https://doi.org/10.36290/ped.2023.020

Koarktace aorty – stále riziková a pozdě identifikovaná vada?

MUDr. Mária Najdeková[1], MUDr. Michaela Galková[1], MUDr. Simona Vezérová[1], MUDr. Alexandra Molnárová[2], MUDr. Tomáš Gruszka[1, 3], doc. MUDr. Jan Pavlíček, Ph.D.[1, 3, 4]

[1]Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava
[2]Oddělení dětského lékařství, Městská nemocnice Ostrava
[3]Lékařská fakulta, Ostravská univerzita, Ostrava
[4]Centrum biomedicínského výzkumu, Fakultní nemocnice Hradec Králové

Koarktace aorty je významná vrozená srdeční vada s možnou klinickou manifestací kdykoliv během dětského věku nebo i v dospělosti. Varujícími nebo diagnostickými symptomy jsou hypertenze, oslabené pulzace na dolních končetinách, tlakový rozdíl mezi horními a dolními končetinami, šelest mezi lopatkami a při významné vadě známky oběhového selhávání. Přes relativní klinickou jednoduchost stanovení podezření na tuto vadu, část pacientů uniká diagnóze do adolescentního až dospělého věku. Vada má dobrou prognózu, přesto se ve vyšším věku a při atypické morfologii vady nemusí podařit klasické řešení resekcí s anastomózou end-to-end a výkon může být rozsáhlejší s budoucí nefyziologickou cirkulací a významnějšími rezidui.

Klíčová slova: koarktace aorty, hypertenze, šelest, echokardiografie.

Coarctation of the aorta – still a risky and late identified defect?

Coarctation of the aorta is a significant congenital heart defect with a clinical manifestation at any time during childhood or even in adulthood. Warning or diagnostic signs include arterial hypertension, diminished femoral pulses, an arm-leg blood pressure gradient, a systolic murmur in the interscapular area and in case of a critical defect a clinical presentation of heart failure.
Despite a relative simplicity of clinical diagnosis to prompt suspicion of this defect, a significant number of patients escape diagnosis until adolescence or adulthood. Coarctation of the aorta has a good prognosis. However if it is diagnosed in older age or in the presence of atypical morphology a standard operating procedure with resection and end-to-end anastomosis may not be successful and thus a more extensive procedure has to be performed. This could lead to future non-physiological circulation and more significant residues.

Key words: coarctation of the aorta, hypertension, murmur, echocardiography.

Úvod

Koarktace aorty (COA) je vrozená srdeční vada s charakteristickým zúžením aortálního istmu jako konečné části aortálního oblouku. Vzácně jde o zúžení hrudní nebo břišní aorty (1). Dle pozice COA ve vztahu k vyústění tepenné dučeje rozlišujeme vadu preduktální, juxtaduktální nebo postduktální (2). Podkladem obstrukce je nejčastěji vyklenutí lišty ze stěny aorty proti ústí tepenné dučeje. Tato vada se ale může vyskytovat i jako delší tubulární zúžení nebo hypoplazie celého aortálního oblouku.

COA je šestou nejčastější vrozenou srdeční vadou a třetí nejfrekventovanější srdeční abnormalitou vyžadující operační řešení. Incidence COA se pohybuje mezi 0,3–0,5/1 000 živě narozených (3–5). Etiologie je pravděpodobně multifaktoriální.

COA existuje jako izolovaná forma, často se ale kombinuje s bikuspidální aortální chlopní, nebo bývá součástí jiných srdečních vad, jako je defekt komorového a atrioventrikulárního septa, transpozice velkých cév, dvojvýtoková pravá komora a levostranné obstrukční vady. Shoneův syndrom (Shoneův komplex) je název souhrnu levostranných srdečních abnormalit: koarktace aorty, subvalvární aortální stenózy, supravalvárního stenotického mitrálního prstence a padákové mitrální chlopně. Frekventnější výskyt COA je dokumentován

doc. MUDr. Jan Pavlíček, Ph.D.
Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava
jan.pavlicek@fno.cz

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2023;24(1):49-52
Článek přijat redakcí: 2. 12. 2022
Článek přijat k publikaci: 22. 12. 2022

zejména u některých genetických onemocnění, jako je například Turnerův, Jacobsenův nebo Williams-Beurenův syndrom, nebo u pacientů s trizomií chromozomu 13 a 18 (6–8).

Klinická zrádnost COA spočívá v její možné manifestaci v kterémkoliv období života, od novorozeneckého věku až po dospělost. Kritické formy se většinou projeví již v novorozeneckém období srdečním a hepatorenálním selháním s těžkou metabolickou acidózou. Pro vytvoření cévních kolaterál mohou být i významnější COA dlouho asymptomatické a diagnóza uniká do pozdějšího věku. U adolescentů a dospělých klinicky dominuje oslabení pulzací femorálních arterií a vývoj hypertenze s rozdílem systolického tlaku na horních a dolních končetinách (2). V diagnostice je zásadní pečlivé klinické a včasné kardiologické vyšetření. K potvrzení diagnózy a stanovení rozsahu postižení aorty lze uplatnit kromě echokardiografie (ECHO) i vyšetření pomocí výpočetní tomografie (CT) nebo magnetické rezonance (MR). Chirurgická korekce je v dalším postupu klíčová. Existují i možnosti katetrizačního řešení COA, které představují angioplastika (dilatace balonkem) nebo stenting zúženého místa.

Autoři představují kazuistiky dvou pacientů, u kterých ke stanovení diagnózy významné srdeční vady došlo až v adolescentním věku.

Kazuistika č. 1

Sedmnáctiletý pacient, mužského pohlaví, tři roky udával náhle vznikající slabost a bolesti dolních končetin při zátěži. K obtížím se intermitentně přidávaly bolesti na přední hrudní stěně a neostré vidění. V posledním roce před stanovením diagnózy pacient popisoval silné a opakované bolesti hlavy. Údaje o krevním tlaku v tomto období nebyly k dispozici. V předchorobí, respektive v perinatální a osobní anamnéze, nebyla žádná rizika nebo sledovaná onemocnění, v rodinné anamnéze prvního a druhého stupně se opakovaně vyskytovala hypertenzní choroba.

Při prvním kardiologickém vyšetření v uvedených 17 letech bylo již v okresní nemocnici vyjádřeno podezření na koarktaci aorty. Pacient byl přeložen do Fakultní nemocnice Ostrava (FNO) k dalšímu došetření. Ve vstupním fyzikálním nálezu dominoval systolický šelest 2/6 v prekordiu a mezi lopatkami a oslabení pulzací femorálních arterií. Na horní polovině těla byla identifikována hypertenze 200/100 mmHg s rozdílem systolického tlaku (nižší) na dolních končetinách 60 mmHg. Echokardiografie potvrdila hemodynamicky významnou koarktaci aorty s hypoplazií transverzálního aortálního oblouku. Koarktace se sice lokalizovala do typického místa istmu aorty pod odstupem levé podklíčkové tepny, zúžení ale bylo tubulární, delšího rozsahu s tlakovým gradientem až 100 torrů. Typicky byla oslabena dopplerovská křivka v abdominální aortě. Levá komora měla normální systolickou funkci s ejekční frakcí 60 %, biometricky nebyla prokázána hypertrofie stěny nebo její dilatace. Zachycena mitrální a trikuspidální regurgitace byla klinicky nevýznamná. Elektrokardiografická křivka neidentifikovala zátěžové změny nad levou komorou, popsán byl inkompletní blok pravého Tawarova raménka. Doplněná MR potvrdila morfologický obraz vady (Obr. 1a).

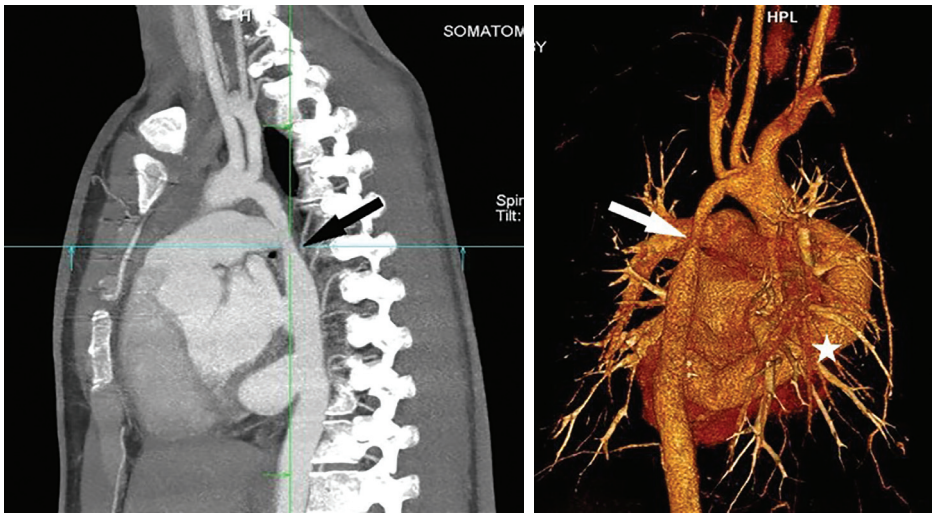
Hypertenze byla korigována betablokátory. Pacient byl indikován k chirurgickému řešení. Vzhledem k věku pacienta a na základě konzultace Dětského kardiocentra Fakultní nemocnice Praha-Motol, operace proběhla v Kardiochirurgickém centru FNO pro dospělé. Standardní anastomóza end-to-end nebyla možná, zvolen byl extraanatomický bypass (Obr. 1b). V rámci předoperačního ošetření infekčních fokusů byly extrahovány 4 kariézní zuby. Další předoperační vyšetření (spirometrie, dopplerovské vyšetření karotid, ORL, laboratorní a kultivační vyšetření) nevykázala žádné patologie.

Pooperační stav pacienta byl celkově příznivý a aorto-aortický bypass plně funkční. Hypertenze i po výkonu přetrvávala a terapie byla doplněna kombinací s ACE-inhibitory. Pacient zůstává nadále v péči kardiologů, na zavedené terapii je normotenzní, fyzickou aktivitu toleruje bez výraznějších obtíží, absolvoval lázeňskou terapii.

Kazuistika č. 2

I druhý pacient byl 17letý dospívající muž, v anamnéze bez přidružených onemocnění. Při přijetí pacient přiznával častější požívání energetických nápojů a žvýkacího tabáku. Aktivně se věnoval posilování. V dětství byl sledován pro srdeční šelest v ordinaci praktického lékaře pro děti a dorost, kardiologické vyšetření nikdy neproběhlo. V rodinné anamnéze se opakovaně vyskytly časné infarkty myokardu. Před přijetím do FNO byl pacient hospitalizován v okresní nemocnici pro bolesti na hrudi a vertigo za současně probíhající infekce covidu-19. Pro hypertenzi byl dočasně zajištěn kaptoprilem a urapidilem. Následně po zmírnění hypertenze a krátkodobé observaci byl ve stabilizovaném stavu dimitován do domácí péče. Včasně ale došlo k recidivě obtíží – objevily se bodavé bolesti na hrudi a doma naměřená hypertenze 200/130 mmHg. Pacient byl praktickým lékařem odeslán na Kliniku dětského lékařství FNO k hospitalizaci. Vstupní tlak byl 181/121 mmHg, patrné bylo oslabení pulzací na femorálních arteriích, rozdíl v naměřených systolických hodnotách krevního tlaku na horních a dolních končetinách přesahoval 40 torrů. Hypertenze byla

Obr. 1. *Koarktace aorty: a) magnetická rezonance, před operací, tubulární zúžení desc. aorty (šipka); b) výpočetní tomografie, po operaci, původní zúžené místo (šipka), extraanatomický bypass (hvězdička)*



korigována kombinací urapidilu, amlodipinu a ACE-inhibitorů. Základní biochemické vyšetření krve včetně hormonálního profilu a lipidového spektra bylo bez pozoruhodností, kardiomarkry bez elevace. Provedli jsme ultrazvukové vyšetření břicha a dopplerovské vyšetření renálních arterií, obě bez zjištěné patologie. Indikované kardiologické vyšetření prokázalo funkčně bikuspidální aortální chlopeň, sníženou amplitudu toků v břišní aortě a při poměrně špatné přehlednosti velmi suspektní koarktaci aorty. Systolická i diastolická funkce komor byla vyhovující, biometrie srdečních oddílů odpovídala věkové normě. V rámci dalšího došetřování jsme indikovali MR srdce a aortálního oblouku a CT angiografii hrudních cév. Obě vyšetření potvrdila významnou koarktaci aorty, respektive úplný uzávěr descendentní aorty 18 mm za odstupem levé podklíčkové tepny. Patrné byly mohutné kolaterály paravertebrálně, dilatace arteria thoracica interna, oboustranně a rozšíření interkostálních tepen (Obr. 2a-c).

I v tomto případě kardiochirurgický výkon nebyl možný end-to-end anastomózou. Operace byla provedena ve Fakultní nemocnici Praha Motol, indikováno bylo provedení extraanatomického bypassu (aorta ascendens ad aorta descendens) s implantaci cévní protézy. Pooperačně je zdravotní stav pacienta stabilizován, pacient je bez klinických obtíží a bez nutnosti antihypertenzní terapie.

Diskuze

Oba představení pacienti v kazuistikách byli muži, COA je častěji dokumentována u mužského pohlaví. Geneticky naši pacienti vyšetření nikdy nebyli, jejich fenotyp ale klinicky nevykazoval somatické odchylky. Jejich koarktace nebyly zcela izolované a v typickém místě. U prvního případu byla koarktace přítomna jako delší tubulární zúžení ve spojení s hypoplazií aortálního oblouku, u druhého pacienta byla identifikována bikuspidální aortální chlopeň a místo stenózy istmické části aorty došlo k jejímu úplnému anatomickému uzávěru.

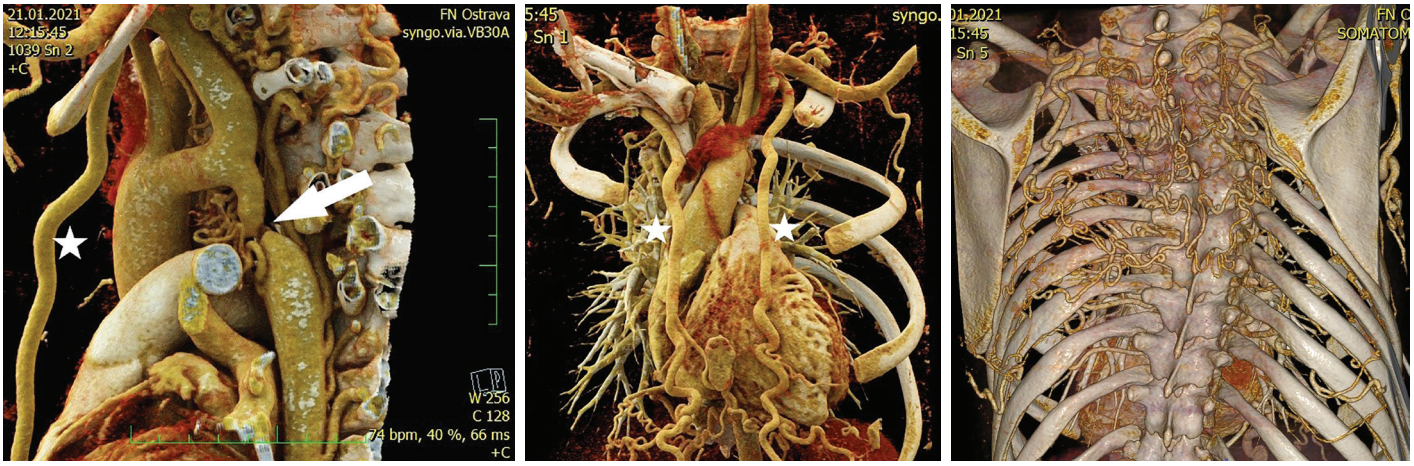
Manifestace COA je v různých věkových skupinách značně variabilní. Časně postnatálně může být vada zcela asymptomatická z důvodu otevřeného arteriálního duktu. Naopak klinicky významná koarktace u novorozence může progredovat až do kritické symptomatologie – renálního nebo hepatálního selhání, nebo až do obrazu kardiogenního šoku s fatálními následky. V novorozeneckém věku může průběh COA imitovat novorozeneckou infekci (9). Tato vada je jedna z nejčastějších významných srdečních anomálií, která je v novorozeneckém věku nediagnostikována, jde o 30–50 % dětí s COA (10, 11). V novorozeneckém věku by diagnostiku COA mělo zlepšit postupné zavádění screeningu porovnáním saturací na horních a dolních končetinách (12, 13). Pro pozdní novorozenecké období jsou typickými příznaky dyspnoe, tachypnoe, obtíže s kojením a neprospívání. V některých případech nasměruje diagnostiku záchyt srdečního šelestu. Oba naši pacienti měli perinatální a časný dětský věk klinicky zcela bez komplikací, respektive jeden z pacientů byl sledován u svého praktického lékaře pro děti a dorost pro systolický šelest bez dalšího došetření.

Ve školním a adolescentním věku se málo významná COA projevuje šelestem, významnější vada cefaleou na podkladě systémové hypertenze a klaudikacemi dolních končetin z chronické hypoperfuze (14, 15). Tomuto odpovídala symptomatologie obou našich prezentovaných pacientů, která se projevila až na hranici dospělosti. U prvního pacienta se COA projevovala náhle vznikající slabostí a bolestí dolních končetin při zátěži. Tento pacient rovněž popisoval bolesti na přední hrudní stěně, zastřené vidění a intenzivní bolest hlavy. U druhého pacienta klinicky dominovaly bolesti na hrudi. U obou adolescentů byla zjištěna jasná a významná hypertenze v horní polovině těla s výrazným tlakovým rozdílem na horních a dolních končetinách. Současně byly oslabené pulzace na femorálních arteriích. Je potřeba zdůraznit, že vysoký krevní tlak je hlavním symptomem u COA pozdějšího věku a vyskytuje se až u 80 % pacientů (16, 17).

Dostupnost obou klinických metod – měření krevního tlaku a klinické vyšetření pulzací na všech končetinách – by mělo vést k úvaze o možné přítomnosti COA, přesto část pacientů této diagnostice uniká, stejně tak, jako to bylo i u našich případů. Při signifikantní nebo refrakterní hypertenzi na horní končetině bychom měli doplnit i měření tlaku na končetině dolní (18). Vyšetření pulzací na femorálních arteriích je doporučeno jako screeningový test a zlatý standard pro diagnostiku COA (19), přesto je v klinické praxi opomíjeno nebo není správně provedeno.

Při klinické suspekci na COA je nutno pacienta klinicky došetřit. Rtg snímek hrudníku může být nespecifický. U dětí se srdeční dysfunkcí by prostý předozadní snímek mohl popsat rozšíření srdečního stínu nebo překr-

Obr. 2. *Koarktace aorty, výpočetní tomografie: a) významné zúžení (šipka), rozšíření mamární arterie (hvězdička); b) dilatace mamárních arterií (hvězdičky); c) mnohočetné paravertebrální kolaterály*



vení plicních polí. Dilatace vzestupné aorty před zúžením může rozšiřovat srdeční stopku doprava, dilatace sestupné aorty nad a pod zúžením vytváří na rtg deformitu ve tvaru čísla tři. Typickou popisovanou rtg známkou jsou usurace žeber vytvořenými kolaterálami. Naši pacienti měli snímek hrudníku bez jasné patologie. V diagnostice COA je klíčové vyšetření dětským kardiologem. EKG může identifikovat známky zatížení nebo hypertrofie levé komory. Zásadní vyšetřovací modalitou je ECHO, která neinvazivně popisuje srdeční struktury včetně COA, funkci levé komory a celkový stav hemodynamiky. U menších dětí postačí ECHO i k indikaci operačního řešení (20). U obou našich pacientů byly díky ECHO vyšetření diagnostikovány koarktace aorty. U obou dospívajících i přes významné a těsné koarktace, levé komory nevykazovaly signifikantní hypertrofii, dilataci nebo poruchu funkce. U starších dětských pacientů doplňujeme, stejně tak jako u dospělých, další zobrazovací metody typu CT nebo MR (21). Tato vyšetření byla provedena i u našich pacientů, u jednoho s nálezem dlouhé tubulární COA a u druhého s úplným uzávěrem průběhu descendentní aorty a významnými kolaterálami. Srdeční katetrizace nebo přímá angiografie se u dětí používá výjimečně, tato vyšetření jsme rovněž neindikovali.

Při zjištění COA v tomto věku je vhodné provést další paraklinická vyšetření – oční, ultrazvuk břicha, dopplerovské vyšetření renálních arterií, ORL a zubní vyšetření. Nutné je vyloučení infekčních fokusů před operačním řešením. U obou pacientů byl operační výkon indikován. U obou mladých mužů nebylo klasické operační řešení end-to-end možné a bylo nutné použít extraanatomickou protézu.

Hypertenze u dětských pacientů s COA může být přechodná a po operaci vymizí, naopak u pacientů operovaných ve vyšším věku může být trvalá. U obou našich pacientů bylo nutné hypertenzi předoperačně korigovat, první pacient pokračuje v antihypertenzivní terapii i v dalším pooperačním sledování. Dalším možnou komplikací u pacientů s COA je přítomnost cévních aneuryzmat v mozku s rizikem intrakraniálního krvácení.

Uvedené případy dokumentují klinickou zrádnost a nedostatečnost diagnostiky COA v dětském věku. Autoři by chtěli zdůraznit nutnost pečlivého vyšetřování pulzací femorálních arteriích. Nápadný rozdíl mezi dobře hmatným pulzem na horních končetinách a špatně hmatným, opožděným nebo nehmatným pulzem na femorálních tepnách je jasnou známkou svědčící pro COA (2). Při hypertenzi, obzvláště symptomatické nebo obtížně korigovatelné, je nutné přeměření krevního tlaku na dolních končetinách. Dle výsledků klinického vyšetření je pak kardiologické vyšetření pacienta klíčové.

Zavedení měření rozdílu saturací na dolních a horních končetinách do novorozeneckého screeningu by mohlo přispět ke zlepšení diagnostiky COA v tomto věku.

Závěr

Koarktace aorty je významná vrozená srdeční vada s možnou manifestací kdykoliv během dětského věku nebo i v dospělosti. Varovnými symptomy jsou hypertenze, oslabené pulzace na dolních končetinách, tlakový rozdíl mezi horními a dolními končetinami, šelest mezi lopatkami a při významné vadě známky oběhového selhávání. Těmto příznakům je nutno podřídit klinické vyšetřování, jak při stavech akutních, tak při preventivních prohlídkách. Přes relativní klinickou jednoduchost stanovení podezření na tuto vadu uniká významná část pacientů diagnóze do vyššího dětského nebo dospělého věku. Vada má dobrou prognózu, přesto se ve vyšším věku nemusí podařit klasické řešení resekcí a anastomózou end-to-end a výkon může být rozsáhlejší s budoucí nefyziologickou cirkulací při použití přemosťujících protéz.

Poděkování:
Autoři děkují a oceňují výbornou spolupráci s Kardiochirurgickým centrem FN Ostrava pro dospělé a Dětským kardiocentrem FN Praha Motol, kde byli naši pacienti operováni.

LITERATURA

1. Law MA, Tivakaran VS. Coarctation of the Aorta. Stat Pearls Publishing. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430913/
2. Chaloupecký V, et al. Dětská kardiologie. Praha: Galén; 2006.
3. Šípek A, Gregor V, Horáček J, et al. Prevalence vybraných vrozených vad v České republice: vývojové vady ledvin, srdce a vrozené chromozomové aberace. Epidemiologie, Mikrobiologie, Imunologie. 2013;62(3).
4. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39(12):1890-1900.
5. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, et al. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. World J Cardiol. 2015;7(11):765-777.
6. Klásková E, Tüdös Z, Wiedermann J, et al. Postižení kardiovaskulárního systému u Turnerova syndromu. Čes-slov Pediat. 2012;67(2):103-111.
7. Malcic I, Kniewald H, Jelic A, et al. Coarctation of the aorta in children in the 10-year epidemiological study: diagnostic and therapeutic consideration. Lijec Vjesn. 2015;137: 9-17.
8. McBride KL, Zender GA, Fitzgerald-Butt SM, et al. Linkage analysis of left ventricular outflow tract malformations (aortic valve stenosis, coarctation of the aorta, and hypoplastic left heart syndrome). Eur J Hum Genet. 2009;17:811-819.
9. Ward KE, Pryor RW, Matson JR, et al. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. Pediatrics. 1990;86:972-976.
10. Liberman RF, Getz KD, Lin AE, et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. Pediatrics. 2014;134:e373-e381.
11. Pavlicek J, Klaskova E, Kapralova S, et al. Major heart defects: the diagnostic evaluations of first-year-olds. BMC pediatrics. 2021;21(1):1-8.
12. Danworapong S, Nakwan N, Napapongsuriya C, et al. Assessing the use of pulse oximetry screening for critical congenital heart disease in asymptomatic term newborns. J Clin Neonatol. 2019;8(1):28.
13. Maťašová K, Bukovinská Z, Jánoš M, et al. Skrining kritickych vrodenych chyb srdca u novorodencov pulznou oxymetriou v regione severního Slovenska. Čes-slov Pediat. 2011;66(3):146-152.
14. Pavlíček J, Klásková E, Kaprálová S, et al. Je koarktace aorty v pediatrii rizikovou diagnózou? Čes-slov Pediat. 2019;74(8):458-464.
15. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KD. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. World J Cardiol. 2015;7(11):765-777.
16. Cardoso G, Abecasis M, Anjos R, et al. Aortic coarctation repair in the adult. J Card Surg. 2014;29:512-518.
17. Vrozené srdeční vady u dospělých. Popelová J. Interv Akut Kardiol. 2011;10(4):152-153.
18. Šamánek M, Urbanová Z, Reich O, et al. Doporučení pro diagnostiku a léčbu hypertenze v dětství a dospívání. Cor Vasa. 2009;51(3):227-235.
19. Petropoulos AC, Moschovi, M, Xudiyeva A, et al. Late Coarctation Presenters Suffer Chronic Hypertension Resisting to Medicine Treatment. Peertechz J Pediatr Ther. 2017;3:001-008.
20. Sun Z, Cheng TO, Li L, et al. Diagnostic value of transthoracic echocardiography in patients with coarctation of aorta: the Chinese experience in 53 patients studied between 2008 and 2012 in one major medical center. PloS One. 2015;10:e0127399.
21. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelineson the management of adults with congenital heart disease). Circulation. 2008;118:e714-e833.