

„Middle aortic syndrome“ a koarktace aorty – nezvyklá příčina hypertenze u dospělého pacienta ve středním věku

Ivona Šimková^a, Rostislav Stříbrný^a, Marie Černá^b, Eva Čecháková^b,
Eva Kociánová^a, Miloš Táborský^a

^a I. interní klinika – kardiologická, Lékařská fakulta Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice Olomouc, Olomouc

^b Radiologická klinika, Lékařská fakulta Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice Olomouc, Olomouc

SOUHRN

Klíčová slova:

Koarktace aorty
Middle aortic syndrome
Onemocnění aorty
Paroxysmální fibrilace síní
Rezistentní hypertenze

V kazuistice popisujeme případ dvaapadesátiletého pacienta s kombinovaným postižením aorty – lokalizovaným zúžením v oblasti aortálního isthmusu a vzácnou formou koarktace postihující distální hrudní a břišní aortu, označovaným rovněž jako middle aortic syndrome. U většiny pacientů je onemocnění diagnostikováno v prvních třech dekádách života. Případ je proto raritní nejen díky kombinaci obou forem koarktace, ale rovněž díky pozdnímu věku a formě první manifestace onemocnění. Pacient byl klinicky asymptomatický, přestože měl významný gradient na koarktaci. První klinické symptomy byly způsobeny orgánovou hypoperfuzí během paroxysmu fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí. Obtížně kontrolovatelná hypertenze zřejmě delší dobu unikala pozornosti. Potvrzovala to hypertrofie levé komory srdeční zjištěná echokardiograficky v době diagnózy. Po obnovení sinusového rytmu a při adekvátní kontrole hypertenze zůstává pacient nadále asymptomatický, proto prozatím nebylo přistoupeno k invazivnímu řešení.

© 2019, ČKS.

ABSTRACT

Keywords:

Aortic coarctation
Aortic diseases
Middle aortic syndrome
Paroxysmal atrial fibrillation
Resistant hypertension

We describe a case report of a 52-year-old patient with rare combination of two congenital aortic narrowings. First is the coarctation of the thoracic aorta (at the ligamentum arteriosum) combined with second, much less common aortic coarctation located in the distal thoracic and abdominal aorta. This pathology is often called "middle aortic syndrome". Most of the patients are diagnosed within the first three decades of life. The presence of both forms of coarctation is unique, so is also the late onset of first symptoms. Paroxysmal atrial fibrillation with rapid ventricular response led to symptoms of visceral hypoperfusion. Arterial hypertension probably remained undiagnosed for a long time, because ventricular hypertrophy was present by the time of the diagnosis. After the diagnosis was confirmed, the sinus rhythm has been restored. Blood pressure remains within the normal limits. The patient is treated conservatively as he remains asymptomatic.

Úvod

Vrozená koarktace aorty způsobená lokalizovaným zúžením isthmusu představuje dobře popsanou jednotku.¹ V tomto případě ji způsobuje lišta, jež vychází z posterolaterální stěny, většinou proti odstupě ductus arteriosus nebo ligamentum arteriosum, těsně pod odstupem levé podklíčkové tepny.² Middle aortic syndrom (dále MAS) či

syndrom střední aorty je podstatně méně častou variantou aortální koarktace (prevalence v populaci pacientů s koarktací aorty je 0,5–2 %), jež postihuje distální hrudní nebo břišní aortu, případně obě tyto části.¹ V kazuistice popisujeme případ pacienta s kombinací výše popsaných anomálií, které se u něho manifestovaly v dospělém věku. Následkem paroxysmu fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí došlo k orgánové hypoperfuzi.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Ivona Šimková, I. interní klinika – kardiologická, Lékařská fakulta Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice Olomouc, I. P. Pavlova 185/6, 779 00 Olomouc, e-mail: Ivona.Simkova@fnol.cz

Popis případu

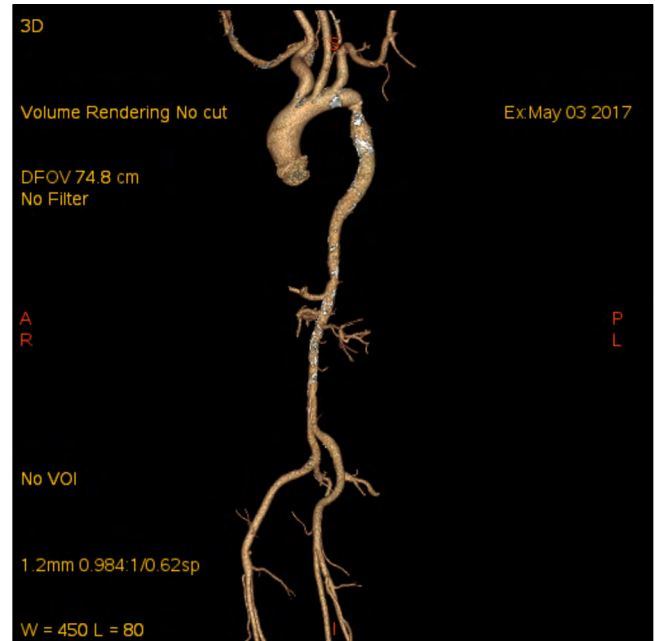
Jedná se o 52letého pacienta, který byl poprvé vyšetřen v ambulanci akutní kardiologie v květnu 2017. Mezi subjektivními obtížemi dominovala nauzea, zvracení, vertigo, bolest břicha v mezogastriu, bolest v bederní krajině, palpitate a dušnost. Při vstupním vyšetření byla zjištěna nepravidelnost pulsu, hypertenze 180/80 mm Hg a palpační citlivost břicha v pravém epigastriu a mezogastriu. Osobní anamnéza nevykazovala pozoruhodnosti. Vstupním EKG byla zaznamenána fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí (obr. 1 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=749>).

Hodnota C-reaktivního proteinu stanoveného vysoce senzitivní metodou byla 2,3 mg/l. V krevním obraze nebyla přítomna zvýšená hodnota leukocytů.

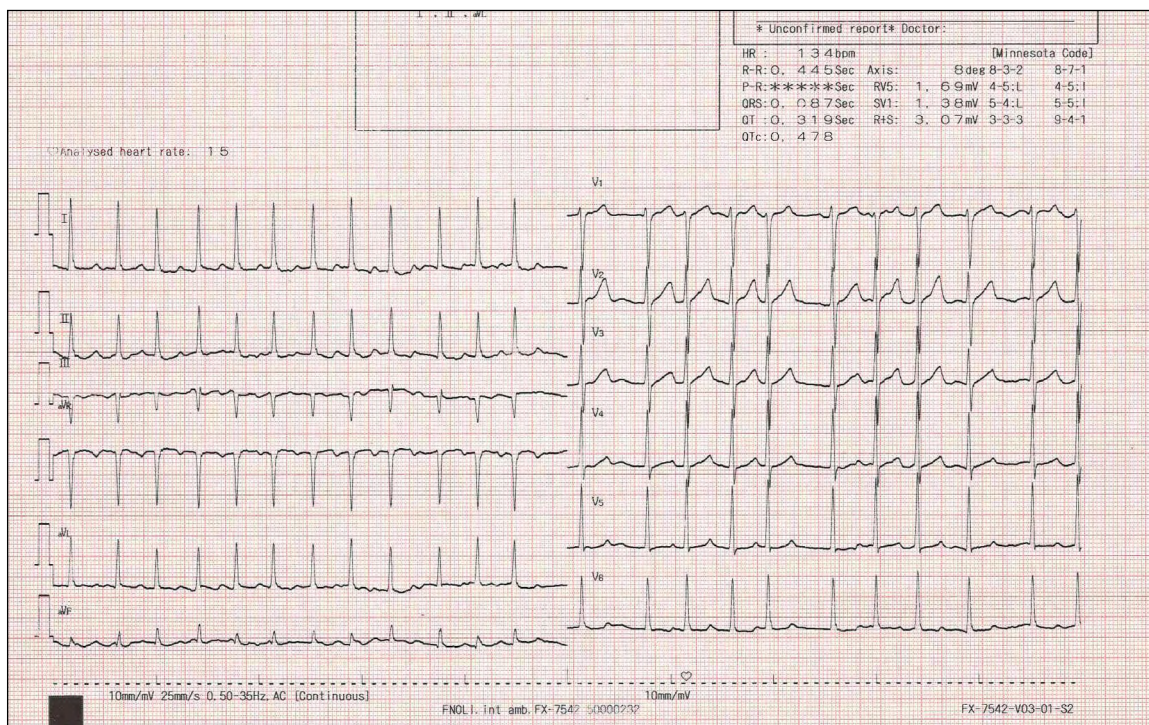
Vzhledem k charakteru obtíží byl doplněn nejen RTG snímek srdce a plic, ale rovněž nativní snímek a ultrasonografie břicha, vše s fyziologickým nálezem. Pro náhle vzniklou, intenzivní bolest v bedrech a bříše, zdůrazňovanou mezi subjektivními stesky pacienta a přítomností rizikových faktorů (neléčená arteriální hypertenze), bylo vysloveno podezření na akutní aortální syndrom, a tudíž byla indikována CT angiografie hrudní a břišní aorty. Ta vyloučila akutní postižení aorty. Odhalila však koarktaci za odstupem arteria subclavia se stenózou 65 %. Dále odhalila výrazné zúžení distální hrudní a břišní části s nejmenším průměrem 9 mm (obr. 2, 3a, 3b, 4 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=747>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=748>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=750>).

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=751>).

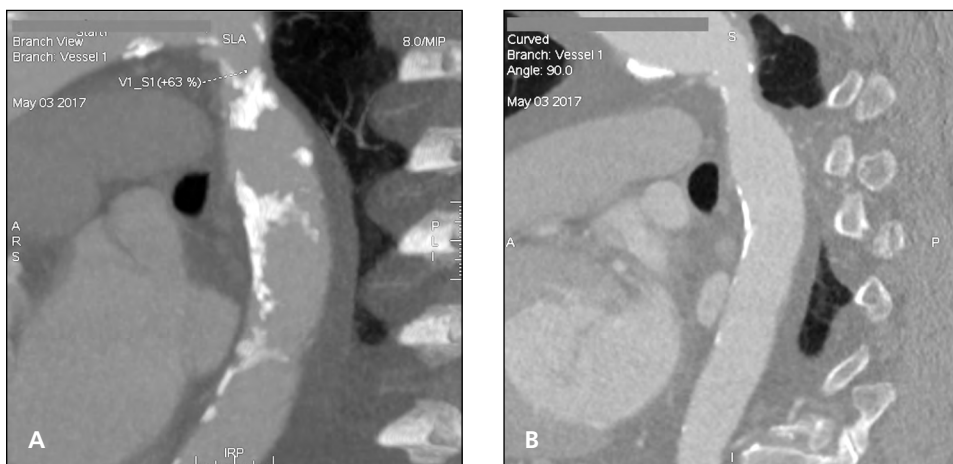
Pro přetrvávající fibrilaci síní jsme zahájili antikoagulační terapii a podali medikaci ke kontrole srdeční frekvence, při níž došlo ke spontánní verzi na sinusový rytmus (obr. 5 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=755>). Po nasazení antihypertenziv se normalizoval krevní tlak. Krevní tlak na levé horní končetině byl 135/85, na pravé horní



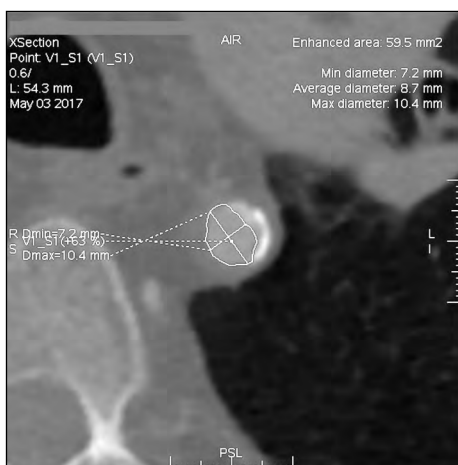
Obr. 2 – CT angiografie 3D rekonstrukce – koarktace za odstupem arteria subclavia, zúžení zcela distální hrudní a břišní aorty



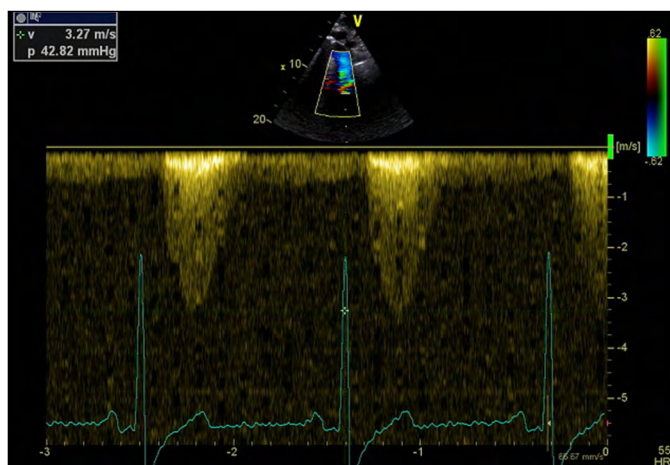
Obr. 1 – Vstupní EKG – fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí



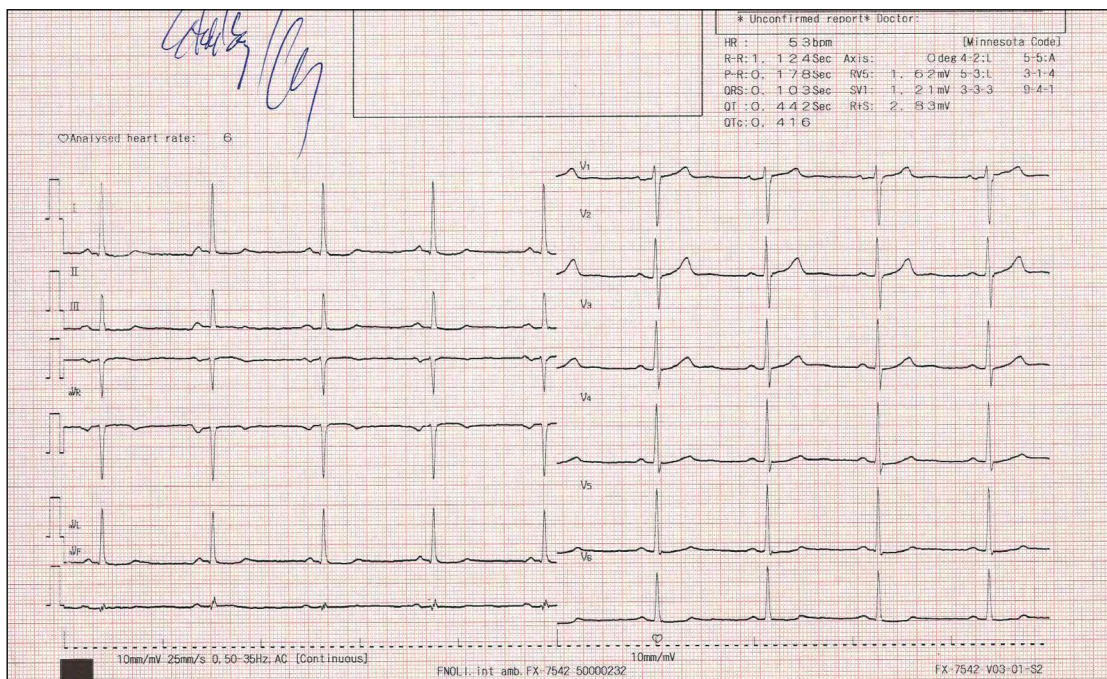
Obr. 3 – (A, B) CT angiografie – koarktace v oblasti aortálního isthmusu



Obr. 4 – CT angiografie nejmenší průměr aorty necelych 9 mm



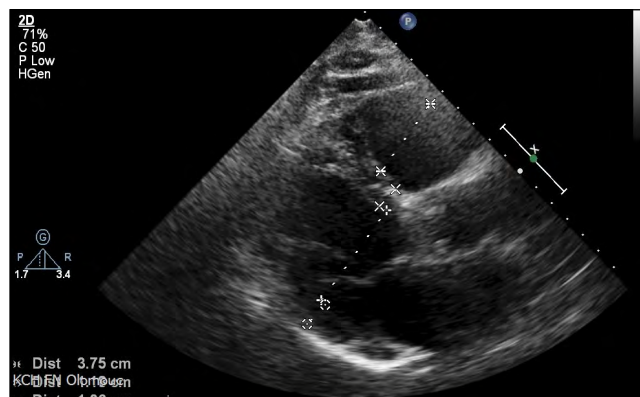
Obr. 6 – Echokardiografické vyšetření – dopplerovský gradient v descendentní aortě 43 mm Hg



Obr. 5 – EKG po obnovení sinusového rytmu



Obr. 7 – Vstupní echokardiografie s hypertrofií stěn levé komory



Obr. 8 – Echokardiografie během sledování na kardiologické klinice. Mírná hypertrofie stěn levé komory.

končetině 130/80, na levé dolní končetině 125/75 a na pravé dolní končetině 120/70 mm Hg. K ověření hemodynamické závažnosti koarktace byla provedena trans-thorakální echokardiografie s průkazem klidového gradientu na počátku descendentní aorty 43 mm Hg (obr. 6 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=752>).

Po verzi na sinusový rytmus kompletně odezněla veškerá symptomatologie, včetně gastrointestinálních obtíží. Dále se postupovalo ambulantní cestou a pacienti jsme předali k dispenzarizaci na kardiologickou kliniku.

Přítomnou sekundární hypertenzi se dařilo dobře kompenzovat. Viscerální tepny jsou bez stenóz, normálního průměru, průchodné do periferie. Trvá sinusový rytmus, při němž nejsou přítomny známky orgánové hypoperfuze. Nemocný je během dalšího sledování zcela asymptomatický.

Diskuse

Koarktace aorty představuje 5–8 % všech vrozených srdečních vad. Prevalence izolované formy je asi 3 na 10 000 živě narozených.³ Není pak výjimkou, že zůstává nepoznána až do dospělého věku. U mladých hypertoniků je proto vhodné stanovit tlakový gradient mezi horními a dolními končetinami a doplnit zobrazení aortálního oblouku a descendentní aorty. Indikace k intervenci u koarktace aorty v oblasti aortálního isthmusu jsou pak poměrně explicitně stanoveny.¹ Zahrnují zejména neinvazivně měřený tlakový gradient mezi horními a dolními končetinami větší než 20 mm Hg, bez ohledu na symptomy, ale s hypertenzí na horní polovině těla (více než 140/90 mm Hg u dospělých), patologickou tlakovou reakcí během zátěžového testu a významnou hypertrofií levé komory.³

Ve vzácných případech však nastává koarktace aorty ektopicky, ať už v oblasti ascendentní, descendentní, či břišní aorty.^{2,3} Jako middle aortic syndrome (MAS) nebo mid-aortic dysplastic syndrome označujeme podstatně vzácnější variantu aortální koarktace, jež postihuje distální hrudní nebo břišní aortu. Tato forma představuje pouze asi 0,5–2 % (2–3 na jeden milion pacientů) všech aortálních koarktací a oproti lokalizovanému zúžení isthmusu je poměrně nepřesně definována, ačkoliv byla popsána před více než šesti dekadami.¹

Většina případů je idiopatických, některé jsou pak asociované s geneticky podmíněnými či získanými zánětlivými onemocněními. Může se jednat o embryonální poruchu normální fúze dvou dorzálních aort. Z genetických příčin jsou uváděny neurofibromatóza typu 1, Alagillův syndrom nebo Williamsův syndrom. Ze zánětlivých onemocnění dávajících do spojitosti s MAS pak jmenujeme Takayasuovu nemoc. Intrauterinní infekce, zejména rubeola mohou mít také souvislost s tímto postižením aorty.⁴

Dětské pacienty s MAS obvykle mívají těžkou arteriální hypertenzi, která může vést ke komplikacím v podobě ischemické choroby srdeční, městnavého srdečního selhání, hypertrofie levé komory či cerebrovaskulárních příhod. Další symptomy se liší v závislosti na lokalizaci a závažnosti koarktace a na přítomnosti stenóz viscerálních tepen.⁴ Orgánová a svalová hypoperfuze může vést ke klaudikacím dolních končetin, renálnímu selhání či abdominální angině.⁵

Byly vyvinuty dva klasifikační systémy. Ben-Shoshan, Rossi a Korn navrhli dělení na hyponastický (při postižení delšího segmentu aorty) a segmentální typ koarktace. Každá z výše uvedených se pak dále rozděluje na typ suprarenální, interrenální a infrarenální. Healle a spol. pak používají klasifikační systém dle vztahu k renálním arteriím – suprarenální versus infrarenální typ a dále dle přítomnosti či absence stenózy renální arterie. Tyto klasifikace pomáhají určit rozsah postižení a eventuální chirurgický postup.⁶

V diagnostice se kromě konvenční angiografie stále více uplatňují výpočetní tomografie (CT) a MR angiografie, které přinášejí určité výhody. CT angiografie (CTA) umožní zhodnocení nitrohrudních a nitrobřišních struktur vaskulárních i nevasculárních. Oproti angiografii tyto zobrazovací metody umožní také odhalit případné zánětlivé změny. Laboratorní testy jsou v tomto směru nespecifické a zesílení aortální stěny prokázané CT vyšetřením je lepším prediktorem přítomnosti zánětlivého procesu. Konvenční angiografie nám pak umožňuje přímo měřit tlakový gradient a zhodnotit hemodynamickou významnost koarktace.^{6,7}

Současná léčba je zaměřena na kontrolu arteriální hypertenze ve snaze zabránit rozvoji komplikací a poškození cílových orgánů. Může být farmakologická, endovaskulární či chirurgická. Závažná nekontrolovaná hypertenze či renální poškození pak jsou nejčastější indikací pro invazivní řešení. Onemocnění je obvykle diagnostiko-

váno během prvních tří dekád života a vzhledem k jeho vzácnému výskytu není optimální terapeutická strategie u starších, asymptomatických jedinců s dobře kontrolovanou hypertenzí zcela jasná.⁴

V případě našeho pacienta byla volba optimálního léčebného postupu složitější nejen kvůli vyššímu věku v době diagnózy, ale také pro přítomnost kombinovaného segmentálního postižení aorty v oblasti isthmu a aortální hypoplazie zcela distální hrudní a břišní aorty. Zúžení aorty, které postihuje současně hrudní a břišní část, je extrémně vzácné a bylo popsáno pouze formou kazuistik.

V době diagnózy již sice byla přítomna hypertrofie levé komory srdeční, nicméně terapie hypertenze nebyla zavedena. Při léčbě kombinací pěti antihypertenziv (inhibitoru angiotenzin konvertujícího enzymu, blokátoru kalciových kanálů, beta-blokátoru, thiazidového diuretika a centrálně působícího agonisty imidazolinového receptoru) došlo k normalizaci krevního tlaku a v průběhu dalších echokardiografických kontrol nedošlo k další progresi, ale spíše k mírné regresi hypertrofie levé komory srdeční (obr. 7, 8 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=753>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218&file=754>).

V době stanovení diagnózy vykazoval pacient klinické známky viscerální hypoperfuze, avšak spíše na vrub kombinace aortálního postižení s přechodným snížením srdečního výdeje během paroxysmu fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí. Po obnovení sinusového rytmu je zcela asymptomatický. Pro výše uvedené skutečnosti bylo nakonec po mezioborovém konziliu postupováno konzervativně.

Závěr

Pacient je déle než dva roky sledován na kardiokirurgické ambulanci. Nadále se daří udržovat normální hodnoty krevního tlaku a sinusový rytmus. V případě nutnosti budoucího invazivního řešení bude s ohledem na dlouhý

hypoplastický úsek aorty třeba volit rozsáhlý cévněchirurgický zákrok, zatížený určitou mírou perioperačních komplikací.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

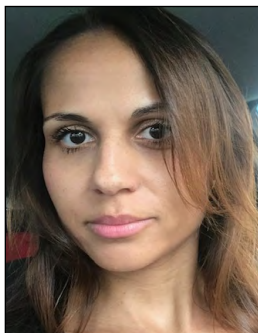
Autor prohlašuje, že práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Odkaz na článek online

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=109&pid=1218>

Literatura

1. Rubáčková Popelová, et al., Vrozené srdeční vady v dospělosti, Praha: Grada Publishing, 2018.
2. J. E. Connolly, S. E. Wilson, P. E. Lawrence, et al., Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies, *Journal of the American College of Surgeons* 194 (2002) 774–781.
3. H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N.M.S. DeGroot, et al., ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010), *European Heart Journal* 31 (2010) 2915–2957.
4. R. K. Rumman, C. Nickel, M. Matsuda-Abedini, et al., Disease Beyond the Arch: A Systematic Review of Middle Aortic Syndrome in Childhood, *American Journal of Hypertension* 28 (2015) 833–846.
5. O. S. Glotzer, K. Bowser, F. T. Harad, et al., Endovascular Management of Middle Aortic Syndrome Presenting with Uncontrolled Hypertension, *Case Reports in Vascular Medicine* 28 (2018) 9586025.
6. T. T. Terramani, A. Salim, D. B. Hood, et al., Hypoplasia of the descending thoracic and abdominal aorta: a report of two cases and review of the literature, *Journal of Vascular Surgery* 36 (2002) 844–848.
7. K. de Leur, P. Castenmiller, L. van der Laan, Idiopathic Mid-Aortic Syndrome in a Young Adult: A Case Report, *Vascular Disease Management* 7 (2010) E245–E247.



CURRICULUM VITAE

MUDr. Ivona Šimková, 34 let, absolvovala Lékařskou fakultu Univerzity Palackého v Olomouci v roce 2010. Od srpna 2010 do prosince 2012 pracovala jako lékařka na II. interní klinice – gastroenterologické Lékařské fakulty Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice v Olomouci. Od ledna 2013 dosud pracuje na I. interní klinice – kardiologické Lékařské fakulty Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice v Olomouci. V prosinci roku 2015 složila atestaci v oboru vnitřní lékařství. Její hlavní náplní je klinická práce se zaměřením na neinvazivní kardiologii a echokardiografii, rovněž se podílí na výuce studentů v pregraduálních studijních programech. V současné době se připravuje na složení atestace z kardiologie.