



ELSEVIER

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/crvasa



Doporučení pro... | Guidelines

Souhrn Doporučených postupů Evropské kardiologické společnosti pro diagnostiku a léčbu onemocnění aorty z roku 2014.

Připraven Českou kardiologickou společností



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®



ČESKÁ KARDIOLOGICKÁ SPOLEČNOST
THE CZECH SOCIETY OF CARDIOLOGY

(Summary of the 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Prepared by the Czech Society of Cardiology)

Josef Štásek^a, Petr Němec^b, Jiří Vítovec^c

^a I. interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové, Česká republika

^b Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno, Česká republika

^c I. interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno, Česká republika

Autoři originálního textu ESC v plném znění [1,2]: Raimund Erbel, Victor Aboyans jménem autorů pracovní skupiny European Society of Cardiology (ESC) Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases

INFORMACE O ČLÁNKU

Dostupný online: 29. 5. 2015

Klíčová slova:

Akutní aortální syndrom	Disekce aorty
Aneurysma abdominální aorty	Doporučené postupy
Aneurysma aorty	Endovaskulární léčba
Cévní chirurgie	Onemocnění aorty

© 2015 European Society of Cardiology. All rights reserved. Published by Elsevier sp. z o.o. on behalf of the Czech Society of Cardiology. For permissions: please e-mail: guidelines@escardio.org

Adresa: Prof. MUDr. Jiří Vítovec, CSc., FESC, I. interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Pekařská 53, 656 91 Brno, e-mail: jiri.vitovec@fnusa.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2015.05.001

Tento článek prosím citujte takto: J. Štásek, P. Němec, J. Vítovec, Summary of the 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Prepared by the Czech Society of Cardiology, Cor et Vasa 57 (2015) e297–e319, jak vyšel v online verzi Cor et Vasa na <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0010865015000466>

Obsah

1 Preambule	456
2 Úvod	456
3 Normální a stárnoucí aorta	456
4 Vyšetření aorty	457
5 Léčba	459
6 Akutní aortální syndromy	461
7 Aneurysma aorty	468
8 Genetická onemocnění postihující aortu	472
9 Ateroskleróza aorty	474
10 Aortitida	475
11 Nádory aorty	475
12 Dlouhodobé sledování pacientů s onemocněním aorty	475
13 Nedostatečné důkazy	476

1 Preambule

Doporučené postupy by měly pomáhat lékařům při rozhodování v běžné klinické praxi. Nicméně definitivní rozhodnutí týkající se konkrétního pacienta by mělo být provedeno ošetřujícím lékařem/lékaři pokud možno po konzultaci s pacientem a pečovateli.

Jsou použity dvě klasifikace pro *třidu doporučení a úroveň důkazů*:

Třída doporučení I – existuje důkaz nebo všeobecný souhlas, že dané diagnostické postupy/léčba jsou prospěšné a účinné; *třída II* – jsou rozporuplné důkazy a/nebo nejed-

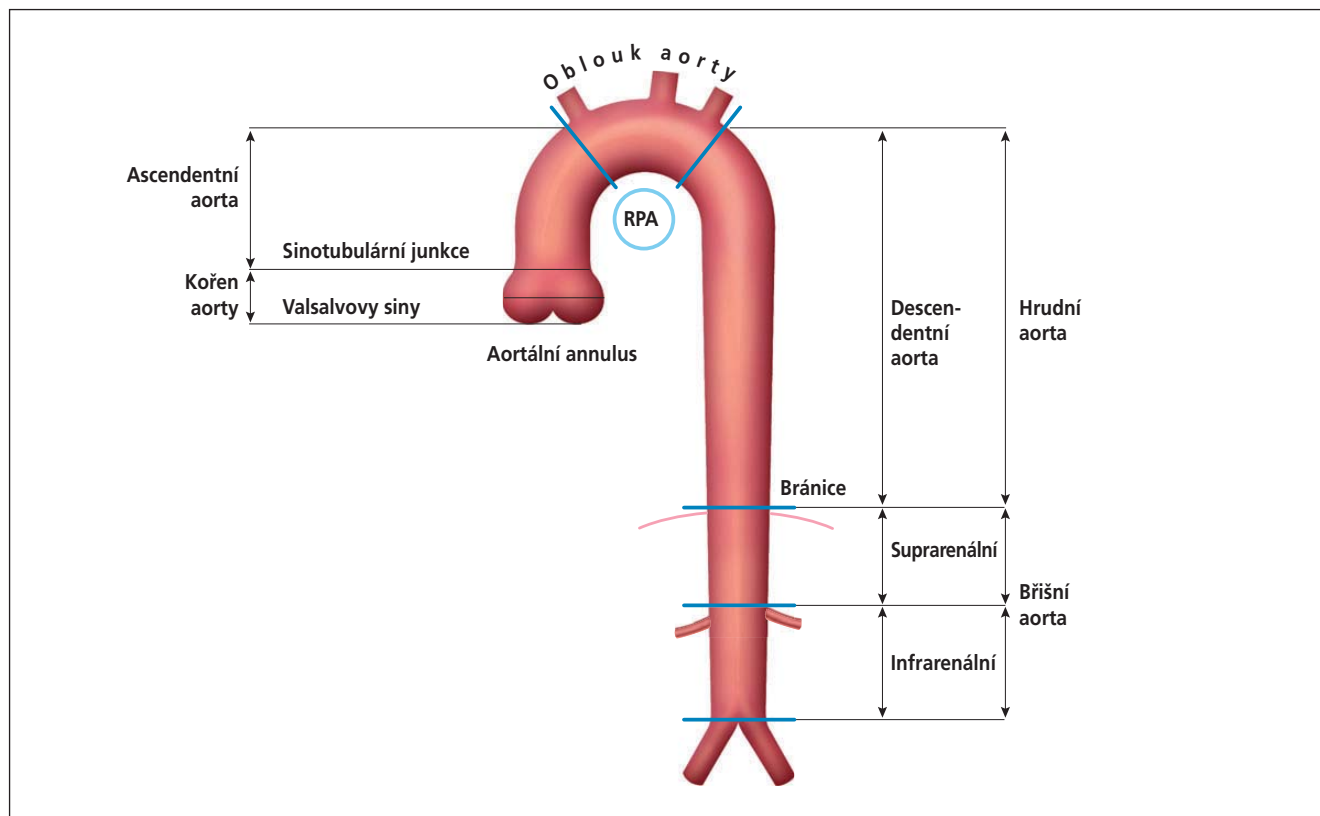
notný názor, že dané diagnostické postupy/léčba jsou prospěšné a účinné (IIa více prospěšné, IIb méně prospěšné); *třída III* – daný postup by neměl být užíván. *Úroveň důkazů A* – data jsou odvozena ze dvou a více velkých randomizovaných klinických studií nebo z metaanalýzy, *úroveň B* – data jsou odvozena z jedné velké randomizované klinické studie a z dalších menších nebo nerandomizovaných studií a *úroveň C* – všeobecný souhlas odborníků založený na menších studiích, případně na retrospektivních studiích či registrech.

2 Úvod

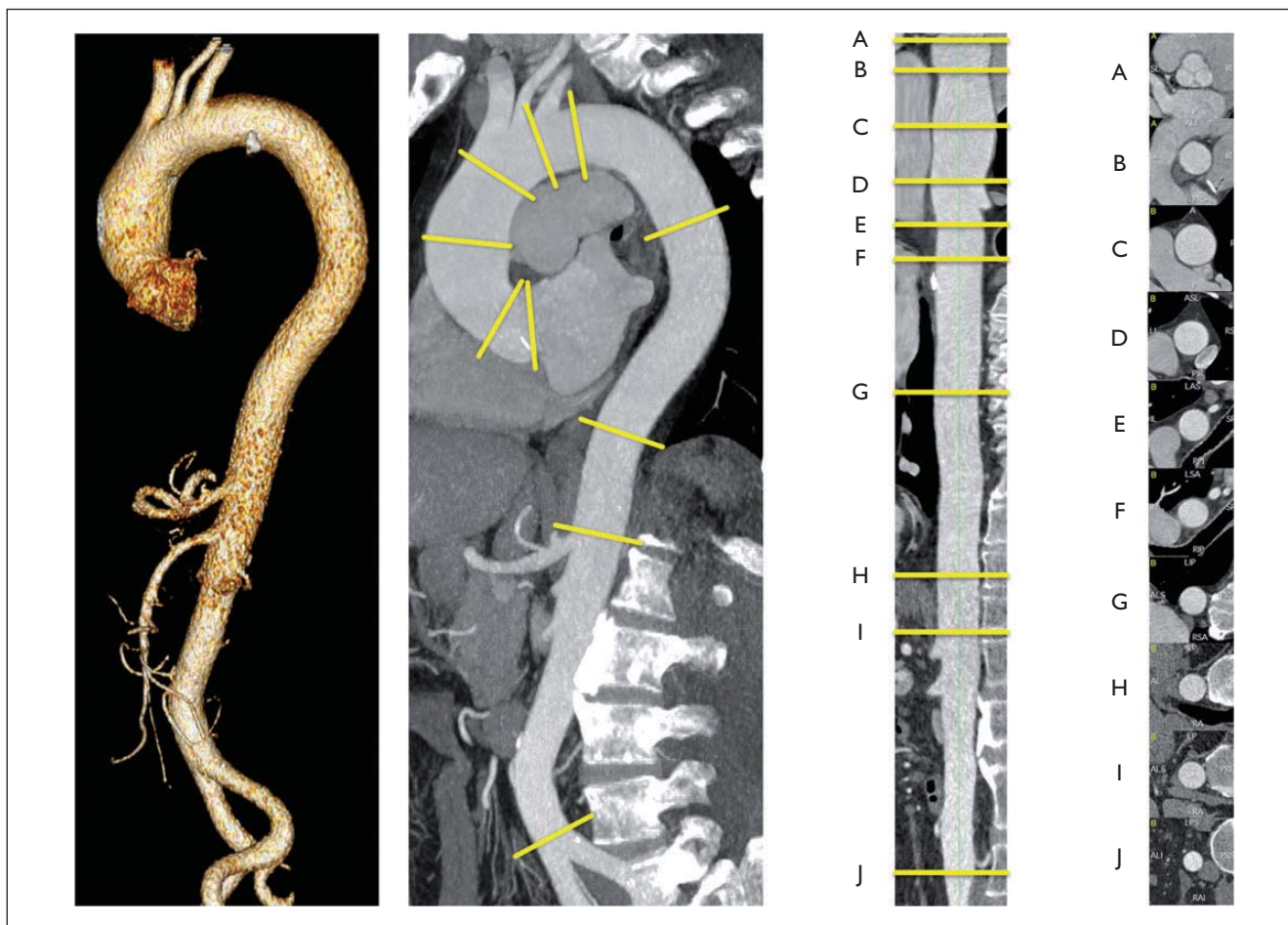
Onemocnění aorty jsou součástí širokého spektra nemocí tepen. Patří sem aneurysma aorty, akutní aortální syndromy (AAS) včetně disekce aorty (DA), intramurální hematom stěny aorty (IMH), penetrující aortální ulcerace (PAU), poranění aorty, pseudoaneurysma, ruptura aorty, aterosklerotické a infekční poškození aorty, genetické syndromy (např. Marfanův syndrom) a vrozené anomálie včetně koarktace aorty (CoA).

3 Normální a stárnoucí aorta

Aorta je hlavní tepnou lidského těla, kterou během života proteče průměrně 200 milionů litrů krve. Bránice ji rozděluje na hrudní a břišní aortu (obr. 1). U zdravých dospělých jedinců rozměr aorty obvykle nepřesahuje 40 mm a aorta se směrem dolů postupně zužuje. Aorta se s věkem rozšiřuje rychlostí asi 0,9 mm za každých deset let u mužů a 0,7 mm za každých deset let u žen.



Obr. 1 – Segmenty ascendentní a descendentní aorty. RPA – pravá plicní tepna.



Obr. 2 – Hrudní a břišní aorta v trojrozměrné rekonstrukci (levý krajní obrázek), parasagitální multiplanární rekonstrukce podél osy aorty (levý střední obrázek), multiplanární rekonstrukce podél osy aorty rozvinutá do délky s markery (A–J) (pravá strana obrázku) v místě zobrazených řezů aortou kolmých na osu aorty (A–J). Roviny A–J by měly být používány při měření průměrů aorty: (A) Valsalvovy siny; (B) sinotubulární junkce; (C) střed ascendentní aorty (jak je zobrazeno); (D) proximální segment oblouku aorty (aorta v místě odstupu truncus brachiocephalicus); (E) střední segment oblouku aorty (mezi levou arteria carotis communis a arteria subclavia); (F) proximální descendentní aorta (přibližně 2 cm distálně od levé arteria subclavia); (G) střední část descendentní aorty (na úrovni plicních tepen, které se snadno identifikují, jak je ukázáno); (H) na úrovni bránice; (I) v místě odstupu truncus coeliacus; (J) nad bifurkací. (Poskytl F. Nensa, Institute of Diagnostic and Interventional Radiology, Essen.)

4 Vyšetření aorty

4.1 Klinické vyšetření

Jednotlivá onemocnění aorty se mohou projevovat širokou škálou příznaků, ale mohou být i klinicky zcela němá. Fyzikální vyšetření bývá někdy modifikováno symptomy nemocného a zahrnuje pohmat a poslech v oblasti břicha s cílem odhalit nápadnou pulsaci nebo turbulentní proudění způsobující šelesty.

4.2 Laboratorní vyšetření

Vstupní laboratorní vyšetření zahrnuje hodnocení kardiovaskulárních rizikových faktorů. Laboratorní testování má malý význam při diagnóze akutních aortálních onemocnění, ale je přínosem pro diferenciální diagnostiku.

4.3. Zobrazovací metody

Anatomie aorty je poměrně komplexní a pro popis velikosti a tvaru aorty používáme různá měření. Průměry by

měly být měřeny kolmo na osu toku aortou (obr. 2). Standardizovaná měření pomáhají lepšímu hodnocení změn během sledování.

4.3.1 Rentgen hrudníku

Rentgen hrudníku z jiné indikace může vést k odhalení abnormální kontury nebo velikosti aorty. Pro diagnózu AAS má rentgen hrudníku jen omezený význam.

4.3.2 Ultrazvukové vyšetření

4.3.2.1 Transthorakální echokardiografie

Transthorakální echokardiografie (TTE) je zobrazovací metodou pro sériové měření maximální šíře kořene aorty, hodnocení aortální regurgitace a načasování elektivního chirurgického zákroku u aneurysmat hrudní aorty. Transthorakální echokardiografie je často dostačující pro screening nemocných. Umožňuje zobrazit aneurysma oblouku aorty, kalcifikované pláty, tromby nebo disekci aorty, pokud je kvalita zobrazení dostatečná. K podezření na koarktaci aorty může vést kontinuální dopplerovské vyšetření. Ductus arteriosus patens můžeme identifikovat pomocí barevného dopplerovského

Tabulka 1 – Srovnání zobrazovacích metod u aorty					
Výhody/nevýhody	TTE	TEE	CT	MR	Aortografie
Dostupnost	+++	++	+++	++	+
Diagnostická spolehlivost	+	+++	+++	+++	++
Použití u lůžka nebo během intervence ^a	++	++	-	-	++
Opakované vyšetřování	++	+	++(+) ^b	+++	-
Zobrazení stěny aorty ^c	+	+++	+++	+++	-
Cena	-	-	--	---	---
Radiační zátěž	0	0	---	-	--
Nefrotoxicita	0	0	---	--	---

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; TEE – transezofageální echokardiografie; TTE – transthorakální echokardiografie. + znamená kladné hodnocení a - znamená záporné hodnocení. Počet znamének označuje odhad hodnoty potenciální výhody/nevýhody.

^a Během intervence je možné použít IVUS.

^b +++ Pouze při sledování po implantaci stentgraftu (metalického), jinak je snaha omezit radiační zátěž.

^c PET je možno použít při zobrazení suspektního zánětlivého procesu aorty.

zobrazení. Je možno zobrazit i spodní část břišní aorty pod odstupem renálních tepen k vyloučení aneurysmatu abdominální aorty (AAA).

4.3.2 Transezofageální echokardiografie

Relativní blízkost jícnu a hrudní aorty umožňuje zobrazení s vysokým rozlišením a s použitím vyšších frekvencí. Multiplanární zobrazení výrazně zlepšuje možnost hodnocení aorty od kořene až po descendentní aortu. Trojrozměrná echokardiografie v reálném čase má pravděpodobně určité výhody proti běžné dvojrozměrné transezofageální echokardiografii (TEE).

4.3.2.3 Ultrazvukové vyšetření břicha

Duplexní sonografie poskytuje také informace o průtoku aortou. Barevné dopplerovské mapování je velmi důležité u disekce břišní aorty, kdy umožňuje zobrazení průtoku jak falešným, tak pravým lumen a místa reentry nebo obstrukci odstupujících tepen (např. ilických tepen). Kontrastní ultrasonografie je užitečná pro detekci, lokalizaci a kvantifikaci přetrvávajícího průtoku do vaku aneurysmatu (endoleak) při sledování nemocných po endovaskulární léčbě AAA (endovascular aortic repair, EVAR).

4.3.3 Výpočetní tomografie

Výpočetní tomografie (CT) hraje klíčovou roli v diagnostice, rizikové stratifikaci a léčbě onemocnění aorty (obr. 2). Výpočetní tomografie umožňuje určit lokalizaci postižení, maximální šíři dilatované aorty, přítomnost atheromů, trombů, IMH, PAU, kalcifikací a v některých případech i postižení tepen odstupujících z aorty. U většiny nemocných s podezřením na DA preferujeme jako vstupní zobrazovací vyšetření provedení CT. Podobně vysoká diagnostická přesnost byla popsána i u poranění aorty. I další AAS, jako PAU, trombus, pseudoaneurysma nebo rupturu aorty, je možné snadno zobrazit pomocí CT.

4.3.4 Pozitronová emisní tomografie/výpočetní tomografie

Pozitronová emisní tomografie/výpočetní tomografie (PET/CT) je založena na distribuci F-fluorodeoxyglukózy (FDG), která je s velkou afinitou vychytávána buňkami se zvýšeným metabolismem a je ji možno využít k detekci

zánětlivých změn ve velkých tepnách. Výhody PET je tak možno kombinovat s CT zobrazením s dobrým rozlišením.

4.3.5 Magnetická rezonance

Hlavní faktory nezbytné pro klinické rozhodnutí, jako je maximální šíře aorty, tvar aorty a rozsah jejího postižení, postižení tepen odstupujících v místě aneurysmatické dilatace nebo disekce, vztah k okolním strukturám a přítomnost intramurálního trombu, spolehlivě zobrazuje magnetická rezonance (MR).

4.3.6 Aortografie

Aortografie pomocí zavedeného katetru zobrazí lumen aorty, odstupující větve a kolaterály. Vzhledem k tomu, že zobrazuje lumen, poskytuje angiografie přesné informace o tvaru a šíři aorty a také o různých anomáliích, ale postižení samotné stěny aorty nebo menší aneurysma aorty vyplněné trombem neodhalí (tabulka 1).

4.3.7 Intravaskulární ultrazvuk

K optimalizaci zobrazení aortální stěny můžeme využít intravaskulární ultrazvuk (IVUS) zejména během endovaskulární intervence.

Doporučení pro zobrazení aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Šíře aorty by měla být měřena v předem specifikovaných anatomických lokalizacích kolmo na dlouhou osu aorty.	I	C
Pro opakovaná vyšetření aorty v průběhu sledování hodnotící změnu šíře aorty by měla být zvolena zobrazovací metoda s nejmenším iatrogenním rizikem.	I	C
Pro opakovaná vyšetření aorty v průběhu sledování hodnotící změnu šíře aorty by měla být použita vždy stejná zobrazovací metoda a stejný způsob měření.	I	C
Všechny zjištěné podstatné rozměry a abnormality by měly být zaznamenány podle segmentace aorty.	I	C

Pokračování na následující straně

Doporučení pro zobrazení aorty (dokončení)		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
S výjimkou akutních případů by měly být vždy zhodnoceny renální funkce, možnost těhotenství a anamnéza alergie na kontrastní látku s cílem zvolit pro zobrazení aorty optimální metodu s minimální radiační zátěží.	I	C
Zejména u mladších nemocných a pacientů podstupujících opakovaná vyšetření by mělo být zhodnoceno riziko expozice radiačnímu záření.	IIa	B
Rozměry aorty je možné přepočítat na povrch těla, zejména u pacientů s extrémními tělesnými rozměry.	IIb	B

^a Třída doporučení I, IIa, IIb, III

^b Úroveň důkazů A, B, C

4.4 Měření tuhosti aortální stěny

Tuhost aortální stěny je nezávislým prediktorem celkové mortality a kardiovaskulární mortality, fatálních a nefatálních koronárních příhod a fatálních mozkových příhod u pacientů s různými stupni kardiovaskulárního rizika. Prediktivní hodnota je vyšší u pacientů s vyšším vstupním kardiovaskulárním rizikem. Rychlost karoticko-femorální pulsově vlny je zlatým standardem pro měření tuhosti aortální stěny.

5 Léčba

5.1 Principy farmakoterapie

Hlavním cílem farmakoterapie u těchto onemocnění je snížit smykové napětí v postiženém segmentu aorty prostřednictvím snížení krevního tlaku a srdeční kontrakility. U DA je zahajována léčba beta-blokátory s cílem snížit srdeční frekvenci a systolický krevní tlak na 100–120 mm Hg. K dosažení tohoto cíle můžeme použít i další přípravky. U chronických onemocnění by měl být krevní tlak udržován nižší než 140/90 mm Hg. Po radikální léčbě AAA bylo zaznamenáno zlepšení přežití při užívání statinů.

5.2 Endovaskulární léčba

5.2.1 Endovaskulární léčba hrudní aorty

5.2.1.1 Provedení

Endovaskulární léčba hrudní aorty (TEVAR) má za cíl vyloučit aortální lézi z oběhu pomocí implantace stentgraftu do místa léze. CT angiografie je metodou volby pro plánování TEVAR. Pro rozhodnutí o proveditelnosti TEVAR je třeba zjistit, zda má proximální a distální zdravý segment vhodnou šíři (< 40 mm) a délku (≥ 20 mm). Pokud v místě léze odstupují i důležité tepny aortálního oblouku, TEVAR často předchází chirurgická revaskularizace těchto tepen.

5.2.1.2 Komplikace

Po TEVAR byly popsány komplikace v místě vpichu a v oblasti aorty, neurologické komplikace a přetrvávající perfuze vakem aneurysmatu (endoleak). Obrázek 3 demonstruje různé typy endoleaku.

5.2.2 Endovaskulární léčba břišní aorty

5.2.2.1 Provedení

Endovaskulární léčba břišní aorty je indikována s cílem zabránit ruptuře infrarenálních AAA. Proximální krček by měl být alespoň 10–15 mm dlouhý a jeho průměr by neměl přesáhnout 32 mm. Úhel mezi osou proximálního krčku a osou aneurysmatu větší než 60° zvyšuje riziko migrace stentgraftu a endoleaku. Aneurysmatické postižení pánevních tepen vyžaduje, aby stentgraft zasahoval až do a. iliaca externa.

5.2.2.2 Komplikace

Okamžitá konverze na otevřený chirurgický přístup je nutná u zhruba 0,6 % pacientů. Endoleak je nejčastější komplikace EVAR. Endoleak typu I a typu III vyžaduje intervenci, ale u endoleaku typu II můžeme v cca 50 % případů pozorovat jeho spontánní uzávěr.

Doporučení pro endovaskulární léčbu hrudní a břišní aorty (TEVAR a EVAR)		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Indikace k TEVAR a EVAR by měla být zvážena zcela individuálně na základě multidisciplinárního přístupu podle anatomického a patologického nálezu, přidružených onemocnění a očekávané stálosti intervence.	I	C
Pro bezpečnou implantaci a stálost ukotvení stentgraftu při TEVAR musí být přítomen dostatečně dlouhý zdravý úsek (alespoň 2 cm) proximálně a distálně od intervenované léze.	I	C
Při léčbě aneurysmatu aorty by měl být zvolen stentgraft s průměrem, který přesahuje o 10–15 % průměr proximálního a distálního krčku, kde bude stentgraft ukotven.	I	C
Během implantace stentgraftu je doporučeno invazivní monitorování a kontrola (farmakologicky nebo rychlou stimulací) krevního tlaku.	I	C
U vysoce rizikových pacientů by měla být zvážena preventivní drenáž mozkomíšního moku.	IIa	C

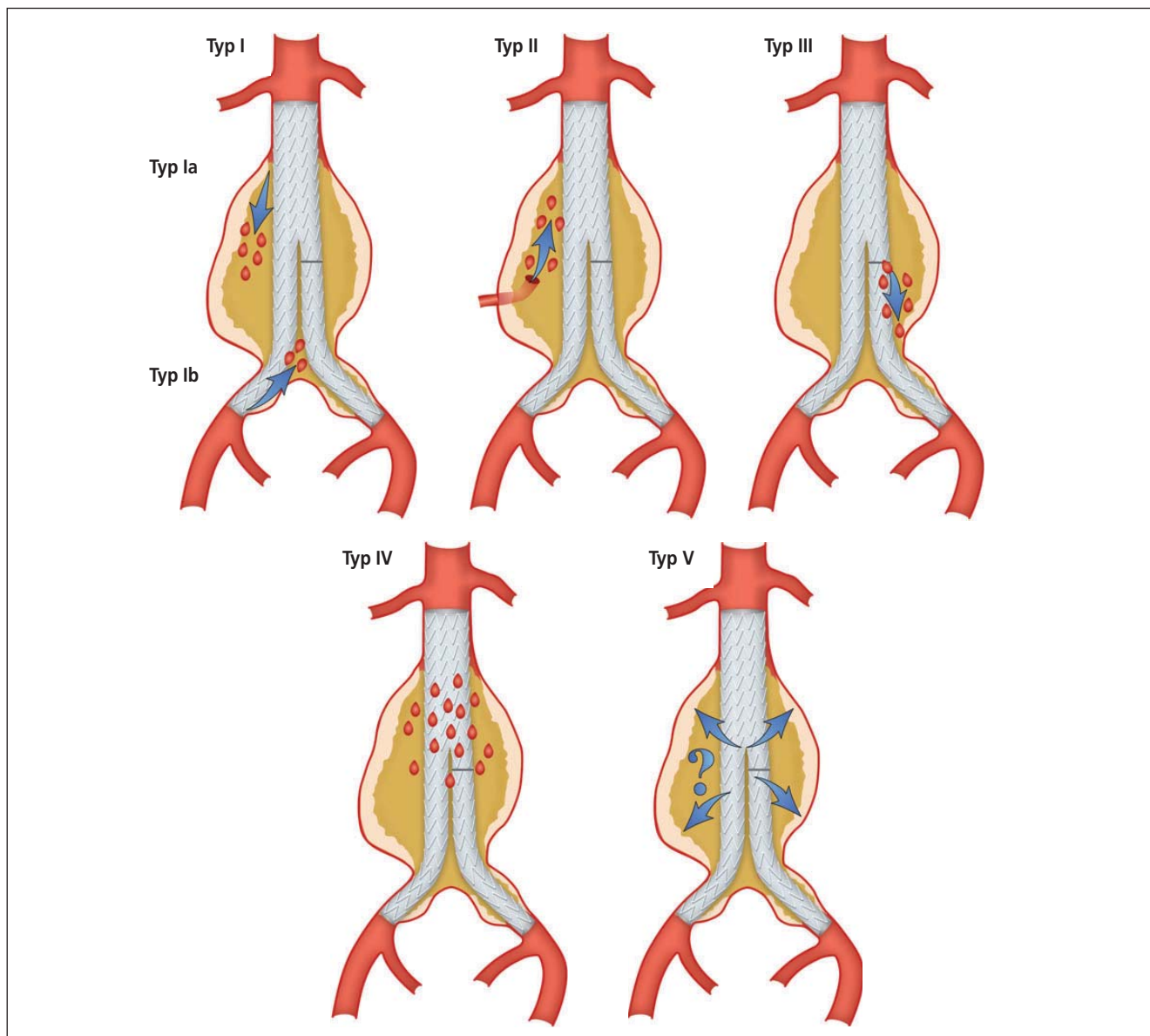
^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

5.3 Chirurgická léčba

5.3.1 Vzestupná aorta

Pokud aneurysma proximálně nezasahuje za sinotubulární junkci a distálně do oblouku aorty, je provedena resekce vaku výdutě a suprakomisurální implantace tubulární cévní protězy. Pokud zasahuje aneurysma pod sinotubulární junkci a je dilatován alespoň jeden z Valsalvových sinů, je chirurgická intervence provedena podle rozsahu postižení aortálního anulu a aortální chlopně. Chirurgická rekonstrukce kořene aorty, která vede k zachování trojčepé aortální chlopně, má za cíl obnovit přirozenou hemodynamiku. Pokud není jisté, že rekonstrukce aorty bude mít trvalý účinek, nebo pokud je přítomna skleróza



Obr. 3 – Klasifikace přetrvávající perfuze vaku aneurysmatu (endoleak).

Typ I – Průtok v místě kotvení stentgraftu nad, pod nebo mezi jednotlivými komponentami stentgraftu (Ia – proximální anastomóza; Ib – distální anastomóza).

Typ II – Retrográdní tok volnou větví (IIa) nebo větvemi (IIb) do vaku výdutě.

Typ III – Průtok mechanickým defektem stěny stentgraftu; mechanické rozpojení jednotlivých částí stentgraftu (IIIa) nebo zalomení nebo trhlinka v materiálu stentgraftu (IIIb).

Typ IV – Zvýšená propustnost neporušené stěny stentgraftu při porozitě materiálu.

Typ V – Pokračující expanze vaku výdutě bez prokazatelného zdroje toku při zobrazovacích vyšetřeních (vyšší tlak ve vaku, kontroverzní) (Upraveno podle G.H. White, J. May, P. Petrasek, Specific complications of endovascular aortic repair, Seminars in Interventional Cardiology 5 (2000) 35–46).

nebo stenóza aortální chlopně, měl by být v závislosti na věku pacienta a potenciálních kontraindikacích dlouhodobé antikoagulace použit konduit s mechanickou chlopní nebo xenograft.

5.3.2 Oblouk aorty

Bylo prokázáno, že použití antegrádní perfuze mozku je bezpečný způsob protekce mozku během většiny rekonstrukčních výkonů včetně léčby akutních a chronických

DA zahrnujících náhradu aortálního oblouku při nutnosti zástavy oběhu na 40–60 minut.

5.3.3 Sestupná aorta

Zavedenými metodami protekce míchy a orgánů dutiny břišní při chirurgické léčbě descendentní aorty jsou levostanný bypass (s použitím centrifugální pumpy), parciální bypass (partial bypass technique – s použitím mimotělního oběhu) a operace při oběhové zástavě s hlubokou hy-

potermií. Proximální anastomóza je našívána při teplotě tělesného jádra 18 °C.

5.3.4 Thorakoabdominální aorta

Pokud je postižena jak hrudní descendentní aorta, tak břišní aorta, je operace provedena cestou jednostranné thorakotomie rozšířené do paramediální laparotomie.

5.3.5 Břišní aorta

Výduť je nahrazena buď tubulární, nebo bifurkační cévní protézou podle postižení pánevních tepen. Vyloučená oblast výdutě není resekována, ale sešita kolem protézy.

Doporučení pro chirurgickou léčbu onemocnění aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Při chirurgické léčbě thorakoabdominální aorty je doporučena drenáž mozkomíšního moku ke snížení rizika paraplegie.	I	B
Plastika aortální chlopně s použitím reimplantační techniky nebo remodelace kořene pomocí anuloplastiky je doporučena u mladých nemocných s dilatací kořene aorty a trikuspidální aortální chlopní.	I	C
Při operaci akutní DA typu A je doporučena technika otevřená distální anastomóza, kde se vyhneme naložení svorky na aortu (část oblouku [hemiarch], nebo celý oblouk aorty).	I	C
U pacientů s onemocněními pojivové tkáně ^c , kteří mají indikaci k chirurgické léčbě aorty, je doporučeno nahradit zároveň i oblast Valsalvových sinů.	I	C
Selektivní antegrádní perfuze mozku by měla být zvažována u operací oblouku aorty s cílem snížit riziko mozkové příhody.	Ila	B
Podpažní tepna (a. axillaris) by měla být tepnou první volby pro kanylaci při chirurgické léčbě aortálního oblouku a disekce aorty.	Ila	C
Použití jednostranného bypassu by mělo být zvažováno při chirurgické léčbě descendentní aorty nebo thorakoabdominální aorty k zajištění perfuze míchy a orgánů dutiny břišní.	Ila	C

DA – disekce aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Ehlersův-Danlosův syndrom typu IV, Marfanův nebo Loeysov-Dietzův syndrom.

6 Akutní aortální syndromy

6.1 Definice

Akutní aortální syndromy jsou definovány jako urgentní stavy týkající se aorty s podobnými klinickými charakteristikami. Může dojít ke vzniku IMH, PAU nebo separace jednotlivých vrstev stěny aorty vedoucích ke vzniku DA, nebo dokonce ruptury hrudní aorty.

6.2 Patologie a klasifikace

Mechanismem vzniku akutních aortálních syndromů je vniknutí krve z aortálního lumen do tunica media trhlinou nebo ulcerací nebo krvácení do tunica media způsobené rupturou vasa vasorum. Na obrázku 4 jsou znázorněny typy disekcí aorty podle Stanfordské klasifikace a klasifikace dle De Bakeyho. Obrázek 5 zobrazuje nejčastější typy akutních aortálních syndromů – třídy disekcí aorty.

6.3 Akutní disekce aorty

6.3.1 Definice a klasifikace

Disekce aorty je definována jako rozrušení vrstvy medie vznikající v důsledku intramurálního krvácení, které vede k separaci vrstev aortální stěny a následnému vzniku pravého a falešného lumen s komunikací mezi oběma lumen nebo bez této komunikace. Tento proces může být následován rupturou aorty v případě porušení adventicie nebo opětovným vstupem do lumen aorty cestou sekundární intimální trhliny (reentry). Mezi další komplikace patří srdeční tamponáda, aortální regurgitace a proximální nebo distální malperfuzní syndromy.

6.3.2 Epidemiologie

Současná data týkající se etiologie DA nejsou dostatečná. Incidence tohoto onemocnění je vyšší u mužů než u žen a stoupá s věkem. Prognóza je u žen v důsledku atypických příznaků a pozdní diagnózy horší.

6.3.3 Klinický obraz a komplikace

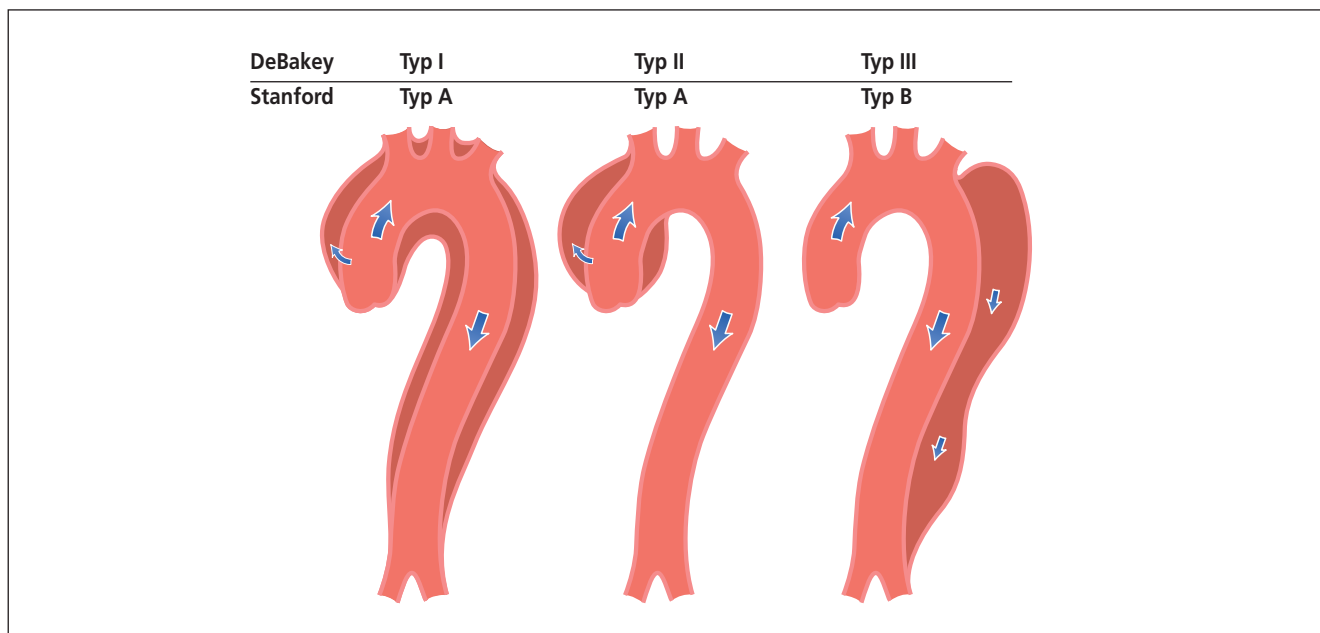
6.3.3.1 Bolest na hrudníku

Nejtypičtějším příznakem je náhle vznikající silná bolest na hrudníku a/nebo v zádech. Bolest bývá krutá, prudká, ostrá, bodavá nebo trhavá, typicky odlišná od jiných příčin bolesti na hrudníku. Kardiální komplikace jsou u pacientů s DA nejčastější (tabulka 2).

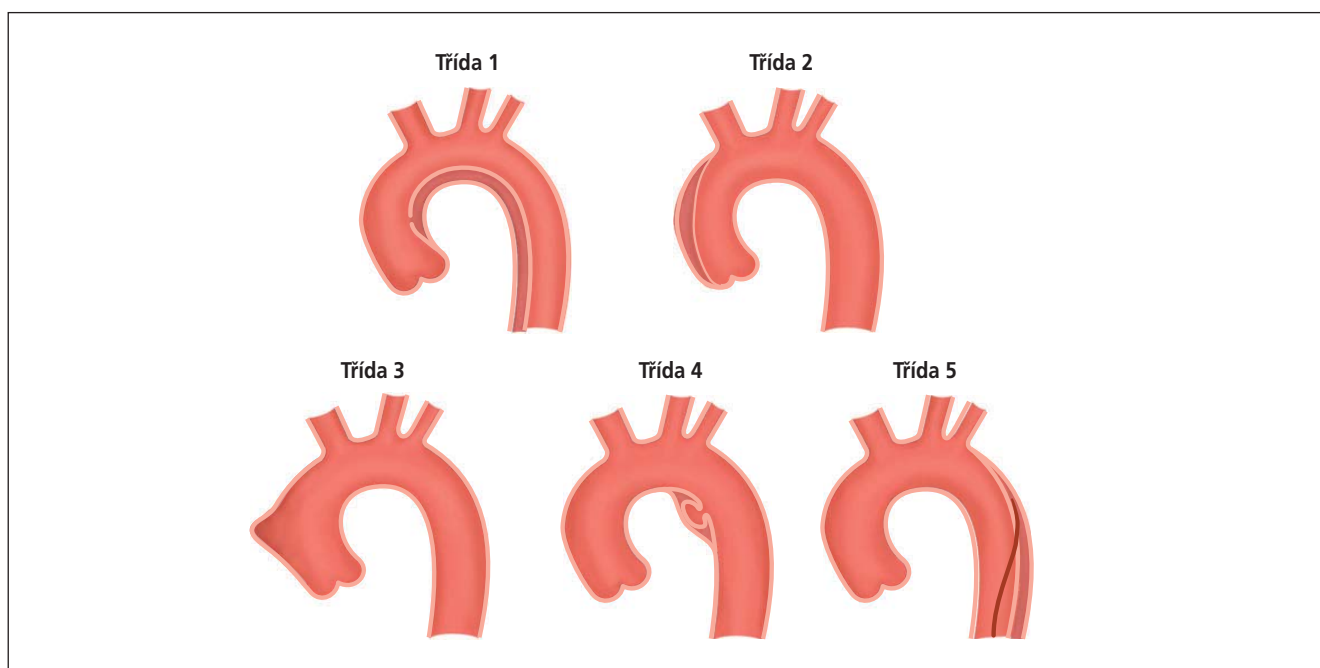
Tabulka 2 – Hlavní klinické příznaky a komplikace pacientů s akutní disekcí aorty

	Typ A	Typ B
Bolest na hrudníku	80 %	70 %
Bolest v zádech	40 %	70 %
Náhlý nástup bolesti	85 %	85 %
Stěhující se bolest	< 15 %	20 %
Aortální regurgitace	40–70 %	N/A
Srdeční tamponáda	< 20 %	N/A
Ischemie nebo infarkt myokardu	10–15 %	10 %
Srdeční selhání	< 10 %	< 5 %
Pleurální výpotek	15 %	20 %
Synkopa	15 %	< 5 %
Velký neurologický deficit (kóma/cévní mozková příhoda)	< 10 %	< 5 %
Poškození míchy	< 1 %	NR
Ischemie v povodí mezenterických tepen	< 5 %	NR
Akutní renální selhání	< 20 %	10 %
Ischemie dolních končetin	< 10 %	< 10 %

N/A – nedostupné informace; NR – data nebyla publikována. Údaje v procentech jsou přibližné.



Obr. 4 – Klasifikace disekcí aorty podle lokalizace. Schematické zobrazení disekce třídy 1 rozdělené na typy I, II, a III podle DeBakeyho. Jsou rovněž vyobrazeny typy A a B podle Stanfordské klasifikace. U typu III jsou rozlišovány subtypy IIIA až IIIC (subtypy rozlišujeme podle postižení hrudní nebo břišní aorty podle Reula a spol.).



Obr. 5 – Klasifikace akutních aortálních syndromů – třídy aortální disekce.

Třída 1 – Klasická disekce aorty s pravým a nepravým lumen s komunikací mezi oběma lumen nebo bez této komunikace.

Třída 2 – Intramurální hematom.

Třída 3 – Diskrétní disekce aorty s vyklenutím aortální stěny.

Třída 4 – Ulcerace aterosklerózy aorty, která vzniká jako následek ruptury aterosklerózy.

Třída 5 – Iatrogenní nebo traumatická disekce aorty; znázorněna je separace intimy způsobená poraněním katetrem.

6.3.3.2 Aortální regurgitace

Disekce aorty vede k dilataci kořene aorty a aortálního anulu, natržení cípů aorty, posunutí jednoho cípu pod rovinu koaptace, ztrátě podpory cípu.

6.3.3.3 Ischemie myokardu

Ischemie myokardu nebo infarkt myokardu se vykytuje u 10–15 % pacientů s DA.

Tabulka 3 – Laboratorní testy vyžadované u pacientů s akutní disekcí aorty

Laboratorní vyšetření	S cílem zjistit známky:
Červený krevní obraz	Ztráty krve, krvácení, anemie
Bílý krevní obraz	Infekce, zánětu (SIRS)
C-reaktivní protein	Zánětlivé odpovědi
Prokalcitonin	Diferenciální diagnózy mezi SIRS a sepsí
Kreatinkináza	Reperfuzního poškození, rabdomyolýzy
Troponin I nebo T	Ischemie myokardu, infarktu myokardu
D-dimery	Disekce aorty, plicní embolie, trombózy
Kreatinin	Renálního selhání (existujícího nebo vyvíjejícího se)
AST, ALT	Ischemie jater, jaterního onemocnění
Laktát	Ischemie střev, metabolických poruch
Glukóza	Diabetes mellitus
Krevní plyny	Metabolických poruch, poruch oxygenace

ALT – alaninaminotransferáza; AST – aspartátaminotransferáza; SIRS – syndrom systémové zánětlivé odpovědi.

Tabulka 4 – Podrobnosti, které chceme zjistit při zobrazení akutní disekce aorty

Disekce aorty
Průkaz vlající odtržené intimy
Rozsah postižení podle anatomických segmentů aorty
Identifikace falešného a pravého lumen (pokud jsou přítomna)
Lokalizace místa intimální trhliny – entry a reentry (pokud je přítomno)
Identifikace antegradní a/nebo retrogradní disekce aorty
Identifikace, stupeň a mechanismus aortální regurgitace
Postižení odstupujících tepen
Detekce porušené perfuze (se sníženým nebo žádným průtokem)
Detekce ischemie orgánů (mozku, myokardu, střev, ledvin apod.)
Detekce perikardiálního výpotku a jeho velikosti
Detekce a rozsah pleurálního výpotku
Detekce periaortálního krvácení
Známky krvácení do mediastina
Intramurální hematom
Lokalizace a rozsah zesílení aortální stěny
Přítomnost ateromů (posun kalcifikovaného plátu)
Přítomnost malých trhlín intimy
Penetrující aortální ulcerace
Lokalizace léze (délka a hloubka)
Přítomnost intramurálního hematomu
Postižení periaortální tkáně a krvácení
Tloušťka zbývající stěny
Ve všech případech
Současná přítomnost dalšího postižení aorty: aneurysma, aterom, známky zánětu apod.

6.3.3.4 Městnavé srdeční selhání

Městnavé srdeční selhání je u DA nejčastěji spojeno s aortální regurgitací. Hypotenze a šok mohou být důsledkem ruptury aorty, akutní významné aortální regurgitace, rozsáhlého infarktu myokardu, srdeční tamponády nebo velké ztráty krve.

6.3.3.5 Velký pleurální výpotek

Velký pleurální výpotek vznikající v důsledku krvácení z aorty do mediastina a pleurálního prostoru je vzácný, protože tyto pacienti zpravidla nepřežijí do příjezdu do nemocnice.

6.3.3.6 Plicní komplikace

Plicní komplikace akutní DA jsou vzácné.

6.3.3.7 Synkopa

Synkopa je důležitý úvodní příznak DA!!!

6.3.3.8 Neurologické příznaky

Neurologické příznaky jsou často dramatické, dominují klinickému obrazu a maskují základní onemocnění.

6.3.3.9 Ischemie v povodí mezenterických tepen

Poruchy perfuze mohou být přechodné, pokud jsou způsobeny prolapsem listu disekce, nebo trvalé, pokud je uzávěr přívodné tepny způsoben expanzí falešného lumen.

6.3.3.10 Renální selhání

Renální selhání můžeme zjistit při přijetí nebo během hospitalizace až u 20 % pacientů s akutní DA typu A a přibližně u 10 % pacientů s DA typu B.

6.3.4 Laboratorní vyšetření

Pokud jsou zvýšené D-dimery, podezření na DA stoupá. Hodnota D-dimerů okamžitě výrazně stoupá (tabulka 3).

6.3.5 Zobrazovací metody u akutní disekce aorty

Hlavním cílem zobrazení u akutní DA je úplné vyšetření celé aorty. CT vyšetření, MR a TEE jsou podobně spolehlivé při potvrzení nebo vyloučení diagnózy akutní DA (tabulka 4).

6.3.5.1 Echokardiografie

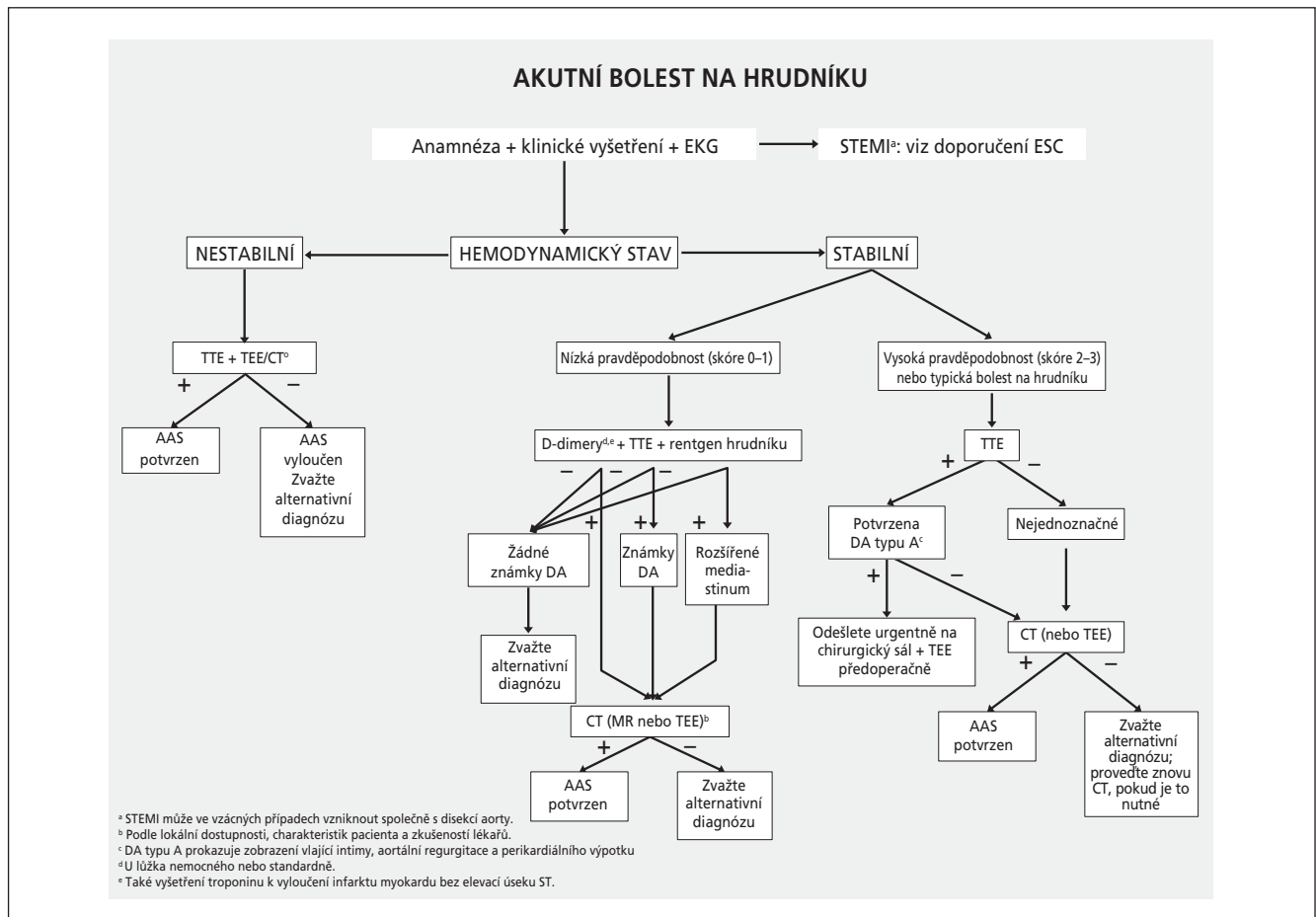
Diagnóza DA pomocí standardní transthorakální jedno-rozměrné (M-mode) a dvojrozměrné echokardiografie je založena na zobrazení vlající odtržené intimy v lumen aorty. Limitace TTE je možno eliminovat použitím TEE.

6.3.5.2 Výpočetní tomografie

Klíčovým nálezem při kontrastním vyšetření je zobrazení listu disekce (intimal flap), který odděluje dvě lumen. Tzv. vyšetření triple rule out je relativně nový pojem, který popisuje použití 64detektorového CT s EKG synchronizací k vyšetření pacientů s akutní bolestí na hrudníku vyšetřovaných na akutním příjmu k vyloučení nebo potvrzení tří možných příčin: DA, plicní embolie a ischemické choroby srdeční.

6.3.5.3 Magnetická rezonance

Magnetická rezonance je považována za přední metodu pro diagnózu DA. Senzitivita a specifita se udává jako



Obr. 6 – Rozhodovací algoritmus založený na předtestové pravděpodobnosti akutního aortálního syndromu. AAS – akutní aortální syndrom; CT – výpočetní tomografie; DA – disekce aorty; MR – magnetická rezonance; TEE – transezofageální echokardiografie; TTE – transthorakální echokardiografie.

98 %. Magnetická rezonance je rovněž velmi přínosná při detekci perikardiálního výpotku, aortální regurgitace, nebo disekce karotidy.

6.3.5.4 Aortografie

Angiografická diagnóza DA je založena na přímých angiografických známkách DA, jako je zobrazení vlající intimy.

6.3.6 Diagnostický postup

Diagnostický postup cílený na potvrzení nebo vyloučení DA je velmi závislý na vstupním riziku tohoto onemocnění. Diagnostický algoritmus kombinuje předtestovou pravděpodobnost s klinickými nálezy a výsledky laboratorních a zobrazovacích metod (tabulka 5 a obr. 6).

Tabulka 5 – Klinická data významná pro hodnocení vstupní pravděpodobnosti akutního aortálního syndromu

Vysoce riziková anamnestická data	Vysoce rizikové charakteristiky bolesti	Vysoce rizikové klinické nálezy
<ul style="list-style-type: none"> Marfanův syndrom (nebo jiná onemocnění pojivové tkáně) Rodinná anamnéza onemocnění aorty Znamé onemocnění aortální chlopně Znamé aneurysma hrudní aorty Anamnéza manipulace s aortou (včetně operací srdce) 	<ul style="list-style-type: none"> Bolest na hrudníku, v zádech nebo v břiše, která má jakoukoliv z následujících charakteristik: <ul style="list-style-type: none"> - náhle vzniklá - krutá - vnímaná jako roztržení 	<ul style="list-style-type: none"> Průkaz perfuzního deficitu: <ul style="list-style-type: none"> - pulsní deficit - stranová diference v systolickém krevním tlaku - ložiskový neurologický deficit spojený s bolestí Diastolický šelest nad aortou (nový a doprovázený bolestí) Hypotenze nebo šok

Doporučení pro diagnostický postup u akutních aortálních syndromů		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Anamnéza a klinický obraz		
U všech pacientů s AAS je doporučeno zhodnocení předtestové pravděpodobnosti podle pacientova stavu, symptomů a klinických charakteristik.	I	B
Laboratorní vyšetření		
Při podezření na AAS bychom měli vždy vzít v úvahu interpretaci biomarkerů společně s klinickou předtestovou pravděpodobností.	IIa	C
V případě nízké klinické pravděpodobnosti AAS by měla být negativní hodnota D-dimerů považována za známku vylučující AAS.	IIa	B
V případě střední klinické pravděpodobnosti AAS společně s pozitivní hodnotou D-dimerů (u lůžka) by měla být zvážena další zobrazovací vyšetření.	IIa	B
V případě vysoké klinické pravděpodobnosti DA (rizikové skóre 2 nebo 3) vyšetření D-dimerů není doporučeno.	III	C
Zobrazovací vyšetření		
TTE je doporučeno jako vstupní zobrazovací vyšetření.	I	C
U nestabilních pacientů ^c s podezřením na AAS jsou doporučena následující zobrazovací vyšetření podle lokální dostupnosti a klinických zkušeností:		
• TEE	I	C
• CT	I	C
U stabilních pacientů s podezřením na AAS jsou doporučena následující zobrazovací vyšetření (nebo by měla být zvážena) podle lokální dostupnosti a klinických zkušeností:		
• CT	I	C
• MR	I	C
• TEE	IIa	C
V případě negativního vstupního zobrazovacího vyšetření, pokud trvá podezření na AAS, je doporučeno opakované vyšetření (CT nebo MR).	I	C
Rentgen hrudníku může být zvážen v případě nízké klinické pravděpodobnosti AAS.	IIb	C
V případě nekomplikované DA typu B léčené konzervativně je doporučeno opakování zobrazovacího vyšetření (CT nebo MR) ^d během prvního dne	I	C

AAS – akutní aortální syndrom; CT – výpočetní tomografie; DA – disekce aorty; MR – magnetická rezonance; TEE – transezofageální echokardiografie; TTE – transtorakální echokardiografie.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Nestabilní znamená, že pacient má krutou bolest, tachykardii, tachypnoii, hypotenzi, cyanózu a/nebo šok.

^d U mladých pacientů preferujeme MR, abychom omezili radiační zátěž.

6.3.7 Léčba

Je zcela zásadní, zda pacient podstoupí nějakou intervenci, dostane analgetika a léky vedoucí k udržení optimálního krevního tlaku.

6.3.7.1 Disekce aorty typu A

Chirurgická léčba je léčbou volby. Pacienti s akutní DA typu A mají mortalitu 50 % během prvních 48 hodin, pokud nejsou operováni. Navzdory zlepšení chirurgických technik a vedení anestezie zůstávají perioperační mortalita (25 %) a výskyt neurologických komplikací (18 %) stále vysoké. Ačkoliv je přítomnost neurologického deficitu nebo kómatu při přijetí spojena se špatnou pooperační prognózou, byla v některých případech popsána restituce neurologického nálezu, pokud došlo k rychlému obnovení perfuze mozkiem, zejména pokud doba mezi nástupem obtíží a příjezdem na operační sál byla kratší než pět hodin.

6.3.7.2 Disekce aorty typu B

Průběh DA typu B je často nekomplikovaný, takže v nepřítomnosti známek malperfuze nebo progresu onemocnění může být pacient bezpečně stabilizován pouze farmakoterapií ovlivňující bolest a krevní tlak.

6.3.7.2.1 Nekomplikovaná disekce aorty typu B

6.3.7.2.1.1 Farmakoterapie

Pacienti s nekomplikovanou DA typu B užívají farmakoterapii ovlivňující bolest, srdeční frekvenci a krevní tlak a jsou pečlivě sledováni, aby se včas podařilo odhalit známky progresu onemocnění a/nebo malperfuze.

6.3.7.2.1.2 Endovaskulární léčba hrudní aorty

Endovaskulární léčba hrudní aorty má za cíl stabilizovat disekující aortu a předejít pozdním komplikacím pozitivním ovlivněním remodelace aorty. Uzavření proximální intimální trhliny implantací stentgraftu přesměruje tok krve do pravého lumen a zlepšit distální perfuzi.

6.3.7.2.2 Komplikovaná disekce aorty typu B: endovaskulární léčba

6.3.7.2.2.1 Endovaskulární léčba hrudní aorty

Endovaskulární léčba hrudní aorty je léčbou volby u komplikovaných akutních DA typu B. Termín „komplikovaný“ znamená perzistentní nebo rekurentní bolesti, nekontrolovatelnou hypertenzi, časnou expanzi aorty, malperfuzi a známky ruptury.

Máme k dispozici stále více důkazů, že TEVAR má lepší výsledky v porovnání s klasickou chirurgickou léčbou u pacientů s komplikovanou disekcí typu B.

6.3.7.2.2.2 Chirurgická léčba

Ischemická choroba dolních končetin, významná tortuozita pánevních tepen, ostrý úhel aortálního oblouku a nepřítomnost proximální kotvicí zóny pro ukotvení stentgraftu jsou faktory, které vedou k indikaci klasické chirurgické léčby u akutní komplikované DA typu B.

Doporučení pro léčbu disekce aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U všech pacientů s DA je doporučena farmakoterapie k tlumení bolesti a optimalizaci krevního tlaku.	I	C
U pacientů s DA typu A je doporučena urgentní chirurgická léčba.	I	B
U pacientů s DA typu A a malperfuzí by měl být zvážena hybridní přístup (tedy náhrada ascendentní aorty a/nebo oblouku aorty spojená s jakoukoliv perkutánní intervencí na aortě nebo odstupujících tepnách).	Ila	B
U pacientů s nekomplikovanou DA typu B by měla být vždy doporučena farmakoterapie.	I	C
U pacientů s nekomplikovanou DA typu B by měla být zvážena TEVAR.	Ila	B
U pacientů s komplikovanou DA typu B je doporučena TEVAR.	I	C
U pacientů s komplikovanou DA typu B může být zvážována chirurgická léčba.	Ilb	C

DA – disekce aorty; TEVAR – endovaskulární léčba hrudní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

6.4 Intramurální hematom

6.4.1 Definice

Intramurální hematom aorty (IMH) je onemocnění, kdy dochází ke vzniku hematomu v tunica media aortální stěny v nepřítomnosti falešného lumen. Intramurální hematom aorty je diagnostikován v přítomnosti cirkulárního nebo poloměščitého ztlustění aortální stěny širokého > 5 mm, pokud není detekován krevní průtok.

6.4.2 Diagnóza

Nejdůležitějšími metodami pro diagnostiku a klasifikaci akutního IMH aorty jsou CT a MR.

6.4.3 Přirozený průběh, morfologické změny a komplikace

Mortalita pacientů léčených konzervativně je vysoká. Nemocniční mortalita pacientů s IMH typu A je obdobná jako u DA typu A (tabulka 6).

6.4.4 Indikace pro chirurgickou léčbu a endovaskulární léčbu hrudní aorty

Léčba akutního IMH by měla být stejná jako u DA.

6.4.4.1 Intramurální hematom typu A

Emergentní chirurgická léčba je indikována v komplikovaných případech s perikardiálním výpotkem, periaortálním hematodem nebo u velkých aneurysmat. U většiny IMH typu A je nutná urgentní chirurgická léčba.

6.4.4.2 Intramurální hematom typu B

U tohoto onemocnění je vstupně podávána farmakoterapie. Endovaskulární nebo chirurgická léčba má stejné indikace jako u DA typu B.

Doporučení pro léčbu intramurálního hematomu		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U všech pacientů s IMH je doporučena farmakoterapie k tlumení bolesti a optimalizaci krevního tlaku.	I	C
U pacientů s IMH typu A je indikována urgentní chirurgická léčba.	I	C
U pacientů s IMH typu B je vstupně doporučena farmakoterapie doprovázená pečlivým sledováním klinického stavu.	I	C
U pacientů s nekomplikovaným ^c IMH typu B je indikováno opakované zobrazovací vyšetření (CT nebo MR).	I	C
U pacientů s komplikovaným ^c IMH typu B by měla být zvážena TEVAR.	Ila	C
U pacientů s komplikovaným ^c IMH typu B může být zvážována chirurgická léčba.	Ilb	C

CT – výpočetní tomografie; IMH – intramurální hematom; MR – magnetická rezonance; TEVAR – endovaskulární léčba hrudní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Nekomplikovaný/komplikovaný IMH znamená nepřítomnost nebo přítomnost rekurentní bolesti, zvětšování IMH, periaortálního hematomu, natržení intimy.

6.5 Penetrující aortální ulcerace

6.5.1 Definice

Penetrující aortální ulcerace (PAU) je definována jako ulcerace aortálního aterosklerotického plátu penetrující skrz lamina elastica interna do tunica media. Přirozený průběh této léze je charakterizován progresivní dilatací aorty a vznikem sakulárního nebo fusiformního (vřetenovitého) aneurysmatu ascendentní aorty (PAU typu A). Nejčastější lokalizací PAU je střední a distální segment hrudní descendentní aorty (PAU typu B).

6.5.2 Zobrazovací metody

Metodou volby pro diagnostiku PAU je CT vyšetření s podáním kontrastní látky (tabulka 7).

Tabulka 6 – Ukazatele komplikací intramurálního hematomu
Perzistentní a rekurentní bolest navzdory agresivní farmakoterapii
Obtížná kontrola krevního tlaku
Postižení ascendentní aorty
Maximální šíře aorty ≥ 50 mm
Narůstající maximální tloušťka stěny aorty (> 11 mm)
Rozšiřující se aorta
Rekurentní pleurální výpotek
Penetrující ulcerace nebo ulceraci připomínající výčnělek sekundární k lokalizovaným disekcím v postiženém segmentu
Vznik orgánové ischemie (mozku, myokardu, střev, ledvin apod.)

Tabulka 7 – Přínos jednotlivých zobrazovacích metod pro diagnostiku akutních aortálních syndromů

Léze	TTE	TEE	CT	MR
Disekce ascendentní aorty	++	+++	+++	+++
Disekce oblouku aorty	+	+	+++	+++
Disekce descendentní aorty	+	+++	+++	+++
Velikost	++	+++	+++	+++
Nástěnný trombus	+	+++	+++	+++
Intramurální hematom	+	+++	++	+++
Penetrující aortální ulcerace	++	++	+++	+++
Postižení odstupujících tepen	+ ^a	(+)	+++	+++

^a Může být zlepšen kombinací s cévním ultrazvukovým vyšetřením (karotických, podklíčkových, vertebrálních a renálních tepen a truncus coeliacus). +++ velký; ++ střední; + malý; (+) malý a nekonstantní; CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance, TEE – transezofageální echokardiografie; TTE – transthorakální echokardiografie.

6.5.3 Léčba

U akutních aortálních syndromů způsobených PAU je cílem léčby předejít ruptuře aorty a progresi až do akutní DA. Asymptomatické PAU s průměrem > 20 mm nebo krčkem > 10 mm mají pravděpodobně vyšší riziko progresse onemocnění a mohou být indikovány k časně intervenci.

6.5.4 Intervenční léčba

Výběr léčby je obvykle dán anatomickými poměry, klinickými příznaky a přidruženými onemocněními. Tyto aortální léze jsou ideální pro léčbu pomocí stentů.

Doporučení pro léčbu penetrující aortální ulcerace		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U všech pacientů s PAU je doporučena farmakoterapie k tlumení bolesti a optimalizaci krevního tlaku.	I	C
U pacientů s PAU typu A by měla být zvážena chirurgická léčba.	Ila	C
U pacientů s PAU typu B je vstupně doporučena farmakoterapie doprovázená pečlivým sledováním klinického stavu.	I	C
U pacientů s nekomplikovaným PAU typu B je indikováno opakované zobrazovací vyšetření (CT nebo MR).	I	C
U pacientů s komplikovaným PAU typu B by měla být zvážena TEVAR.	Ila	C
U pacientů s komplikovaným PAU typu B může být zvážována chirurgická léčba.	Ilb	C

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; PAU – penetrující aortální ulcerace; TEVAR – endovaskulární léčba hrudní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

6.6. Pseudoaneurysma aorty

Pseudoaneurysma aorty (falešné aneurysma) je definováno jako dilatace aorty v důsledku roztržení všech vrstev stěny aorty, které je kryto pouze periaortální vazivovou tkání. Pseudoaneurysma hrudní aorty je nejčastěji následkem tupého úderu do hrudníku. Iatrogenní příčiny zahr-

nují chirurgickou léčbu aorty a katetrizační intervence. U pacientů s pseudoaneurysmatem aorty je, pokud je to možné, nezávisle na velikosti pseudoaneurysmatu indikována vždy intervenční nebo chirurgická léčba.

6.7 (Počínající) ruptura aneurysmatu aorty

Podezření na počínající rupturu („contained rupture“; krytou perforaci) by mělo být vysloveno u všech pacientů s akutní bolestí, u kterých zobrazovací vyšetření prokáže aneurysma aorty se zachovanou integritou stěny aorty.

6.7.1 Počínající ruptura aneurysmatu hrudní aorty

Počínající ruptura aneurysmatu hrudní aorty se obvykle projeví akutně vzniklou bolestí na hrudníku a/nebo v zádech. Současná bolest břicha se může vyskytovat u nemocných se symptomatickým thorakoabdominálním aneurysmatem.

6.7.1.2 Diagnostický postup

Při podezření na počínající rupturu aneurysmatu hrudní aorty je indikováno CT vyšetření. Počínající ruptura hrudní aorty je indikována k urgentní léčbě vzhledem k bezprostředně hrozcímu riziku vnitřního krvácení a úmrtí.

6.7.1.3 Léčba

Doporučení pro (počínající) ruptura aneurysmatu hrudní aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů se suspektní rupturou aneurysmatu hrudní aorty je doporučena k potvrzení diagnózy emergentní CT angiografie.	I	C
U pacientů s akutní počínající rupturou aneurysmatu hrudní aorty je doporučena urgentní intervence.	I	C
Pokud je anatomie příznivá a jsou dostatečné lokální zkušenosti, měla by být před chirurgickou léčbou upřednostněna endovaskulární léčba (TEVAR).	I	C

CT – výpočetní tomografie; TEVAR – endovaskulární léčba hrudní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

Počínající ruptura aneurysmatu hrudní aorty je stav vyžadující urgentní léčbu. Tradičně je léčena chirurgicky, ale objevují se zprávy o možnostech použití endovaskulární léčby jako alternativního přístupu u vhodných pacientů při dostatečných lokálních zkušenostech.

6.8 Poranění aorty

6.8.1 Definice, epidemiologie a klasifikace

Tupé poranění hrudní aorty vzniká nejčastěji jako následek náhlé decelerace vznikající při čelním nebo bočním nárazu nebo pádu z velké výšky. Pro poranění aorty byla navržena tato klasifikace: typ I (intimální trhлина), typ II (IMH), typ III (pseudoaneurysma) a typ IV (ruptura).

6.8.2 Příznaky a diagnostika

Poranění aorty může mít široké spektrum příznaků od mírných nespecifických obtíží po mediastinální nebo interskapulární bolesti. V tomto případě by mělo být provedeno emergentní CT vyšetření.

6.8.3 Indikace pro léčbu poranění aorty

Pacienti s rupturou aorty nebo velkým periaortickým hematodem by měli být bezodkladně léčeni. U všech ostatních stavů může být intervence odložena o maximálně 24 hodin. Vstupně je u pacientů s minimálním poraněním aorty (intimální trhлина/typ I) doporučován konzervativní postup s opakovaným zobrazovacím vyšetřením vzhledem k tomu, že většina lézí zůstane stabilních nebo se zhojí.

6.8.4 Farmakoterapie u poranění aorty

U nemocných s polytraumatem je multidisciplinární přístup zcela zásadní pro načasování intervencí a stanovení léčebných priorit.

6.8.5 Chirurgická léčba poranění aorty

Při chirurgické léčbě poranění aorty v klasické lokalizaci, v místě aortálního isthmusu, je chirurgickým přístupem k aortě thorakotomie ve 4. mezižebří vlevo.

6.8.6 Endovaskulární léčba poranění aorty

Dostupná data ukazují, že u pacientů s vhodnou anatomí by měla být při léčbě poranění aorty dána přednost TEVAR.

6.8.7 Dlouhodobé sledování pacientů po poranění aorty

Doporučení pro traumatické poranění aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Při podezření na poranění aorty je doporučeno CT.	I	C
Pokud není dostupné CT, měla by být zvážena TEE.	Ila	C
U poranění aorty, která vyžadují intervenci a mají vhodnou anatomii, by měla být před klasickou chirurgickou léčbou upřednostněna TEVAR.	Ila	C

CT – výpočetní tomografie; TEE – transezofageální echokardiografie; TEVAR – endovaskulární léčba hrudní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

CT vyšetření je v současné době standardní metodou pro sledování nemocných po TEVAR. Nicméně vzhledem k častému mladšímu věku těchto nemocných se zdá racionální začít spíše používat kombinaci rentgenového vyšetření hrudníku z více projekcí a MR namísto CT vyšetření.

6.9 Iatrogenní disekce aorty

Iatrogenní disekce aorty může vznikat v těchto situacích: (i) katetizační výkony na koronárních tepnách, (ii) srdeční chirurgie, (iii) jako komplikace endovaskulární léčby koarktace aorty, (iv) implantace stentgraftu do aorty, (v) periferní intervence, (vi) intraaortální balonková kontrapulsace, (vii) během katetizační implantace aortální chlopně. Klinicky u některých pacientů nemusejí být přítomny žádné příznaky, jiní mohou mít kruté bolesti na hrudníku, v zádech nebo v břiše podle místa disekce aorty. Může následovat hypotenze, hemodynamická kompromitace a šok. Léčba je ve většině případů konzervativní, jelikož u většiny nemocných dochází ke spontánnímu zhojení. Disekce, které se šíří o více než několik centimetrů do ascendentní aorty nebo dále progresují, vyžadují emergentní kardiochirurgickou léčbu.

7 Aneurysma aorty

Aneurysma je druhé nejčastější onemocnění aorty po ateroskleróze. Přítomnost aneurysmatu aorty může být spojena s aneurysmaty i v jiných lokalizacích. Desetileté riziko úmrtí z jakékoliv kardiovaskulární příčiny může být u pacientů s AAA až 15krát vyšší než riziko úmrtí spojené s onemocněním aorty.

Doporučení pro pacienty s aneurysmatem aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Pokud je zjištěno aneurysma aorty v jakékoliv lokalizaci, je doporučeno vyšetření celé aorty a aortální chlopně jak vstupně, tak dále během sledování.	I	C
U aneurysmat břišní aorty by mělo být zváženo provedení duplexní sonografie periferních tepen k vyloučení ischemické choroby a aneurysmat těchto tepen.	Ila	C
Pacienti s aneurysmatem aorty mají zvýšené riziko kardiovaskulárního onemocnění a měly by u nich být uplatňovány zásady prevence kardiovaskulárních onemocnění.	Ila	C

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

7.1 Aneurysma hrudní aorty

Aneurysma hrudní aorty zahrnuje široké spektrum lokalizací a příčin. Nejčastější je aneurysma ascendentní aorty degenerativní etiologie.

7.1.1 Diagnostika

Pacienti s aneurysmatem hrudní aorty jsou často zcela asymptomaticí a aneurysma bývá většinou diagnostikováno při zobrazovacím vyšetření z jiné příčiny.

7.1.2 Anatomie

U Marfanova syndromu je dilatace aorty obecně největší v místě Valsalvových síní a vede k anuloaortální ektázii. U pacientů s bikuspidální aortální chlopní jsou popisovány tři typy dilatace aorty podle toho, zda je maximální šíře aorty na úrovni Valsalvových síní, vzestupné aorty nad odstupem koronárních tepen nebo sinotubulární junkce.

7.1.3 Zobrazovací vyšetření

Pokud vznikne podezření na dilataci aorty při echokardiografii a/nebo rentgenu hrudníku, mělo by být provedeno CT nebo MR vyšetření s cílem adekvátně zobrazit celou aortu a identifikovat postižené segmenty.

7.1.3.1 Vývoj dilatace aorty u familiárních forem aneurysmat

Familiární formy aneurysmat hrudní aorty rostou rychleji – až o 2,1 mm/rok. U pacientů s Marfanovým syndromem je nárůst dilatace aorty průměrně o 0,5–1 mm/rok, zatímco aneurysmata hrudní aorty u pacientů Loeysovým-Dietzovým syndromem mohou růst dokonce rychleji než o 10 mm/rok a vést k úmrtí průměrně ve věku 26 let.

7.1.3.2 Vývoj dilatace u aneurysmat descendentní aorty

Aneurysmata descendentní aorty rostou rychleji (3 mm/rok) než aneurysmata ascendentní aorty (1 mm/rok).

7.1.3.3 Riziko disekce aorty

Pokud je šíře aorty > 60 mm u ascendentní aorty a > 70 mm u descendentní aorty, dochází k rychlému nárůstu rizika disekce nebo ruptury.

7.1.4 Intervence

7.1.4.1 Aneurysma ascendentní aorty

Chirurgická léčba by měla být indikována u pacientů s Marfanovým syndromem, kteří mají maximální šíři aorty ≥ 50 mm. U pacientů s dalšími rizikovými faktory, jakými jsou rodinná anamnéza disekce, nárůst šíře o více než 3 mm/rok, těžká aortální regurgitace nebo plánované těhotenství, by měla být zvážena intervence již při nižší hraniční hodnotě 45 mm. U pacientů s Loeysovým-Dietzovým syndromem je navrhována intervence již u šíře aorty > 42 mm.

Chirurgická léčba je indikována u pacientů s bikuspidální aortální chlopní, kteří mají maximální šíři aorty ≥ 55 mm. U pacientů s dalšími rizikovými faktory, jako jsou rodinná anamnéza, arteriální hypertenze, koarktace aorty nebo nárůst šíře aorty o více než 3 mm/rok, nebo také s přihlédnutím k věku, tělesným rozměrům (přepočít na povrch těla), přidruženým onemocněním a typu chirurgické léčby může být zvážována intervence již při nižší hraniční hodnotě maximální šíře aorty 50 mm. Bez ohledu na etiologii by měla být indikována chirurgická léčba u všech nemocných s maximální šíří aorty ≥ 55 mm.

U pacientů indikovaných k chirurgické léčbě aortální chlopně může být použita nižší hraniční hodnota maximální šíře aorty (> 45 mm) pro indikaci k současné náhradě aorty s přihlédnutím k věku nemocného, tělesným rozměrům, etiologii chlopní vady a peroperačnímu nálezu na aortě (tvar a šíře aorty).

7.1.4.2 Aneurysma oblouku aorty

Chirurgická léčba by měla být zvažována u pacientů s aneurysmatem oblouku aorty s maximální šíří ≥ 55 mm nebo pokud mají příznaky lokálního útlaku.

7.1.4.3 Aneurysma descendentní aorty

Léčba aneurysmat descendentní aorty se změnila s vývojem TEVAR používající stentgrafty.

Endovaskulární léčba hrudní aorty by měla být zvažována u pacientů, kteří mají aneurysma hrudní descendentní aorty s maximální šíří ≥ 55 mm. Pokud je jedinou léčebnou metodou chirurgická léčba, měla by být zvažována u pacientů s maximální šíří ≥ 60 mm. Chirurgická léčba a TEVAR mohou být současně použity v rámci hybridního přístupu. U Marfanova syndromu by měla být upřednostněna chirurgická léčba před TEVAR.

Doporučení pro intervenci u aneurysmat hrudní aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Intervence u aneurysmat ascendentní aorty		
Chirurgická léčba je indikována u nemocných s Marfanovým syndromem s aneurysmatem ascendentní aorty s maximální šíří ^c ≥ 50 mm.	I	C
Chirurgická léčba by měla být zvažována u všech nemocných s aneurysmatem ascendentní aorty s maximální šíří: <ul style="list-style-type: none"> ≥ 45 mm pro pacienty s Marfanovým syndromem s rizikovými faktory.^d ≥ 50 mm pro pacienty s bikuspidální aortální chlopní s rizikovými faktory.^{e,f} ≥ 55 mm pro ostatní pacienty bez vrozené poruchy pojiva.^{g,h} 	IIa	C
Nižší hraniční hodnoty pro indikaci k intervenci mohou být zvažovány podle velikosti tělesného povrchu u pacientů s malou postavou nebo v případě rychlé progresse dilatace, aortální regurgitace, plánovaného těhotenství nebo podle preference pacienta.	IIb	C
Intervence u aneurysmat oblouku aorty		
Chirurgická léčba by měla být zvažována u pacientů s izolovaným aneurysmatem oblouku aorty s maximální šíří ≥ 55 mm.	IIa	C
Chirurgická léčba oblouku aorty může být zvažována u pacientů s aneurysmatem oblouku aorty, kteří již byli indikováni k chirurgické léčbě sousedního aneurysmatu v ascendentní nebo descendentní aortě.	IIb	C
Intervence u aneurysmat descendentní aorty		
Pokud je k tomu vhodná anatomie, měla by být spíše než chirurgická léčba zvažována TEVAR.	IIa	C
TEVAR by měla být zvažována u pacientů s aneurysmatem descendentní aorty s maximální šíří ≥ 55 mm.	IIa	C
Pokud není TEVAR technicky proveditelná, měla by být chirurgická léčba zvažována u pacientů s aneurysmatem descendentní aorty s maximální šíří ≥ 60 mm.	IIa	C

Pokračování na následující straně

Doporučení pro intervenci u aneurysmat hrudní aorty (dokončení)		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Pokud je intervence indikována u Marfanova syndromu a dalších vrozených onemocnění pojiva, měla by být spíše než TEVAR indikována chirurgická léčba.	IIa	C

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Měla by být rovněž zohledněna morfologie ostatních částí aorty. Nižší hraniční hodnoty mohou být použity pro kombinovanou chirurgickou léčbu ascendentní aorty u nemocných již indikovaných k léčbě aortální chlopně.

^d Rodinná anamnéza DA a/nebo nárůst šíře aorty > 3 mm/rok (při opakovaném měření s použitím stejné zobrazovací metody, ve stejném místě aorty, při porovnání sériových zobrazení vedle sebe a po potvrzení jinou metodou), těžká aortální nebo mitrální regurgitace nebo plánované těhotenství.

^e Koarktace aorty, arteriální hypertenze, rodinná anamnéza disekce nebo nárůst šíře aorty > 3 mm/rok (při opakovaném měření s použitím stejné zobrazovací metody, ve stejném místě aorty, při porovnání sériových zobrazení vedle sebe a po potvrzení jinou metodou).

^f Hrozící přidružená onemocnění ve stáří.

^g Viz text v sekci 8.

^h Pro pacienty s Loeysovým-Dietzovým syndromem nebo Ehlersovým-Danlosovým syndromem typu IV (vaskulárním) by měly být zvažovány nižší hraniční hodnoty, možná i nižší než u Marfanova syndromu. Nemáme dostatečná data a je zde nutný individuální přístup.

7.2 Aneurysma břišní aorty

7.2.1 Definice

Aneurysma břišní aorty (AAA), které bývá téměř výlučně lokalizováno infrarenálně, je obvykle definováno jako šíře aorty ≥ 30 mm. Alternativní definicí je rozšíření aorty o > 50 % proti zdravému úseku.

7.2.2 Rizikové faktory

Věk, mužské pohlaví, anamnéza ischemické choroby srdeční, kouření a hypertenze jsou asociovány s výskytem AAA. Rodinná anamnéza AAA je silným prediktorem tohoto onemocnění.

7.2.3 Přirozený průběh

Dlouhé období subklinického nárůstu šíře aorty, který je odhadován na < 1–6 mm/rok, předchází velká a život ohrožující aneurysmata. Riziko ruptury se exponenciálně zvyšuje s maximální šíří aorty a je vyšší u žen.

7.2.4 Diagnóza

Aneurysma břišní aorty je obvykle klinicky němé. Nejčastěji je zjištěno zcela náhodně. Akutní bolest břicha a šok se obvykle objeví, pokud dojde k ruptuře AAA.

7.2.4.1 Klinický obraz

Před tím, než se AAA ohlásí katastrofálními následky, když dojde k jeho ruptuře, je často klinicky němé. Je většinou zjištěno náhodně při vyšetření břicha z jiné indikace. Mohou se objevovat atypické bolesti břicha nebo zad, ale pro zjištění diagnózy bychom na tyto příznaky neměli čekat.

7.2.4.2 Zobrazovací metody

Ultrazvukové vyšetření je optimální vyšetřovací metodou pro screening a sledování. Dříve byla zlatým standardem aortografie. CT a MR jsou v současné době zlatým standardem při předoperačním a pooperačním vyšetřování AAA.

7.2.4.3 Screening aneurysmat břišní aorty u vysoce rizikové populace

Nepříznivá prognóza ruptury AAA (mortalita > 60–70 %) ostře kontrastuje s vynikajícím přežitím nemocných (> 95 %) po plánované chirurgické léčbě AAA. Provádění (*ad hoc*) screeningu je nejlepší během echokardiografického vyšetření vzhledem k tomu, že zobrazení abdominální aorty může být provedeno stejnou sondou.

7.2.5 Léčba malých aneurysmat břišní aorty

Definice „malého“ AAA se pohybuje od 30–49 mm do 30–54 mm, přičemž horní hranice rozmezí závisí na hranici používané pro indikaci k intervenci. V tomto dokumentu „malé“ aneurysma zahrnuje situace, kdy ještě není zvažována endovaskulární nebo chirurgická intervence.

7.2.5.1 Rizikové faktory

Kouření je nejdůležitějším prediktorem progresu a komplikací aneurysmatu aorty. Intenzivní izometrická zátěž není obvykle doporučována.

7.2.5.2 Farmakoterapie

Některé studie naznačily potenciální přínos léčby beta-blokátory. Statiny a inhibitory enzymu konvertujícího angiotensin by měly být u těchto pacientů zvažovány ke snížení kardiovaskulárního rizika. Je navrhováno také užívání antiagregancií s cílem snížit výskyt komplikací u AAA.

7.2.5.3 Sledování malých aneurysmat břišní aorty

Doporučení pro screening aneurysmat břišní aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Populační screening AAA pomocí sonografie:		
• je doporučen u mužů starších 65 let;	I	A
• může být zvážen u žen starších 65 let, pokud jsou kuřačky nebo bývalé kuřačky;	IIb	C
• není doporučen u žen nekuřaček bez významné rodinné anamnézy.	III	C
Cílený screening pro AAA pomocí ultrazvuku by měl být zvažován u sourozenců nemocného s AAA.	IIa	B
Opportunistic (ad hoc) screening AAA během TTE:		
• by měl být zvážen u všech mužů > 65 let;	IIa	B
• může být zvážen u žen starších 65 let, pokud jsou kuřačky nebo bývalé kuřačky.	IIb	C

AAA – aneurysma břišní aorty; TTE – transthorakální echokardiografie.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

Pacienti s šíří aorty < 25 mm mají velmi nízké riziko vzniku velkého AAA během následujících deseti let, zato u pacientů se vstupním rozměrem aorty 26–29 mm by mělo být další vyšetření provedeno po čtyřech letech. Interval sledování tři, dva a jeden rok(y) jsou doporučovány u AAA se šíří 30–39, 40–44 a 45–54 mm, v uvedeném pořadí. Ženy s AAA šíře 45 mm mají obdobné riziko ruptury jako muži s AAA 55 mm.

7.2.6 Radikální léčba aneurysmatu břišní aorty

7.2.6.1 Předoperační kardiologické vyšetření

Ischemická choroba srdeční je hlavní příčinou časné mortality po chirurgické léčbě AAA. Endovaskulární léčba AAA představuje nižší riziko peroperačních kardiovaskulárních příhod (1–5 %) než chirurgická léčba.

7.2.6.2 Radikální léčba u asymptomatických aneurysmat abdominální aorty

Léčba AAA závisí na šíři aneurysmatu. Sonografické sledování je u pacientů s malými aneurysmaty považováno za bezpečné, pokud aneurysma nedosáhne 55 mm nebo není symptomatické nebo nevykazuje rychlý růst (> 10 mm/rok). U žen je intervence odůvodnitelná i u menších aneurysmat (> 50 mm).

7.2.6.3 Chirurgická léčba aneurysmat břišní aorty

Otevřená operace aorty je tradiční chirurgickou léčbou AAA, ale přináší s sebou určitou morbiditu a mortalitu. Výsledky chirurgické léčby prasklého AAA jsou mnohem horší než výsledky elektivní operace AAA.

7.2.6.4 Endovaskulární léčba aneurysmatu aorty

Největší výhodou EVAR je, že je výkon méně invazivní a má podle nedávných studií nižší mortalitu (1,4 %) než chirurgická léčba. Na druhé straně zůstává nejistota týkající se dlouhodobé účinnosti tohoto postupu.

7.2.6.5 Srovnání metod léčby aneurysmatu břišní aorty

Endovaskulární léčba je oprávněnou alternativou chirurgické léčby AAA. Nicméně u pacientů s komplexnější anatomii aorty zůstává metodou volby chirurgická léčba. Chirurgická léčba je nadále standardní léčbou pro všechny AAA, která nejsou vhodná k provedení EVAR.

7.2.7 (Počínající) ruptura aneurysmatu břišní aorty

7.2.7.1 Klinický obraz

Klasické příznaky ruptury AAA zahrnují bolest břicha nebo zad, hypotenzi a pulsující rezistenci v břiše.

Doporučení pro léčbu asymptomatických pacientů s rozšířenou aortou nebo aneurysmatem břišní aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s průměrem břišní aorty 25–29 mm by mělo být nové ultrazvukové vyšetření aorty provedeno po čtyřech letech.	IIa	B
Sledování je indikováno a bezpečné u pacientů s AAA s maximálním průměrem < 55 mm a pomalým (< 10 mm/rok) růstem. ^c	I	A

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s malým (30–55 mm) AAA jsou doporučeny následující intervaly pro zobrazovací vyšetření: ^c <ul style="list-style-type: none"> každé tři roky u AAA s průměrem 30–39 mm; každé dva roky u AAA s průměrem 40–44 mm; jednou ročně u AAA s průměrem > 45 mm.^d 	IIa	B
Ke zpomalení růstu AAA je doporučeno zanechat kouření.	I	B
Podávání inhibitorů ACE a statinů může být zváženo u pacientů s malými AAA s cílem snížit výskyt aortálních komplikací.	IIb	B
Radikální léčba je indikována, pokud: průměr AAA přesáhne 55 mm; ^e rychlost růstu aneurysmatu překročí 10 mm/rok.	I	B
Pokud má velké aneurysma anatomii vhodnou pro EVAR, je u pacientů s přijatelným rizikem chirurgického výkonu doporučena buď klasická chirurgická léčba, nebo EVAR.	I	A
Pokud nemá velké aneurysma anatomii vhodnou pro EVAR, je doporučena chirurgická léčba.	I	C
U pacientů s asymptomatickým AAA, kteří nejsou způsobilí k chirurgické léčbě, může být společně s optimální farmakoterapií zvažována EVAR. ^f	IIb	B

AAA – aneurysma břišní aorty; ACE – enzym konvertující angiotensin; EVAR – endovaskulární léčba aneurysmatu břišní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c S < 1% rizikem ruptury mezi dvěma zobrazovacími vyšetřeními pro AAA.

^d Tento interval může být zkrácen u žen nebo v případě rychlého růstu mezi dvěma předcházejícími vyšetřeními.

^e Individuální rozhodování o radikální léčbě by mělo být ovlivněno také pohlavím nemocného. Při tomto rozměru je pravděpodobnost ruptury aneurysmatu u žen až čtyřikrát vyšší během sledování, tudíž radikální léčba může být zvažována již při nižších hraničních hodnotách, pravděpodobně > 50 mm. Očekávaná doba přežití pacienta by měla být rovněž zvážena před definitivním rozhodnutím.

^f Vzhledem k tomu, že dochází pouze ke snížení mortality související s aneurysmatem, a ne celkové mortality, je třeba vzít v úvahu přání pacienta, který musí být dostatečně poučen.

7.2.7.2 Diagnostický postup

Krvácející ruptura AAA je vzhledem k masivnímu periaortálnímu krvácení do perirenálních, nebo pararenálních prostor a volné tekutině v peritoneální dutině možné snadno diagnostikovat i sonograficky. Výpočetní tomografie je metodou volby u nemocných se suspektní nebo potvrzenou počínající rupturou AAA.

7.2.7.3 Léčba

Nedávno publikované výsledky prokázaly, že mezi EVAR a klasickou chirurgickou léčbou není významný rozdíl. U žen

byla zjištěna vyšší periprocedurální mortalita při elektivní chirurgické i endovaskulární léčbě aneurysmatu aorty.

7.2.8 Dlouhodobá prognóza a sledování po léčbě aneurysmatu aorty

Většina pacientů potřebuje po radikální léčbě AAA rekonvalescenci dlouhou až tři měsíce. Po uplynutí této doby je kvalita života srovnatelná po endovaskulární i klasické chirurgické léčbě AAA, a dokonce rok po výkonu je mírně lepší po chirurgické korekci.

Doporučení pro léčbu pacientů se symptomatickým aneurysmatem břišní aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů se suspektní rupturou AAA je doporučeno okamžité ultrazvukové vyšetření břicha nebo CT vyšetření.	I	C
U pacientů s rupturou AAA je indikována emergentní intervence.	I	C
U pacientů se symptomatickým AAA bez ruptury je indikována urgentní intervence.	I	C
U pacientů se symptomatickým AAA s anatomii vhodnou pro EVAR je doporučena buď chirurgická léčba, nebo EVAR. ^c	I	A

AAA – aneurysma břišní aorty; CT – výpočetní tomografie; EVAR – endovaskulární léčba aneurysmatu břišní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Rozhodnutí je závislé na zkušenostech intervenčního týmu a míře rizikovitosti nemocného.

8 Genetická onemocnění postihující aortu

Genetická onemocnění postihující aortu rozdělujeme do dvou kategorií: syndromická a nesyndromická. U obou nacházíme autosomálně dominantní dědičnost.

8.1. Geneticky podmíněná syndromická aneurysmata a disekce hrudní aorty

8.1.1 Turnerův syndrom je způsoben částečnou nebo úplnou monosomií chromosomu X (karyotyp 45X0)

8.1.2 Marfanův syndrom

Marfanův syndrom je nejčastější vrozenou poruchou pojivové tkáně.

8.1.3 Ehlersův-Danlosův syndrom typu IV

Ehlersův-Danlosův syndrom typu IV (EDS IV) je vzácné autosomálně dominantní onemocnění pojivové tkáně způsobené mutací v genu *COL3A1*, který kóduje pro kolagen typu III.

8.1.4 Loeysův-Dietzův syndrom

Loeysův-Dietzův syndrom (LDS) je autosomálně dominantní syndrom způsobující aneurysma aorty. Je charakterizován trias: tortuozita a aneurysmata tepenného řečiště, hypertelorismus a uvula bifida.

8.1.5 Syndrom tortuozity tepen

Syndrom tortuozity tepen („arterial tortuosity syndrome“, ATS) je charakterizován tortuozitami, elongací, stenózami a aneurysmaty velkých a středních tepen. Jde o velmi vzácné autosomálně recesivní onemocnění.

8.1.6 Syndrom aneurysma-osteoartritis

Syndrom aneurysma-osteoartritis („aneurysms-osteoarthritis syndrome“, AOS) je nové syndromické genetické onemocnění, které je zodpovědné za přibližně 2 % familiárních geneticky podmíněných aneurysmat a disekcí hrudní aorty.

8.1.7 Nesyndromická familiární aneurysmata a disekce hrudní aorty

U těchto pacientů nacházíme až u 19 % případů rodinný výskyt s postižením příbuzného prvního řádu.

Doporučení pro genetické testování u onemocnění aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Je doporučeno vyšetřovat příbuzné prvního stupně (sourozence a rodiče) pacienta s aneurysmatem nebo disekcí hrudní aorty, abychom identifikovali familiární formy, u jejichž příbuzných existuje 50% riziko přítomnosti této familiární choroby/mutace.	I	C
Pokud je významné podezření na familiární aneurysma nebo disekci hrudní aorty, je doporučeno odeslat pacienta ke genetické konzultaci a vyšetření DNA.	I	C
Vzhledem k variabilnímu věku manifestace onemocnění je doporučen screening „zdravých“ příbuzných, u kterých je zvýšené riziko onemocnění, každých pět let, dokud není potvrzena nebo vyloučena diagnóza.	I	C
U familiárních nesyndromických aneurysmat nebo disekcí hrudní aorty by měl být zvážen screening přítomnosti aneurysmatu nejen v oblasti hrudní aorty, ale i v celém arteriálním řečišti (včetně mozkových tepen).	Ila	C

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

8.1.8 Genetika a dědičnost u aneurysmat břišní aorty

Procento nemocných s AAA, kteří mají příbuzného prvního řádu s tímto onemocněním, je obvykle nízké a pohybuje se mezi 1 % a 29 %.

8.2 Onemocnění aorty asociovaná s bikuspidální aortální chlopní

8.2.1 Epidemiologie

8.2.1.1 Bikuspidální aortální chlopeň

Bikuspidální aortální chlopeň je nejčastější vrozená srdeční vada s prevalencí při narození 1–2 %.

8.2.1.2 Růst ascendentní aorty u bikuspidální aortální chlopně

Dilatace aorty definovaná jako šíře > 40 mm bez ohledu na povrch těla nebo > 27,5 mm/m² tělesného povrchu pro osoby malého vzrůstu je často spojena s bikuspidální aortální chlopní. Bikuspidální aortální chlopeň je rizikovým faktorem disekce a ruptury. Průměrná roční změna šíře ascendentní aorty se u pacientů s bikuspidální chlopní pohybuje od 0,2 do 1,2 mm/rok.

8.2.1.3 Disekce aorty

Prevalence bikuspidální aortální chlopně se pohybuje mezi 2–9 % u DA typu A a je cca 3 % u DA typu B.

8.2.1.4 Bikuspidální aortální chlopeň a koarktace

Data týkající se prevalence koarktace aorty u bikuspidální aortální chlopně jsou vzácná. Jedna studie udává 7 %.

8.2.2 Přirozený vývoj

Průměrná rychlost progresu je 1–2 mm/rok. Rychlá progresu > 5 mm/rok a větší šíře aorty jsou spojeny se zvýšeným rizikem DA nebo ruptury. Vyšší gradient na stenotické bikuspidální aortální chlopní je asociován s rychlejší progresí šíře aorty. Při šíři kořene aorty 40–50 mm v době náhrady aortální chlopně je reoperace při více než desetiletém sledování nutná jen zřídka.

8.2.3 Patofyziologie

Mutace v genu *NOTCH 1* jsou asociovány s bikuspidální aortální chlopní.

8.2.4 Diagnóza

8.2.4.1 Klinický obraz

Bikuspidální aortální chlopeň se stenózou nebo regurgitací se může prezentovat různými příznaky a klinickými známkami. U malého procenta nemocných s bikuspidální aortální chlopní (< 15 %), téměř výhradně mladých mužů, nacházíme v době diagnózy zejména dilataci kořene aorty bez významnější chlopní vady.

8.2.4.2 Zobrazovací metody

Zobrazovací vyšetření u těchto nemocných nejsou nijak specifická.

8.2.4.3 Screening příbuzných

Vzhledem k významnému familiárnímu výskytu bikuspidální aortální chlopně je možno zvážit screening příbuzných prvního řádu.

8.2.4.4 Sledování

U pacientů s bikuspidální aortální chlopní by měl být vyšetřen kořen aorty a ascendentní aorta pomocí samostatného TTE nebo společně s jinou zobrazovací metodou, zejména MR. V případě nárůstu šíře o > 3 mm/rok nebo v případě šíře 45 mm a více je doporučeno roční sledování šíře ascendentní aorty.

8.2.5 Léčba

Je běžnou klinickou praxí podávat beta-blokátory. Indikace k chirurgické léčbě dilatace aorty u bikuspidální aortální chlopně jsou stejné jako u jiných příčin dilatace aorty. Pokud je u bikuspidální aortální chlopně a její stenózy nebo regurgitace indikována chirurgická léčba, měla by

být při šíři kořene aorty > 45 mm zvažena i náhrada kořene aorty.

8.2.6 Prognóza

Riziko disekce a ruptury stoupá se šíří aorty s prudkým nárůstem při šíři 60 mm.

Doporučení pro léčbu dilatace kořene aorty u nemocných s bikuspidální aortální chlopní		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Pacienti s bikuspidální aortální chlopní by měli podstoupit nejprve TTE, abychom zjistili průměr kořene aorty a ascendentní aorty.	I	C
MR nebo CT srdce je indikováno u pacientů s bikuspidální aortální chlopní, když morfologie kořene aorty nebo ascendentní aorty nemůže být přesně zhodnocena pomocí TTE.	I	C
Sériové měření průměru kořene aorty a ascendentní aorty je indikováno u každého pacienta s bikuspidální aortální chlopní, přičemž interval sledování závisí na průměru aorty, rychlosti dilatace a rodinné anamnéze.	I	C
V případě průměru kořene aorty nebo ascendentní aorty > 45 mm nebo nárůstu průměru o > 3 mm/rok (měřeno TTE) je indikováno měření průměru aorty jednou ročně.	I	C
V případě průměru kořene aorty nebo ascendentní aorty > 50 mm nebo nárůstu průměru o > 3 mm/rok (měřeno TTE) je indikováno potvrzení rozměrů aorty pomocí jiné zobrazovací metody (CT nebo MR).	I	C
U bikuspidální aortální chlopně je chirurgická léčba ascendentní aorty indikována u: <ul style="list-style-type: none"> • průměru kořene aorty nebo ascendentní aorty > 55 mm; • průměru kořene aorty nebo ascendentní aorty > 50 mm v přítomnosti jiných rizikových faktorů;^c • průměru kořene aorty nebo ascendentní aorty > 45 mm, pokud je indikována chirurgická náhrada aortální chlopně. 	I	C
Beta-blokátory mohou být zvažovány u pacientů s bikuspidální aortální chlopní a dilatací kořene aorty > 40 mm.	IIb	C
Vzhledem k familiárnímu výskytu by měl být zvažován screening příbuzných prvního stupně.	IIa	C
U pacientů s jakoukoliv vrozenou chorobou pojiva nebo bikuspidální aortální chlopní s dilatací kořene aorty (> 40 mm) není doporučeno izometrické cvičení s vysokou statickou zátěží (např. vzpírání).	III	C

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

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Koarktace aorty, arteriální hypertenze, rodinná anamnéza disekce nebo nárůst průměru aorty o > 3 mm/rok (při opakovaném měření s použitím stejné zobrazovací metody, ve stejném místě aorty, při porovnání sériových zobrazení vedle sebe a po potvrzení jinou metodou).

8.3 Koarktace aorty

8.3.1 Úvod

Koarktace aorty je typicky lokalizována v místě připojení ductus arteriosus.

8.3.2 Diagnostický postup

Mezi klinické známky patří systolická hypertenze na horní polovině těla, hypotenze na dolní polovině těla, tlakový gradient mezi horními a dolními končetinami. Echokardiografie nás informuje o lokalizaci, morfologii a rozsahu koarktace aorty, hypertrofii levé komory, šíři aorty a větví odstupujících z oblouku aorty. Při neinvazivním vyšetření celé aorty u dospělých preferujeme MR a CT vyšetření. Srdeční katetrizace potvrdí hemodynamicky významnou koarktaci aorty a v mnoha centrech je stále zlatým standardem pro vyšetření tohoto onemocnění před chirurgickou nebo katetrizační intervencí a po nich.

8.3.3 Chirurgická nebo katetrizační léčba

U nativní koarktace aorty s vhodnou anatomí se stal stenting v mnoha centrech metodou volby při léčbě dospělých pacientů.

Doporučení pro intervence u koarktace aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Intervence je indikována u všech nemocných s neinvazivní tlakovou diferencí > 20 mm Hg mezi horními a dolními končetinami bez ohledu na obtíže, ale s hypertenzí na horních končetinách (>140/90 mm Hg u dospělých), abnormální tlakovou odpovědí během zátěže nebo významnou hypertrofií levé komory.	I	C
Intervence by měla být zvážena bez ohledu na tlakový gradient u pacientů s hypertenzí s > 50% stenózou aorty ve srovnání s průměrem aorty na úrovni bránice (při MR, CT nebo angiografii).	IIa	C
Intervence by měla být zvážena bez ohledu na tlakový gradient a přítomnost hypertenze u pacientů s > 50% stenózou aorty ve srovnání s průměrem aorty na úrovni bránice (při MR, CT nebo angiografii).	IIb	C

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

9 Ateroskleróza aorty

9.1 Tromboembolická onemocnění aorty

Aterosklerotické pláty obsahují lipidové hmoty akumulované ve vrstvě intimy a medie ve stěně aorty. Sekundární zánětlivá reakce, depozice fibrózní tkáně a eroze povrchu plátu s následným vznikem trombu mohou způsobit embolizaci trombotických nebo aterosklerotických hmot.

9.1.1 Epidemiologie

Ateromové pláty v aortě jsou asociovány s cerebrovasikulárními a periferními embolickými příhodami. Aterosklerotické pláty v aortě širší ≥ 4 mm byly nezávislým prediktorem rekurentních mozkových infarktů a jakýchkoliv cévních příhod.

9.1.2 Diagnóza

Transthorakální echokardiografie umožňuje dobré zobrazení kořene aorty a proximální ascendentní aorty. Vícevrstvá výpočetní tomografie nabízí optimální zobrazení aterosklerotických plátů v aortě. Magnetická rezonance napomáhá získat podrobnější informaci o složení aterosklerotických plátů.

9.1.3 Léčba

9.1.3.1 Antitrombotická léčba (antiagregancia vs. antagonisté vitamínu K)

Vzhledem k riziku tromboembolie zvažujeme antiagregační nebo antikoagulační léčbu.

9.1.3.2 Hypolipidemika

Nejsou k dispozici žádné randomizované studie podporující užívání statinů v této indikaci.

9.1.3.3 Chirurgická nebo intervenční léčba

Pro profylaktickou endarterektomií nebo stenting oblouku aorty s cílem předcházet cévní mozkové příhodě nemáme dostatek dat ani jasné důkazy.

Doporučení pro léčbu aterosklerotických plátů aorty		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
V přítomnosti aterosklerózy aorty by měla být uplatňována obecná preventivní opatření kontrolující rizikové faktory aterosklerózy.	I	C
V případě nálezu ateromového plátu aorty zjištěného během vyšetření po cévní mozkové příhodě nebo periferní embolizaci by měla být zvážena antikoagulační nebo antiagregační léčba. Volba mezi těmito dvěma možnostmi je závislá na přidružených onemocněních a dalších případných indikacích k této léčbě.	II	C
Profylaktická chirurgická léčba s cílem odstranit vysoce rizikový ateromový plát není indikována.	III	C

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

9.2 Mobilní trombus aorty

Mobilní tromby v aortě u mladých nemocných bez difuzní aterosklerózy nacházíme díky běžnému používání TEE u nemocných s proběhlou mozkovou nebo periferní embolizací.

9.3 Aterosklerotický uzávěr aorty

Uzávěr abdominální aorty je vzácné onemocnění, které představuje vysoké riziko amputace končetin nebo úmrtí. Diagnózu nejčastěji zjistíme pomocí dopplerovské ultrasonografie. CT nebo MR přináší podrobnější informace, které můžeme použít pro naplánování léčby. Léčba spočívá

vá v naší bypassu nebo aortoilické endarterektomii. Endovaskulární léčba byla již rovněž použita.

9.4 Kalcifikovaná aorta

Kalcifikace vznikají v tunica media a množství kalcifikací je přímo úměrné rozsahu aterosklerózy (porcelánová aorta).

9.5 „Coral reef“ (korálová) aorta

„Coral reef“ (korálová) aorta je velmi vzácné onemocnění aorty, kdy kalcifikace v oblasti juxtarenální a suprarenální aorty způsobují stenózu aorty.

10 Aortitida

10.1 Definice, typy a diagnostika

Aortitida je obecný termín používaný k označení zánětu ve stěně aorty. Nejčastějšími příčinami aortitidy jsou neinfekční vaskulitidy.

10.1.2 Obrovskobuněčná arteriitida

Obrovskobuněčná arteriitida postihuje spíše starší populaci, mnohem častěji ženy než muže. Echokardiografie, CT nebo MR jsou doporučeny v této indikaci. PET vyšetření naznačilo, že u pacientů s obrovskobuněčnou arteriitidou je často přítomen i subklinický zánět aorty.

10.1.2 Takayasova arteriitida

Takayasova arteriitida je vaskulitida neznámém etiologie postihující velké tepny, která typicky postihuje ženy. Echokardiografie, MR a CT jsou přínosné. Demonstrují homogenní cirkulární ztlustění stěny aorty se stejným hladkým vnitřním povrchem. Markery zánětu jsou zvýšené. Pentraxin-3 může napomoci při rozlišení mezi aktivní a neaktivní fází Takayasovy arteriitidy.

10.2 Léčba

U neinfekční aortitidy jsou standardní iniciální léčbou kortikosteroidy. Téměř polovina nemocných vyžaduje další imunosupresi. Léky druhé volby zahrnují methotrexat, azathioprin a anti-TNF α přípravky.

11 Nádory aorty

11.1 Primární maligní nádory aorty

Primární maligní nádory aorty jsou extrémně vzácné. Prognóza sarkomů aorty je špatná. Metastázy vedou v krátkém čase u většiny nemocných k úmrtí.

12 Dlouhodobé sledování pacientů s onemocněními aorty

Pacienti s nemocemi aorty obvykle vyžadují celoživotní sledování.

12.1 Chronická disekce aorty

V současné době dělíme průběh DA na akutní (< 14 dní), subakutní (15–90 dní) a chronickou (> 90 dní) fázi. Mezi pacienty s chronickou DA zahrnujeme také ty dříve operované pro DA typu A s perzistující disekcí descendentní aorty. Pacienti s nově diagnostikovanou chronickou DA jsou často asymptomatictí. Mohou mít také příznaky spojené s dilatací disekující aorty nebo chronickou malperfuzí nebo akutní bolest na hrudníku poukazující na rupturu. U pacientů s chronickou nekomplikovanou DA typu B je doporučována primárně farmakoterapie a opakovaná klinická a zobrazovací vyšetření. TEVAR nebo chirurgická léčba je indikována u pacientů s chronickou DA typu B, která je komplikována progresivní dilatací hrudní aorty (> 10 mm/rok), aneurysmatem falešného lumen (s celkovou šíří aorty > 60 mm), malperfuzním syndromem nebo rekurentními bolestmi.

12.2 Sledování po intervenci na hrudní aortě

Pravidelné klinické a zobrazovací vyšetření je nezbytné provádět častěji během prvního roku po stanovení diagnózy nebo intervenci a poté jednou ročně. Po chirurgické léčbě aorty mohou postačovat méně striktní intervaly sledování zobrazovacími metodami.

12.3 Sledování pacientů po intervenci pro aneurysma břišní aorty

Výpočetní tomografie je metodou první volby pro zobrazovací vyšetření během sledování po EVAR. Duplexní ultrasonografie je specifická pro detekci endoleaků po EVAR. Magnetická rezonance má vysokou diagnostickou přesnost pro zjištění endoleaků po EVAR. Všichni pacienti by měli dostávat nejlepší současnou farmakoterapii.

Doporučení pro sledování a léčbu chronických onemocnění aorty

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Kontrastní CT nebo MR je doporučeno k potvrzení diagnózy chronické DA.	I	C
Vstupně je u pacientů s chronickou DA indikováno pečlivé sledování pomocí zobrazovacích metod s cílem rozpoznat co nejdříve komplikace.	I	C
U asymptomatických nemocných s chronickou disekcí ascendentní aorty by měla být zvážena elektivní chirurgická léčba. ^c	Ila	C
U pacientů s chronickou DA je indikována těsná kompenzace krevního tlaku < 130/80 mm Hg.	I	C
Pro komplikované DA typu B (šíře aorty > 60 mm, růst šíře aorty > 10 mm/rok, malperfuze nebo rekurentní bolesti) je doporučena chirurgická léčba nebo TEVAR.	I	C

Pokračování na následující straně

Doporučení pro sledování a léčbu chronických onemocnění aorty (dokončení)		
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Sledování po endovaskulární léčbě onemocnění aorty		
Po TEVAR nebo EVAR je doporučeno sledování s odstupem 1 měsíce, 6 měsíců, 12 měsíců a dále jednou ročně. Kratší intervaly sledování mohou být doporučeny v případě abnormálního nálezu vyžadujícího častější sledování.	I	C
CT je doporučeno jako zobrazovací metoda první volby pro sledování po TEVAR nebo EVAR.	I	C
Pokud během prvního roku po EVAR není dokumentován endoleak nebo zvětšování vaku AAA, pro další každoroční pooperační sledování by měla být doporučena barevná duplexní ultrasonografie s podáním kontrastní látky nebo bez podání kontrastní látky a provedení nativního CT jednou za pět let.	Ila	C
Pro pacienty s aneurysmatem hrudní aorty < 45 mm je doporučováno zobrazovací vyšetření jednou ročně, zatímco u nemocných s aneurysmatem hrudní aorty ≥ 45 mm a < 55 mm je doporučeno zobrazovací vyšetření každých šest měsíců, pokud stabilita léze není potvrzena sériovým vyšetřením.	I	C
Pro sledování mladých pacientů po (T)EVAR by u MR kompatibilních stentgraftů měla být před CT vyšetřením dána přednost MR s cílem snížit radiační expozici.	Ila	C
Dlouhodobé sledování po klasické chirurgické léčbě aorty může být doporučeno v delších (pětiletých) intervalech s použitím barevné duplexní sonografie nebo CT.	Ilb	C

AAA – aneurysma břišní aorty; DA – disekce aorty; CT – výpočetní tomografie; EVAR – endovaskulární léčba aneurysmatu břišní aorty; MR – magnetická rezonance; TEVAR – endovaskulární léčba hrudní aorty.

^a Třída doporučení

^b Úroveň důkazů

^c Hrozící komorbidity a peroperační riziko.

13 Nedostatečné důkazy

Tato pracovní skupina zdůraznila potřebu sdílení vědeckých informací a organizování multicentrických studií týkajících se několika aspektů léčby onemocnění aorty. Pracovní skupina stručně shrnuje hlavní nedostatky ve vědeckých poznatcích, které by měly být prioritně předmětem dalšího výzkumu.

Literatura*

- [1] 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). Authors/Task Force members: Raimund Erbel, Victor Aboyans, Catherine Boileau, Eduardo Bossone, Roberto Di Bartolomeo, Holger Eggebrecht, Arturo Evangelista, Volkmar Falk, Herbert Frank, Oliver Gaemperli, Martin Grabenwöger, Axel Haverich, Bernard Jung, Athanasios John Manolis, Folkert Meijboom, Christoph A. Nienaber, Marco Roffi, Hervé Rousseau, Udo Sechtem, Per Anton Sirnes, Regula S. von Allmen, Christiaan J.M. Vrints. Originální verze je volně dostupná na webu: <http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/ehj/35/41/2873.full.pdf> a vyšla v časopise European Heart Journal 35 (2014) 2873–2926.
- [2] 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases – web addenda. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). Authors/Task Force members: Raimund Erbel, Victor Aboyans, Catherine Boileau, Eduardo Bossone, Roberto Di Bartolomeo, Holger Eggebrecht, Arturo Evangelista, Volkmar Falk, Herbert Frank, Oliver Gaemperli, Martin Grabenwöger, Axel Haverich, Bernard Jung, Athanasios John Manolis, Folkert Meijboom, Christoph A. Nienaber, Marco Roffi, Hervé Rousseau, Udo Sechtem, Per Anton Sirnes, Regula S. von Allmen, Christiaan J.M. Vrints. Originální verze je volně dostupná na webu: http://www.esccardio.org/static_file/Esccardio/Guidelines/publications/ADAortic_2014_Web_Addenda.pdf a vyšla v časopise European Heart Journal 2014; doi:10.1093/eurheartj/ehu281.

* Pro další literaturu odkazujeme na tento originální dokument ESC v jeho plném znění.