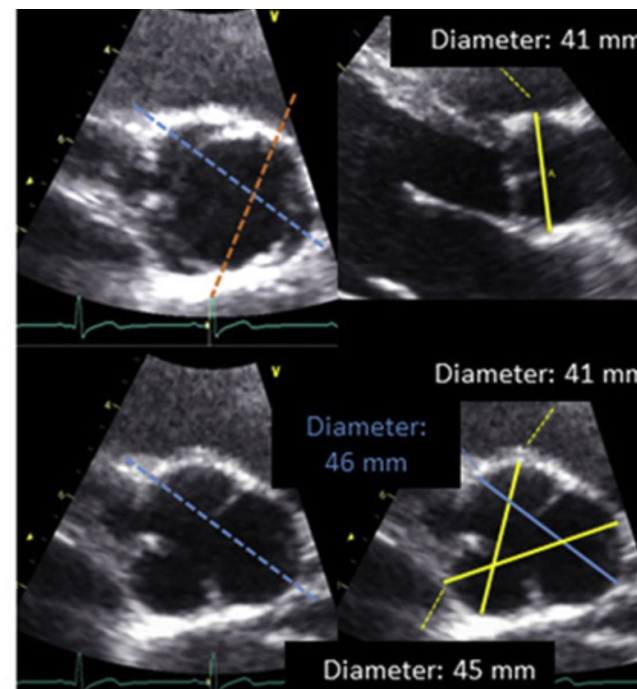


PLAX podhodnocuje rozměr kořene u BAV

- RCC+NCC -6.1 ± 0.96
- RCC+LCC -2.3 ± 0.47 mm



RCC+NCC o 5 mm



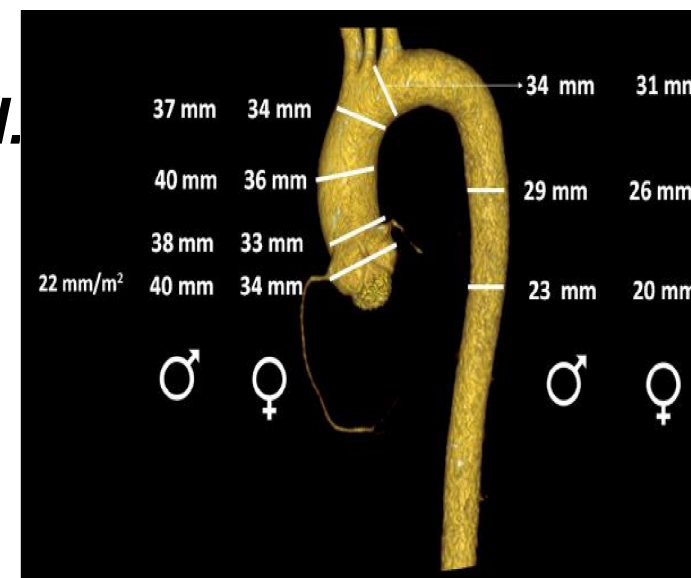
Rozměry aorty

Normální rozměry hrudní aorty:

* **Z-score ≤ 2** (limitací je obezita, atd.)

* **≤ 35 mm** ♀

≤ 40 mm ♂ nebo **< 22 mm/m²**



(normální růst aorty u dospělých 0.7-0.9 mm/10 let)

Signifikantní dilatace k došetření:

- **Hrudní aorta > 45 mm**
- **Břišní aorta > 30 mm**

Co svědčí pro genetickou aortopatii

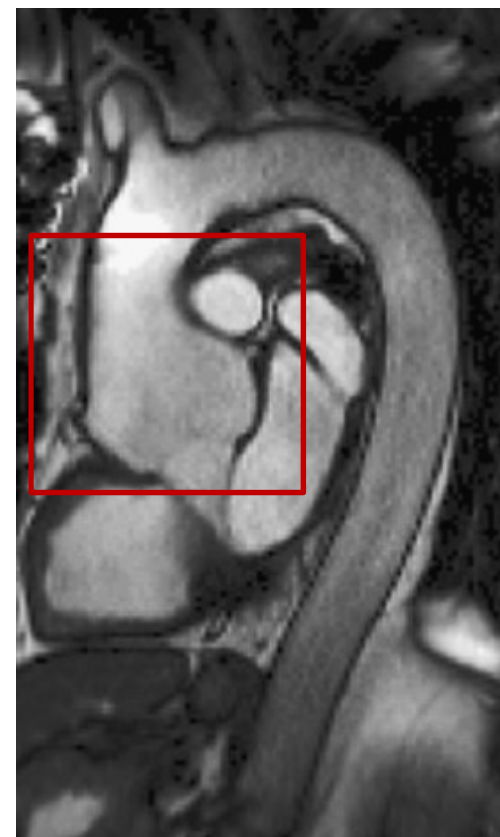
Dilatace/dissekce hrudní aorty

Mladý věk

Výskyt v rodině

Absence hypertenze
(jiných rizik. faktorů)

Syndromální forma



Bikuspidální aortální chlopeň

- 1% populace (♂ 2%, ♀ 0.5%), ♂:♀ = 2:1 nebo 3:1
- V.s. vazba na X chromozóm
- Riziko výskytu v rodině – 10% pravděpodobnost
- **Screening pokrevních příbuzných !!**
- **Riziko disekce 1.5 zatímco riziko IE 6% v průběhu života**

Indikace preventivní operace:

- **≥55 mm** (I, B-NR)
- **≥10 cm²/m** (plocha aorty/výška) (II, B-NR)
- **50-54 a rizikové faktory** (II, B-NR)
- **≥45 mm při operaci AV** (II, B-NR)

Aortic phenotypes
Ascending phenotype
(70–75%)



Root phenotype
(15–20%)



Extended phenotype
(5–10%)

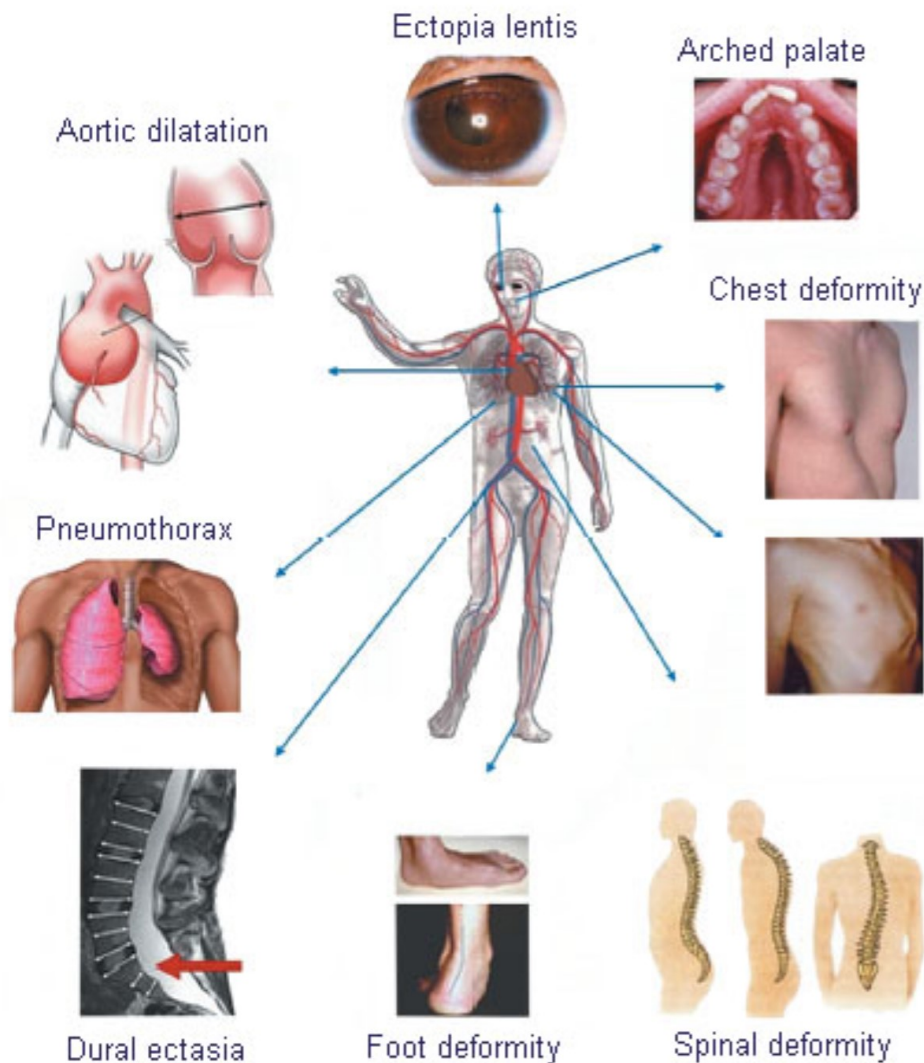


ESC Guidelines 2024

RA disekce
Růst aorty ≥ 3 mm/rok
Koarktace
Dilatace kořene aorty
± aortální regurgitace (ESC 2021)

Marfanův syndrom

- Prevalence 1:5000
- Mutace ve FBN 1
- Diagnostika:
mod.Ghentská kritéria

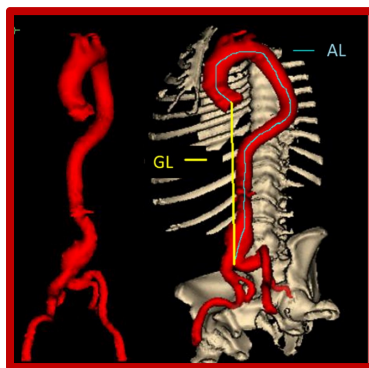


Marfanův syndrom

- Mitrální prolaps
- Dilatovaná kardiomyopatie
- Tepenné malformace



MAD u MS



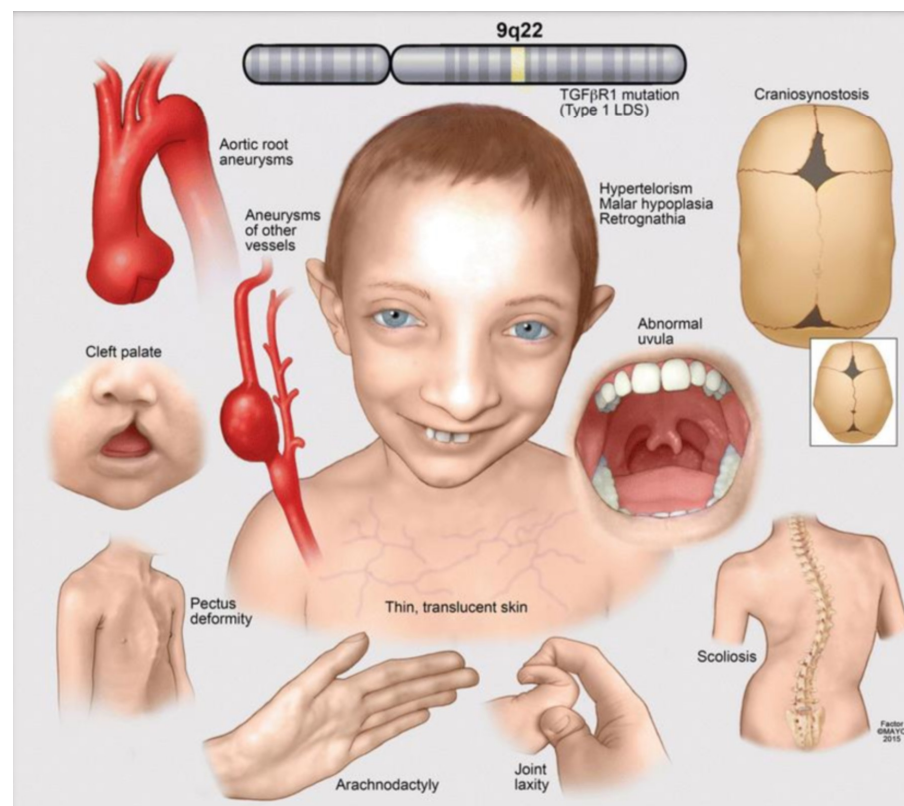
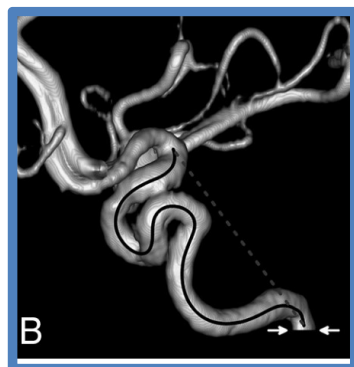
CE-MRI

Loeys-Dietz syndrom

- Cca 1:100 000
- Dilatace/disekce aorty
- Výrazná točitost tepen

Table 1 LDS classification

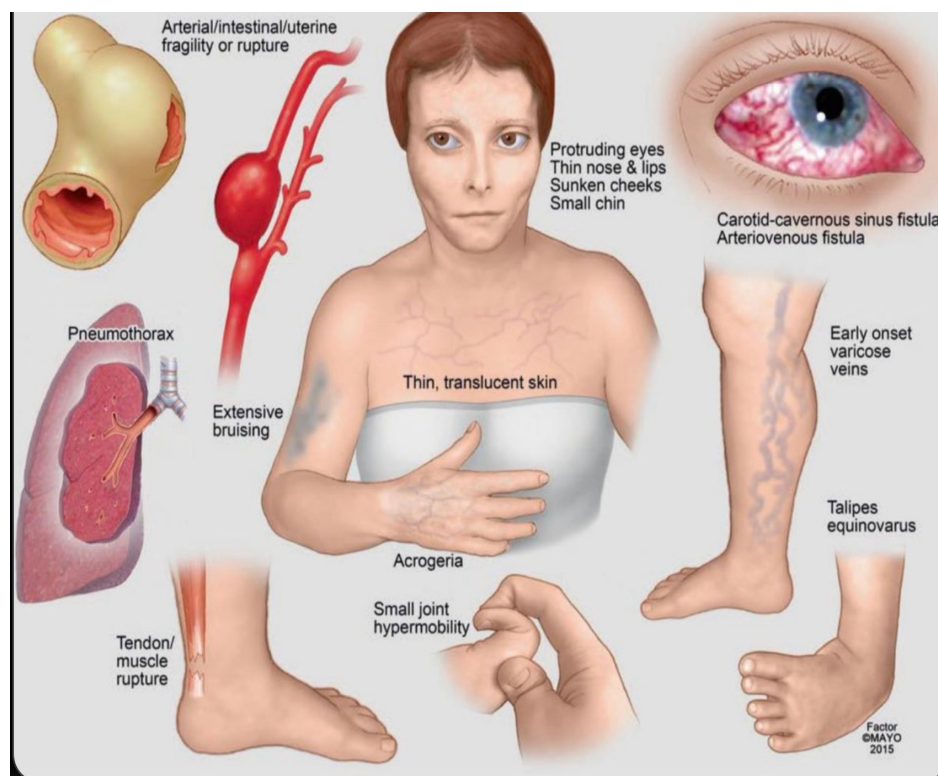
LDS type (proposed)	Gene symbol	Other disorders reported
LDS 1	<i>TGFBR1</i>	TAAD (previously, LDS 1a, 1b, 2a, 2b)
LDS 2	<i>TGFBR2</i>	TAAD, MFS2 (previously LDS 1a, 1b, 2a, 2b)
LDS 3	<i>SMAD3</i>	Aneurysms-osteoarthritis syndrome
LDS 4	<i>TGFB2</i>	Aneurysm, aortic and cerebral, with arterial tortuosity and skeletal manifestations



MacCarrick G et al. Genet Med 2014

Ehlers-Danlos syndrome

- 1:50-100 000
- Mutace v COL3A1
- **Vaskulární forma – křehkost tepen**



X.com

Zobrazovací metody a follow-up MS a LDS a EDS

TTE – klíčová metoda á 6-12M

MRI (nebo CT) hlava až pánev 1-2(5) roky

Profylaktický chirurgický výkon

Marfanův syndrom

≥50 mm (I, B-NR)

≥45 mm a rizikové faktory (II, B-NR)

≥10 cm²/m (plocha aorty/výška) (II, B-NR)

Při rozměru <50mm

Table 10. Features Associated With Increased Risk of Aortic Complications in Marfan Syndrome

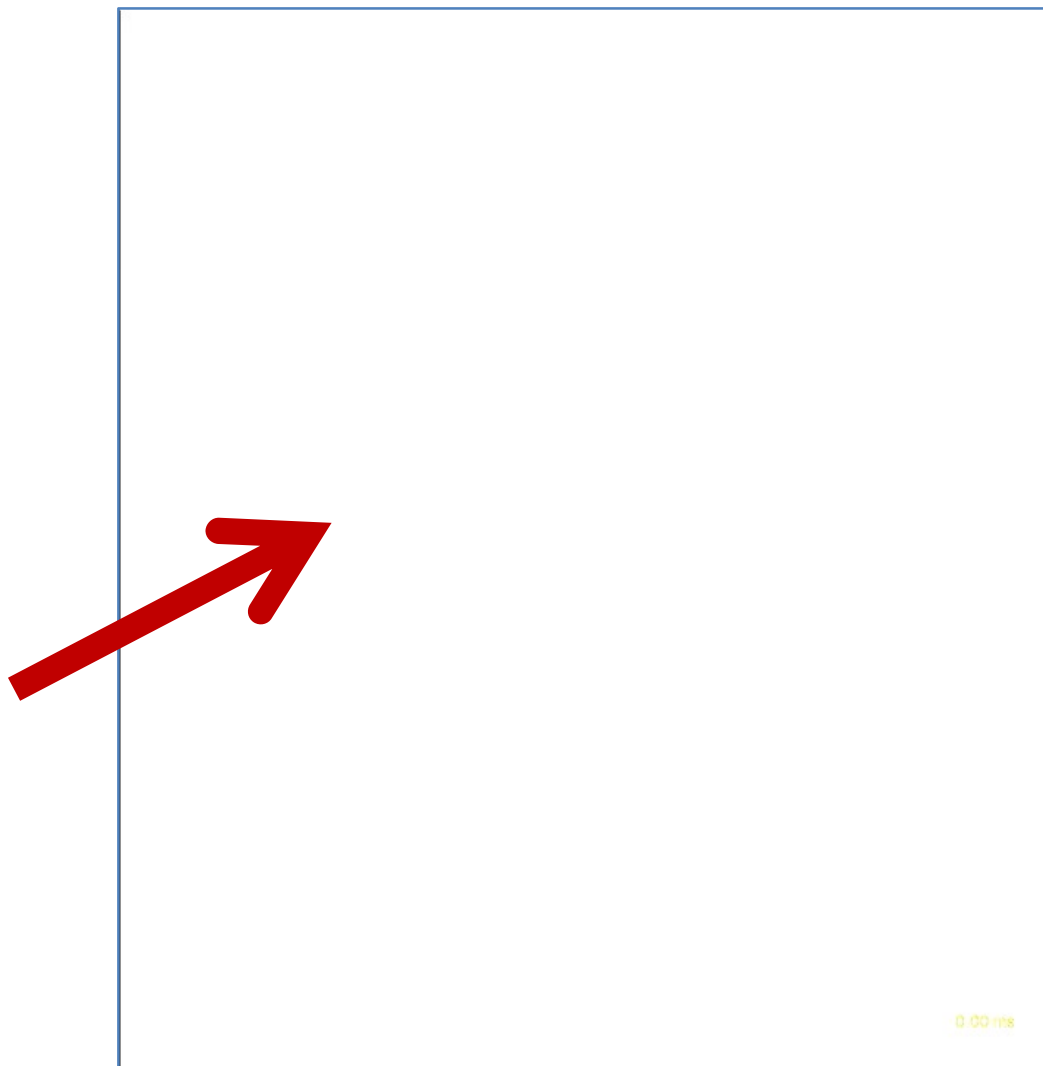
Family history of aortic dissection
Rapid aortic growth (≥0.3 cm/y)
Diffuse aortic root and ascending aortic dilation ¹⁴
Marked vertebral arterial tortuosity ¹⁵
Rezistentní art. hypertenze

Loeys-Dietz syndrom

≥40-45 mm (I, B-NR)

COR	LOE (references)	Genetic Variant	Presence of High-Risk Features*	Aortic Diameter (cm)
1	C-LD ²	TGFBR1	No	≥4.5
1	C-LD ²	TGFBR2	No	≥4.5
2b	C-EO ²	TGFBR1	Yes	≥4.0
2a	C-LD ^{1,2}	TGFBR2	Yes	≥4.0
2a	C-EO ^{13,16}	SMAD3	–	≥4.5†
2b	C-EO ^{6,7}	TGFB2†	–	≥4.5†
2b	C-EO ^{8,23}	TGFB3	–	≥5.0†

Náhrada kořene aorty

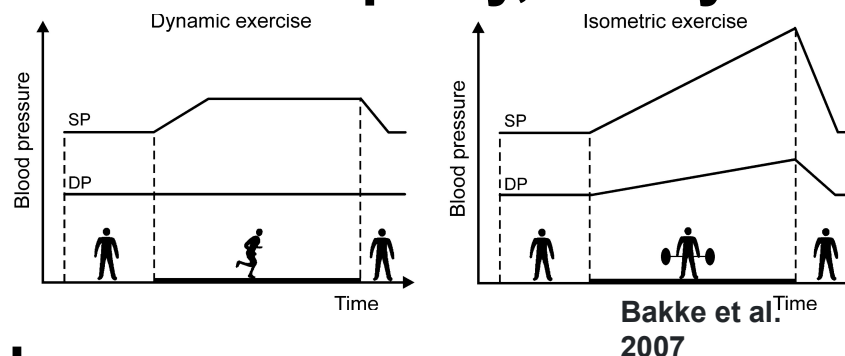


Režimová opatření

- **Přísná kontrola TK ($\leq 120/80$) self-monitoring**
- **Betablokátory a/nebo ARB**
- **Lépe se vyhnout: ca blokátorům, dekonjestia, laxativa, sumatriptan, amfetamin, fluorochinolony**
- **Vhodná pravidelná dynamická zátěž (lehká až střední)**
- **NE!! těžká břemena, silové a kontaktní sporty, skoky**



- **Plánované těhotenství**
- **Sledování v těhotenství**
- **Možnost asistované reprodukce**
- **BB po nepřetržitě, ARB vysadit ihned**

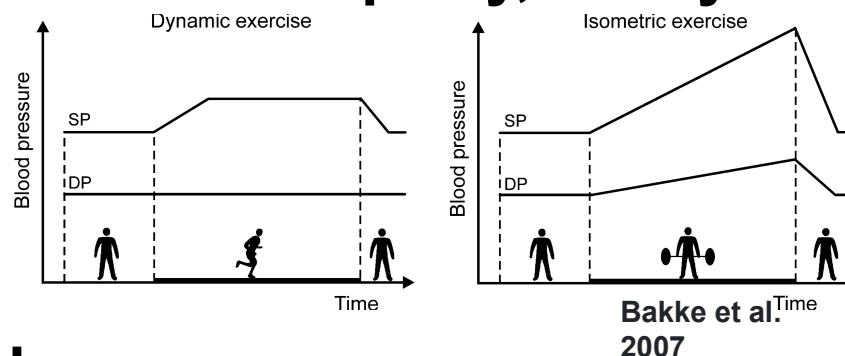


Režimová opatření

- Přísná kontrola TK ($\leq 120/80$) self-monitoring
- **Betablokátory a/nebo ARB**
- Lépe se vyhnout: ca blokátorům, dekonjestia, laxativa, sumatriptan, amfetamin, fluorochinolony
- Vhodná pravidelná dynamická zátěž (lehká až střední)
- NE!! těžká břemena, silové a kontaktní sporty, skoky



- Plánované těhotenství
- Sledování v těhotenství
- Možnost asistované reprodukce
- BB po nepřetržitě, ARB vysadit ihned

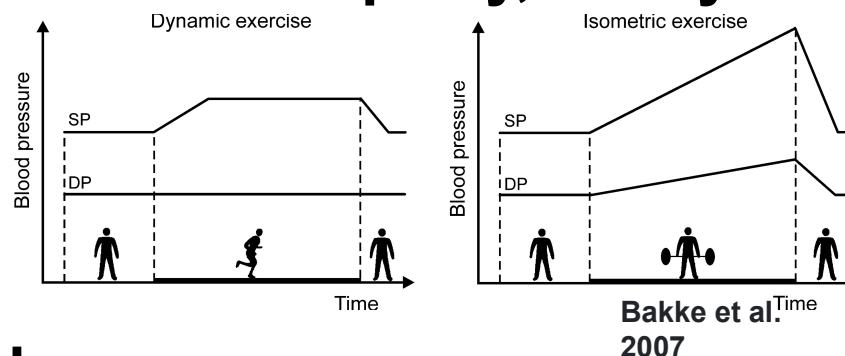


Režimová opatření

- Přísná kontrola TK ($\leq 120/80$) self-monitoring
- Betablokátory a/nebo ARB
- **Lépe se vyhnout: ca blokátorům, dekongestia, laxativa, sumatriptan, amfetamin, fluorochinolony**
- Vhodná pravidelná dynamická zátěž (lehká až střední)
- **NE!! těžká břemena, silové a kontaktní sporty, skoky**



- Plánované těhotenství
- Sledování v těhotenství
- Možnost asistované reprodukce
- BB po nepřetržitě, ARB vysadit ihned

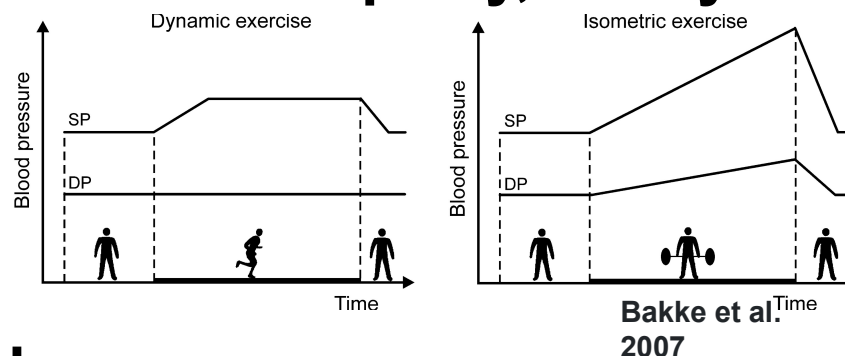


Režimová opatření

- Přísná kontrola TK ($\leq 120/80$) self-monitoring
- Betablokátory a/nebo ARB
- Lépe se vyhnout: ca blokátorům, dekonjestia, laxativa, sumatriptan, amfetamin, fluorochinolony
- **Vhodná pravidelná dynamická zátěž (lehká až střední)**
- **NE!! těžká břemena, silové a kontaktní sporty, skoky**



- Plánované těhotenství
- Sledování v těhotenství
- Možnost asistované reprodukce
- BB po nepřetržitě, ARB vysadit ihned

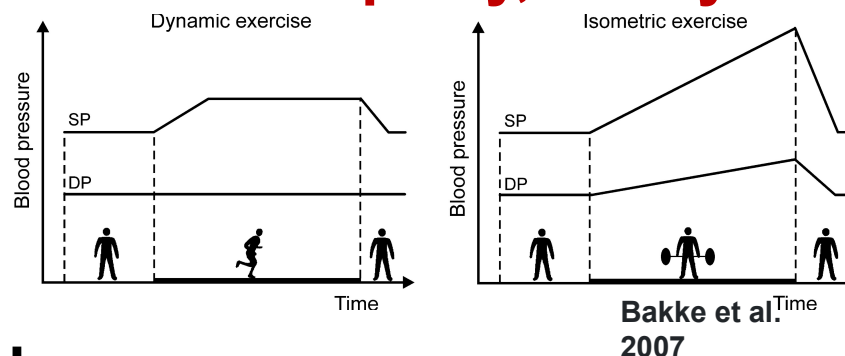


Režimová opatření

- Přísná kontrola TK ($\leq 120/80$) self-monitoring
- Betablokátory a/nebo ARB
- Lépe se vyhnout: ca blokátorům, dekonjestia, laxativa, sumatriptan, amfetamin, fluorochinolony
- Vhodná pravidelná dynamická zátěž (lehká až střední)
- **NE!! těžká břemena, silové a kontaktní sporty, skoky**



- Plánované těhotenství
- Sledování v těhotenství
- Možnost asistované reprodukce
- BB po nepřetržitě, ARB vysadit ihned

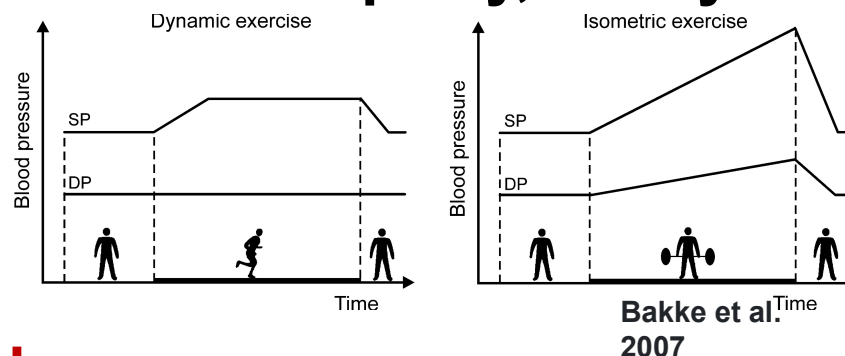


Režimová opatření

- Přísná kontrola TK ($\leq 120/80$) self-monitoring
- Betablokátory a/nebo ARB
- Lépe se vyhnout: ca blokátorům, dekonjestia, laxativa, sumatriptan, amfetamin, fluorochinolony
- Vhodná pravidelná dynamická zátěž (lehká až střední)
- NE!! těžká břemena, silové a kontaktní sporty, skoky



- Plánované těhotenství
- Sledování v těhotenství
- Možnost asistované reprodukce
- BB po nepřetržitě, ARB vysadit ihned



Děkuji za pozornost

Fakultní nemocnice Hradec Králové
1. Interní kardio-angiologická klinika a Diagnostické centrum
&
Centrum pro vrozené vady v dospělosti
Nemocnice Na Homolce
radka.kockova@homolka.cz