

AORTÁLNÍ DISEKCE

MUDr. Dan Marek¹, MUDr. Petr Němec², doc. MUDr. Miroslav Heřman, Ph.D.³,
MUDr. Eva Kociánová¹, prof. MUDr. Jan Lukl, CSc.¹, MUDr. Petr Čejka⁴

¹I. interní klinika FN a LFUP, Olomouc

²Kardiochirurgické a transplantační oddělení Fakultní nemocnice U sv. Anny, Brno

³Radiologická klinika FN a LFUP, Olomouc

⁴Ústav patologické anatomie LFUP, Olomouc

Akutní disekce aorty je život ohrožující onemocnění, které se vyskytuje nejčastěji u starších osob jako komplikace neléčené hypertenze a potažmo centrální aterosklerózy. Podstatou onemocnění je odtržení vnitřní vrstvy – tunica intima – aortální stěny krevním proudem. Její symptomatologie je velmi variabilní, závislá na rozsahu vzniklého poškození, a také intenzita jejího vedoucího příznaku – bolesti na hrudi – může kolísat. Vzhledem k tomu, že bolest na hrudi má v klinické praxi mnohem častěji jinou příčinu než právě disekci, myslí se na tuto diagnózu při prvním kontaktu málo. To však může mít pro pacienta vážné následky. V následujícím sdělení je podán stručný přehled patogenezy, diagnostických možností a klasifikace aortální disekce s ohledem na praktické léčebné kroky v první fázi onemocnění.

Klíčová slova: aortální disekce, patogeneza, klasifikace, diagnostika, zásady léčby.

AORTIC DISSECTION

Acute aortic dissection is life threatening disorder affecting mainly older people as a consequence of non-treated hypertension, as well as atherosclerosis. The hallmark of this disease is the detachment of inner layer – tunica intima – of aortic wall caused by blood stream. Its clinical signs are variable, dependent on the size of resulting damage. Intensity of the leading symptom – chest pain – can differ too. Because chest pain in clinical practice is caused mainly by other diseases than aortic dissection, this diagnosis is often omitted during first evaluation. This could lead to serious consequences for a patient. This article renders a brief review of pathogenesis, diagnostic modalities and classification of aortic dissection with regard to management of treatment during the first phase of disease.

Key words: aortic dissection, pathogenesis, classification, diagnosis, principles of therapy.

Epidemiologie a patogeneza

Výskyt u starších osob s hypertenzí je typický: hypertenze v anamnéze je přítomna u 80 % pacientů s akutní aortální disekcí (1, 2). Hypertenze totiž znamená zvýšenou mechanickou zátěž cévní stěny, nemluví o tom, že urychluje průběh aterosklerotické degenerace aorty a jejích větví. Prevalence těchto nemocí je vysoká právě ve starší populaci. Disekce se však také vyskytuje i u jiných kardiovaskulárních onemocnění, u kterých lze předpokládat méněcennost aortální stěny – například Marfanova syndromu, Turnerova syndromu, u arteritidy. Rizikovým faktorem pro vznik disekce je také přítomnost bikuspidální aortální chlopně (1). Polovina disekcí u žen mladších než 40 let vzniká v souvislosti s těhotenstvím. Jednoznačný patogenetický řetězec, který vede k disekci právě u těhotných, není přesně znám, pravděpodobně však disekce jde na vrub jejich hypertenze (3). Vzácně jsou popisovány i iatrogenní disekce po katetrizaci aortálního oblouku (4).

Podstatou onemocnění (disekce) je natržení intimy aorty a vniknutí krve tímto vstupním kanálem pod vysokým tlakem do medie, která je roztržena. Mezi adventicií a vlnající intimou je tak vytvořeno falešné cévní lumen. Pokud vznikne distálnější výstupní otvor zpět do aorty, může krev proudit jak pravým, tak falešným kanálem. Může nastat situace, kdy odtržená intima zcela uzavře původní lumen cévy.

Klinický obraz

Roztržení aortální stěny je typicky provázeno náhlou ostrou krutou bolestí na hrudníku, která může vystřelovat

do krku, do zad, do ramene nebo do břicha, spojenou s vegetativními příznaky, někdy i šokem. Při postižení břišní aorty může naopak dominovat symptomatologie reprezentující náhlou příhodu břišní.

Komplikace disekce

Dávají vznik typické symptomatologii, která provází vedoucí příznak – bolest. Závažnost komplikací závisí samozřejmě na rozsahu a lokalitě postižení. Obecně komplikace vznikají:

- a) možnou obstrukcí samotné aorty odtrženou intimou, a to různého stupně, což bývá většinou fatální
- b) tím, že je odtržena i intima odstupových větví aorty a vzniká hypoxie hypoperfundovaných orgánů (viz níže)
- c) extravazálním krvácením při zevní ruptuře
- d) jiným mechanismem – například diseminovaná intravaskulární koagulopatie.

Pokud začíná disekce v bezprostřední blízkosti koronárních sinů, tedy **v kořeni aorty**, je nebezpečí uzavření odstupů koronárních cév s promptním rozvojem akutního infarktu. (Intima se totiž někdy trhá i retrogradně působením diastolického zpětného nárazu krve pod velkým tlakem, i když původní disekce vznikla výše v ascendentní části cévy.) Příznaky infarktu tak snadno mohou zastřít jeho vlastní příčinu – aortální disekci – a svést k chybnému léčebnému postupu. Jinou obávanou komplikací disekce kořene je odtržení úponu cípů aortální chlopně se vznikem akutní aortální regurgitace. Akutní regurgitace, na kterou srdce není adaptováno, ohrožuje pacienta potenciálním vznikem akutního

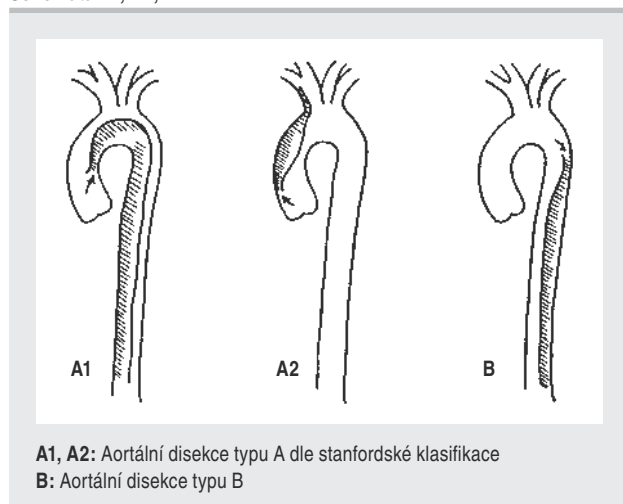
srdečního selhání s typickou ortopnoickou dušností a typickým poslechovým nálezem diastolického šelestu a nepřizvучných chrůpků na plicích. Vzácnější komplikací disekce kořene aorty je srdeční tamponáda při ruptuře aorty do perikardiálního vaku, která bývá většinou rychle smrtící, či hemoragie do pleurální dutiny nebo mediastina při ruptuře aorty nad místem inserce perikardu. V oblouku může disekce pokračovat do odstupových cév a způsobit ischemii v karotickém povodí nebo v povodí podklíčkových arterií. Je nutno mít na mysli, že při obstrukci karotického povodí mohou vzniknout neurologické symptomy klasické cévní mozkové příhody, včetně kvantitativní nebo kvalitativní poruchy vědomí, takže anamnéza, pokud se jí vůbec podaří odebrat, může být neúplná či zavádějící – ať už pro amnézii nebo afázii. Poslech karotid by měl být samozřejmou součástí každého vyšetření akutně nemocného, zvláště jsou-li přítomny neurologické příznaky: přítomný šelest může být známkou obstrukce tepny, ale samozřejmě není jejím důkazem (může jít o šelest při ateroskleróze). Při obstrukci podklíčkových arterií by nemělo vyšetřujícímu uniknout oslabení pulzací na paži uni- nebo bilaterálně (zvláště difference v charakteru pulzu či difference krevního tlaku je cenným vodítkem!). Symptomatologie se může také odvíjet od případné komprese mediastinálních struktur. Stejným způsobem mohou být samozřejmě postiženy i větve **břišní aorty**, pokud disekce zasahuje distálně. Vzniklá bolest břicha může být výrazem ischemie břišních orgánů. Ischemie v povodí spinálních arterií při uzávěru jejich odstupe disekovanou intimou se může projevit paraparérou dolních končetin. Nehledě na tyto rozmanité komplikace, které nemusejí být vždy na první pohled zřetelné, je nutno znovu zdůraznit, že při akutní ostré bolesti na hrudi, provázené kolapsem či šokovým stavem, zvláště je-li EKG necharakteristické, musíme vždy myslet na aortální disekci.

Klasifikace

Klasifikace podle DeBakeyho (5) dělí disekce na 3 typy:

- I. začátek postižení v ascendentní aortě s propagací do oblouku nebo dále

Schémat A1, A2, B.



- II. postižení limitováno na ascendentní úsek aorty nebo oblouk bez postižení descendentní aorty

- III. postižení začíná v descendentní části aorty a progreduje distálně (vzácně retrogradně).

Stanfordská klasifikace (6) hodnocení zjednodušuje:

- typ A zahrnuje všechny disekce s postižením ascendentního úseku (tedy typy I a II DeBakeyho)
- typ B ostatní (tedy DeBakey III).

Z praktického pohledu je totiž rozlišení na „proximální“ a „distální“ typ zásadní – při postižení ascendentní aorty je obecně indikováno chirurgické řešení, zatímco k ostatním poškozením (tedy není-li postižena ascendentní aorta) přistupujeme spíše konzervativně (7, 8). Typy disekcí podle stanfordské klasifikace jsou vyobrazeny na schématech A1, A2 a B.

Prognóza

Při podezření na disekci rozhoduje o prognóze především rychlost a efektivnost při stanovení diagnózy a rozhodnutí o léčebném postupu. To musí být rychlé a zásadní, neboť neléčená disekce hrozí progresí. Je to časovaná bomba a její zneškodnění správným krokem (ať už operačním nebo konzervativním postupem) může zachránit pacienta před smrtí. Mortalita akutní disekce – pokud syndrom není správně rozpoznán a léčen – je vysoká. Původní práce Hirstova uvádí mortalitu 1 % za každou hodinu v prvních 48 hodinách (9). Pokud nezemře pacient na nezvládnutelné akutní komplikace (krvácení, srdeční selhání, mozková smrt), může dojít k selhání životně důležitých orgánů ve dnech následujících po disekci, ať už jako následek hypoxie, nebo například diseminované intravaskulární koagulopatie. Po 2 týdnech trvání již aortální disekci kvalifikujeme jako „chronickou“, jejíž prognóza je podstatně lepší. Nekomplikovaná disekce se může zhojit trombotizací falešného lumina nebo naopak krev najde novou cestu cévou falešným lumenem, eventuálně rekanalizovanými tromby. Pacienta však nadále vždy považujeme za rizikového. Sekční obraz chronické disekce ukazují obrázky 1a, 1b.

Diagnostika

Při potvrzení definitivní diagnózy poskytují zásadní informaci 4 metody: výpočetní tomografie (CT) – nejlépe s použitím kontrastní látky, klasická angiografie (AG), jícnová echokardiografie (TEE) a magnetická rezonance (MR). Uvedené pořadí reprezentuje jejich obecnou dostupnost (stále je u nás asi 3× více CT přístrojů než TEE, navíc CT je většinou možno provést i v noci, zatímco TEE pohotovosti jsou vzácnější). Dostupnost vyšetření je jedno z důležitých kritérií při rozhodování, kterou metodu použít k rychlému stanovení diagnózy, pokud je podezření na disekci vysloveno již v terénu nebo v periferním zdravotnickém zařízení. Každá z uvedených metod má ovšem určité výhody a nevýhody a poskytuje poněkud jiný druh informace.

Pro diagnózu disekce je nejpřesnější **MR** s téměř 100% senzitivitou a specificitou. Je však třeba zvážit tyto aspekty: vyšetření trvá relativně dlouho a pacient musí vydržet

po celou dobu klidně ležet (nevhodné u nestabilních a neklidných pacientů), vyšetření nemůže být provedeno u pacientů s kovovými náhradami (pacemakery, chlopně) a neposkytuje dostatečnou informaci o krevních tocích a případné aortální regurgitaci. Dostupnost této metody je obecně špatná především v mimopracovní dobu.

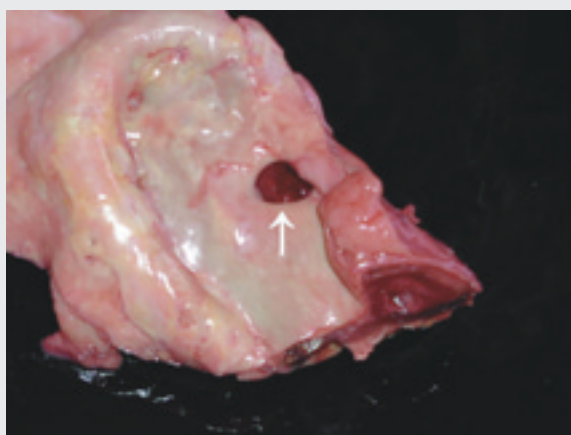
Podobnou výtěžnost pro diagnózu disekce (cca 95% senzitivitu a specifitu) má i **TEE** (obrázek 2a), jejíž hlavní výhodou je rychlost, s jakou jsme schopni stanovit diagnózu, a to přímo u lůžka pacienta. TEE navíc poskytuje lepší informaci o srdeční funkci, o stavu chlopně a eventuelní regurgitaci, o toku krve v kanálech, místech vstupu a výstupu krve, případných trombech (obrázek 2b). Tato elegantní metoda je v poslední době dostupná i na řadě pracovišť II. typu a je proto dnes preferovaná. Pro jícnovou sondu však zůstává většinou skryt malý úsek ascendentní aorty přecházející do oblouku, neboť v těchto místech je stíněn tracheou. Limitovaná je i informace o odstupových cévách oblouku (zde je výhodnější suprasternální přístup). Navíc jde o semiinvasivní metodu. Nutno říci, že zkušený echokardiografista s dobrým přístrojem je schopen diagnózu disekce stanovit ve více než 2/3 případů i prostou tran-

storakální echokardiografií spolu se sonografií aortálního oblouku suprasternálně. Transtorakální echokardiografie by měla být jedním z prvních vyšetření u pacienta s akutní kardiální symptomatologií. To má význam především při správném nasměrování dalších kroků, nicméně jak potvrzení, tak vyloučení disekce a především upřesnění rozsahu poškození v takovém případě vyžaduje použití některé další ze 4 výše uvedených metod.

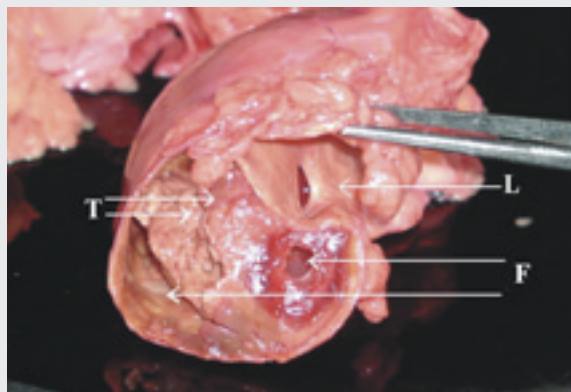
CT má poněkud nižší senzitivitu, nicméně rychlý technický vývoj znamenal rozšíření nové generace přístrojů (spirální CT), která se přiblížila diagnostickým možnostem MR. Určitou nevýhodou je nutnost nitrožilní aplikace kontrastní látky (obrázek 3a, 3b).

AG je nejstarší diagnostickou metodou disekce. Má nižší senzitivitu a specifitu (80–90 %) a její další nevýhody jsou zřejmé: invazivní výkon náročný pro pacienta (možné riziko perforace ztenčené stěny aorty) i pro zdravotnické zařízení, navíc nutnost aplikace kontrastu. I když AG po-

Obrázek 1. Sekční obraz chronické disekce



a) pohled z vnitřní strany cévy – šipkou je označen vstupní kanál se zhojenými okraji



b) descendentní aorta v příčném řezu: menší plochu průřezu zaujímá původní lumen (L), falešné lumen je vyplněno tromby různého stáří (T), částečně rekanalizovanými (F)

Obrázek 2.



a) TEE obraz kořene aorty s disekovanou intimou (odtržená intimální vrstva označena šipkami) tvořící v rovině řezu labyrint kanálů. Ao: ascendentní aorta. LS, PS: levá a pravá síň



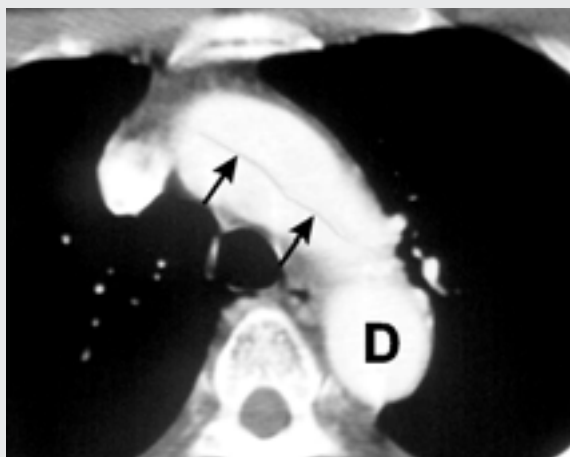
b) TEE obraz descendentní aorty, přepažené disekovanými vrstvami aortální stěny, s trombem ve falešném lumen.

skytuje dobrý obraz celé aorty a odstupových cév s informací o prokrvení orgánů a spolehlivě zhodnotí i případnou regurgitaci na aortální chlopní, je toto vyšetření pro své nevýhody používáno dnes jen zcela výjimečně.

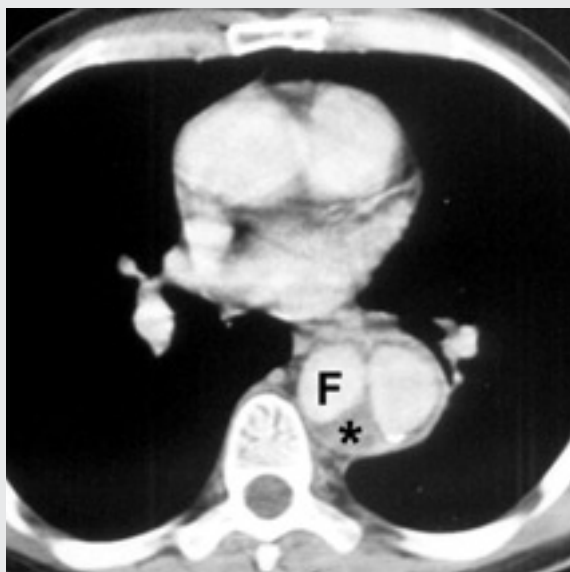
V praxi je při výběru diagnostické metody nutno zvážit všechny diagnostické a praktické aspekty případu a nezřídka je nutno k definitivnímu rozhodnutí o dalším postupu použít dvě doplňující se metody. Obecně se většinou jako první metoda v pořadí volí CT nebo TEE (1).

Nezřídka je však lékař zasahující v terénu (RZP, LSPP, ale i kdokoliv jiný) v situaci, že nemá k dispozici EKG (což je sice smutné, bohužel však ne výjimečné). Pak většinou lékař organizuje neprodlený transport a definitivní diagnóza se opírá o výsledky vyšetřovacích metod, které jsou k dispozici až v sekundárním nebo terciárním centru.

Obrázek 3.



a) CT obraz disekce aorty typu A. Spirální CT vyšetření po aplikaci kontrastní látky intravenózně. V ascendentní aortě a oblouku (na snímku) je v kontrastní náplni patrná vlající intima (šipky). Do descendentní aorty (D) disekce nepokračuje.



b) CT obraz disekce aorty typu B: v rozšířené sestupné části aorty se zobrazila dvě lumina. Falešné lumen (F) je již částečně vyplněno tromby (*).

Přesto však pečlivé vyšetření již lékařem prvního kontaktu se správným stanovením diagnózy nebo alespoň rozvinutí diferenciální diagnózy je opravdu velmi důležité: správné počáteční rozhodnutí může zásadně ovlivnit prognózu. Uvedme jen 2 relevantní modelové diferenciálně diagnostické případy pro všechny:

- při odůvodněném klinickém podezření, že původem bolesti na hrudi je infarkt myokardu, je indikováno neprodlené (již v terénu) podání antiagregační terapie (Anopyrin 400 mg). Některá dobře vybavená a vyškolená světová centra podávají v terénu i trombolytickou terapii (např. Streptase). To, že o prognóze infarktu rozhoduje včasnost léčby, je fakt již obecně známý.
- v případě disekce je samozřejmě podání antiagregační, antikoagulační či trombolytické léčby kontraindikováno. Nejen že není efektivní, ale není žádoucí s ohledem na možný závažný akutní chirurgický výkon a především také pro vysoké riziko možných krvácivých komplikací samotné disekce (hemoperikard, hemothorax, hemoperitoneum nebo krvácení do mediastina při zevní ruptuře).

Na tomto místě je ovšem nutno znovu připomenout možnost obstrukce koronárních ústí disekovanou intimou aortálních sinů s vývojem typického klinického i EKG obrazu myokardiální ischemie či přímo infarktu, který může diagnózu disekce zastínit: nelze ani dost zdůraznit důležitost správného odhalení dalších příznaků disekce a stanovení správného postupu – v takovém případě je samozřejmě trombolytická či protidestičková léčba rovněž z výše uvedených důvodů kontraindikována. Proto je v akutní kardiologii důležité pečlivé nasměrování hned prvních kroků.

Léčba aortální disekce

Pokud je diagnóza aortální disekce definitivně stanovena některou ze 4 standardních metod, anebo je tak vysoké podezření z klinického nálezu, které opravňuje k jednoznačnému nasměrování léčebných kroků, je nutno jednat bez prodlení.

První opatření

V terénu to znamená především aplikaci protišokových opatření (ze známých 5T je však třeba vyjmout perorální podávání tekutin vzhledem k možné akutní operaci).

Další kroky – lékařská pomoc

Zklidnit nemocného je esenciální – snížení hladiny stresových hormonů vede především ke snížení energie srdečního stahu. Podáváme analgetika, při větším neklidu neuroleptanalgetickou kombinaci. Snížování krevního tlaku by nemělo být náhlé, mělo by však být (na rozdíl od situace při cévní mozkové příhodě) dostatečné – tedy na systolický tlak kolem 100 mmHg, u hypertoniků o něco vyšší. Můžeme k tomu použít nitráty (v první fázi například sublingválně), účinnější a bezpečnější je samozřejmě kontrolovaná infúze. Výhodné jsou betablokátory či labetalol (alfa- i betablokáda). Pokud se použije infúze nitroprusidu sodného, je nutná kombinace s betablokátory či labetalolem.

lem. Vyhnout bychom se měli látkám, které podporují kontraktilitu (digitalis, sympatomimetika), anebo které dilatají arteriální řečiště (kalciové blokátory či přímá vasodilatancia) a které tak těmito mechanismy zvyšují tlakový spád a velikost pulzové vlny (1, 10).

Transfer na kardiologické pracoviště

Po stanovení diagnózy disekce typu A by měl být domluven bez meškání, účelné je s pacientem zaslat kompletní dokumentaci (např. snímky, videokazetu, CD-ROM) tak, aby na cílovém pracovišti nemusely být vyšetřovací metody opakovány – zvyšuje se tím zbytečně riziko samotných výkonů a také riziko z prodlení.

Po operaci

Pacient by měl být dán do péče spádového kardiologa, a to proto, že pacienta považujeme za rizikového. Především by se co nejdříve mělo provést výchozí pooperační echokardiografické vyšetření, aby byl dokumentován pooperační stav: ať už byla aorta nahrazena v určitém úseku protézou nebo byla vyměněna aortální chlopní nebo se zasahovalo na chlopni a kořeni současně (tzv. conduit – ná-

hrada chlopně a přilehlé porce ascendentní aorty 1 tělesem), pro ošetřujícího kardiologa je důležité znát přesný výsledek vlastní operace, a to včetně suficiencie ponechané aortální chlopně nebo podoby průtoku na chlopenní protěze. Operovaní pacienti, pokud mají později problémy – například bolesti na hrudi, dušnost – jsou totiž promptně odesíláni (ať už odůvodněně, nebo ne) ke kardiologovi s obavou z recidivy či komplikace na náhradě. Pokud nemá kardiolog či echokardiografista ke srovnání výchozí pooperační obraz, je pro něj hodnocení těchto stavů leckdy obtížné a další zbytečné vyšetřování zatěžuje pacienta i zdravotnictví. Druhou důležitou informací, kterou kardiolog potřebuje po operaci získat, je stav aortálního oblouku a descendentní aorty: je známo, že u více než poloviny nemocných přetrvávají průchodná obě lumen (pravé i nepravé), která mohou být v budoucnu příčinou vzniku výdutě descendentní aorty. Proto by se pravidelně měl sledovat průměr descendentní aorty. (Tato zásada časného zmapování – dokumentace pooperačního stavu platí samozřejmě obecně.) Pečlivá kontrola krevního tlaku a sekundární prevence aterosklerózy je u všech pacientů samozřejmostí.

Literatura

1. Isselbacher EM, Eagle KA, Desanctis RW: Diseases of the Aorta. In: Braunwald E: Heart Disease. Saunders Company, USA 5th Edition 1997, str. 1558–1564.
2. Kaplan NM: Clinical hypertension. 7th edition, 1998, Baltimore, USA, s. 114.
3. Williams GM, Got VL, Brawley RK et al.: Aortic disease associated with pregnancy. J. Vasc. Surg. 1988, 8: 470.
4. Jacobs LE, Fraifeld M, Kotler MN et al.: Aortic dissection following intraaortic balloon insertion: Recognition by transesophageal echocardiography. Am. Heart J. 1992, 124: 536.
5. DeBakey ME, McCollum CH, Crawford ES et al.: Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: Twenty year follow up of Five hundred and twenty-seven patients treated surgically. Surgery 1982, 92: 1118.

6. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB et al.: Management of acute aortic dissection. Ann. Thorac. Surg. 1970, 10: 237.
7. Cooley DA: Surgical management of aortic dissection. Texas Heart Inst J 1990, 4: 289–301.
8. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac Surgery. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc., 1993: 1721–47.
9. Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr: Dissecting aneurysm of the aorta: review of 505 cases. Medicine 1958, 37: 217.
10. Štefja M. a spolupracovníci: Kardiologie. Grada Publishing, s.r.o., 1995 I. vydání, str. 376.

NOVÉ KNIHY

Epidemiologie a prevence ischemické choroby srdeční

Jaroslav Šimon a spolupracovníci

ISBN 80-247-0085-9, pevná vazba, 264 stran + 2 strany barevné přílohy, cena 270 Kč

Hlavním vzkazem, který vyplynul z epidemiologie studií, je poučení o etiologii ICHS a kardiovaskulárních chorob. Jejich výskyt v populaci dosáhl od roku 1945 rozměru epidemie. Rychlý nárůst incidence a prevence chorob od 60. let byl způsoben především zevními vlivy. Označujeme je jako obecné zdroje choroby závislé na životním stylu. Epidemie postihující populaci je tedy působena především tím, jaký životní styl je typický pro dotyčnou populaci. Genetická výbava jednotlivce vysvětluje, proč někteří lidé s rizikovým životním stylem a dostatečným obecným zdrojem choroby zůstávají nepostiženi a naopak někteří jednotlivci bez rizikových faktorů dostanou srdeční nebo mozkovou ataku v relativně mladém věku.

Poznatky o etiologii ICHS získané na základě epidemiologických studií přispěly významně jak lékařské praxi, tak i veřejnému zdravotnictví.

Kniha je členěna do čtyř základních kapitol, z nichž první dvě se zabývají etiologií choroby (interakce genetického pozadí a obecných zdrojů, faktory životního stylu a riziko chorob, fyziologické a biochemické faktory, nové nekonvenční rizikové faktory atd.). Třetí a čtvrtá kapitola se věnuje prevenci a socioekonomické problematice aterosklerózy a ICHS. Z důvodu praktického přístupu k prevenci je většina kapitol rozdělena do dvou oddílů tj. do části pojednávající především o teoretických a patogenetických aspektech a do části ke stejnému tématu, která je zaměřena výslovně prakticky.

Z úvodu knihy prof. MUDr. Jaroslava Šimona, DrSc.

Objednávky: Grada publishing, tel. 02/2038 6511, 6512, fax 02/2038 6400, e-mail: obchod@gradapublishing.cz