

Pretrvávajúce symptómy, diastolická dysfunkcia a nízka koronárna rezerva u pacientky po úspešnej korekcii rekoarktácie aorty

M. Šebo¹, T. Zatočil¹, A. Nečasová¹, T. Brychta¹, J. Černý², P. Kala¹, J. Špinar¹

¹ Interní kardiologická klinika Lékařské fakulty MU a FN Brno, pracoviště Bohunice, přednosta prof. MUDr. Jindřich Špinar, CSc., FESC

² Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno, ředitel doc. MUDr. Petr Němec, CSc.

Súhrn: V kazuistike prezentujeme prípad 53-ročnej pacientky po úspešnom chirurgickom riešení rekoarktácie aorty, u ktorej 16 mesiacov od zákroku naďalej v nezmenenej intenzite pretrvávajú angina pectoris i námahová dušnosť pri normálnej systolickej funkcii ľavej komory a hladkostenných koronárnych tepnách. Pri došetrení je potvrdená diastolická dysfunkcia ľahko hypertrofickej ľavej komory s výrazne zvýšenou hodnotou plniaceho tlaku (LVEDP = 30 mm Hg) a výrazne patologická hodnota koronárnej prietokovej rezervy (CFR = 1,3). Obštrukcia v systémovej obehu v podobe rekoarktácie sa tak zrejme stala neobvyklou príčinou koronárnej insuficiencie – syndrómu X.

Kľúčové slová: rekoarktácia – diastolická dysfunkcia – koronárna prietoková rezerva

Persisting symptoms, diastolic dysfunction and decreased coronary flow reserve after succesful correction of aortic recoarctation

Summary: We present a case of a 53-year-old woman undergoing successful surgical treatment of coarctation restenosis after patch grafting in childhood. Despite the optimal result of the operation, normal left ventricle systolic function and coronary angiogram, majority of symptoms, such as angina and dyspnea, persist 16 months after the intervention. In further investigation, pathological values of left ventricular end-diastolic pressure (LVEDP = 30 mm Hg) and coronary flow reserve (CFR = 1.3) were confirmed, implicating recoarctation to be the unusual cause of cardiac syndrome X.

Key words: recoarctation – diastolic dysfunction – coronary flow reserve

Úvod

Koarktácia aorty (CoA) tvorí 5–8 % vrodených srdcových väd [1], vyskytuje sa mierne častejšie u mužov (pomer 1,5 : 1) [2]. Zúženie aorty sa v typickom prípade nachádza za odstupom ľavej podkľúčkovej tepny oproti ductus arteriosus. Často sa vyskytuje **spoločne s inými vadami**, najčastejšie bikuspidnou aortálnou chlopňou (v 85 %), defektom komorového septa (35 %) a anomáliami mitrálnej chlopne (26–58 %), z cievnych anomálií sú to predovšetkým hypoplázia aortálneho oblúku, menej často aneurizmy tepenného riečiska hlavy a krku.

V detstve sa CoA môže manifestovať ako **kritická vada novorodenca a dojčťa**, ktorá vyžaduje urgentnú operáciu. Môže sa tiež vyvíjať a manifestovať **postupne u detí a mladistvých**, najčastejšie ako **systémová hypertenzia**, alebo je zistená na podklade kli-

nického vyšetrenia (šelest, tlakový rozdiel na hornej a dolnej končatine). Tento klinický typ CoA sa rieši plánovane spravidla medzi 2. a 5. rokom života s cieľom zabrániť negatívnym dôsledkom hypertenznej choroby vrátane jej pretrvávania v dôsledku neskorej operácie.

V **dospelosti** sa v dnešnej dobe relatívne častejšie ako s novo zistenou koarktáciou stretávame s restenózou (**rekoarktáciou, reCoA**) po niektorom z používaných typov operácií (viď nižšie), prípadne s inými neskorými **komplikáciami** CoA, resp. reziduálnymi nálezmi po intervenciách, akými sú pretrvávajúca hypertenzia na horných končatinách (kľudová alebo záťažová) a predčasná ateroskleróza v prekoarktačnom riečisku s jej orgánovými dopadmi. Z lokálnych komplikácií v mieste intervencie je to popri restenóze vznik **dilatácie alebo aneurizmy**

aorty s rizikom disekcie a náchylnosť kvzniku infekčnej endokarditídy, najmä pri použití cievnych protéz. K týmto rizikám sa pridávajú ďalšie vyplývajúce z pridružených vyššie uvedených srdcových väd a zvýšeného výskytu aneuriziem mozgových tepien.

Aj po včasnej a úspešnej korekcii je tak prognóza pacientov horšia ako u bežnej populácie. 9–12 % operovaných umiera predčasne v mladšom veku, najčastejšou príčinou smrti v dospelosti sú následky akcelerovanej aterosklerózy.

V **chirurgickej liečbe** je možných niekoľko operačných metód [3]. V dnešnej dobe sa uprednostňuje resekcia postihnutej úseku s end-to-end anastomózou. Pokiaľ to vyžadujú anatomické pomery, môže byť implantovaná cievna protéza, konduity a bypassy (hlavne pri komplexných vadách) premostujúce descendentnú aortu s as-

cendentnou alebo s podklúčkovou tepnou. Aortoplastiky s použitím záplat z umelých materiálov už nie sú metódou voľby pre zvýšené riziko aneuryziem a ich ruptúr.

V posledných rokoch je v špecializovaných centrách k dispozícii katetizačné riešenie pomocou **balónkovej plastiky** s prípadnou implantáciou stentu, a to predovšetkým pri rekoarktáciách, kde boli popísané dobré dlhodobé výsledky [4]. Takáto možnosť je niektorými autormi doporučovaná [5], zatiaľ čo iní ju odmietajú pre vysoké riziko ruptúry aorty.

V medikamentóznej liečbe treba pamätať na intenzívnu primárnu prevenciu následkov hypertenzie, hypertrofie ľavej komory a akcelerovanej aterosklerózy. Svoje miesto tu majú najmä ACE inhibítory/sartany a beta-blokátory.

Intervenciu je doporučované vykonať pri peak-to-peak gradiente vyššom ako 20 mm Hg, alebo pri gradiente nižšom v prípade RTG (CT – alebo MR-angiografia) nálezů zúženía a súčasne známkach významného kolaterálneho obehu [3].

Kazuistika

Pacientka narodená roku 1956. Vrodená srdcová vada bola zistená v 9. ročníku základnej školy pri došetrovaní hypertenzie. Po následnom došetrení a katetrizácii bola **v roku 1970, t.j. vo veku 14 rokov vykonaná plastika**

koarktácie cievnou protézou podľa Vosschulteho na II. chirurgickej klinike FN u sv. Anny v Brne.

Po ukončení detského veku pacientka vpadáva z kardiologickej dispenzariácie. U praktického lekára si lieči hypertenziu (metoprolol, enalapril), je sledovaná s hypotyreózou. Po dlhom období bez výraznejších ťažkostí bola v roku 2001 odoslaná do ambulancie pre vrodené srdcové chyby v dospelosti pre anamnézu rok trvajúci pozvoľna progredujúcich opresí na hrudníku, dušnosti a palpitácií pri veľkej námahe.

Už pri objektívnom vyšetrení sú zjavné klinické **známky rekoarktácie** – pulzácia v jugule, systolický ejekčný šelest nad aortou a medzi lopatkami. Diagnóza je potvrdená echokardiograficky s maximálnym dopplerovským gradientom v mieste rekoarktácie 44 mm Hg. Prítomná je mierna diastolická dysfunkcia, echokardiograficky ani na EKG nie sú známky hypertrofie stien ľavej komory. Pri transezofageálnom vyšetrení zmeraný priemer v mieste reCoA 12,5 mm, relatívne poststenotické rozšírenie descendentnej aorty na 26 mm. Rozdiel medzi priemerom tlakov na pravej paži a dolných končatinách 40 mm Hg. Pacientke je **navrhnuté riešenie rekoarktácie, s ktorým však nesúhlasí**, hlavne z dôvodu nepríliš limitujúcej symptomatológie.

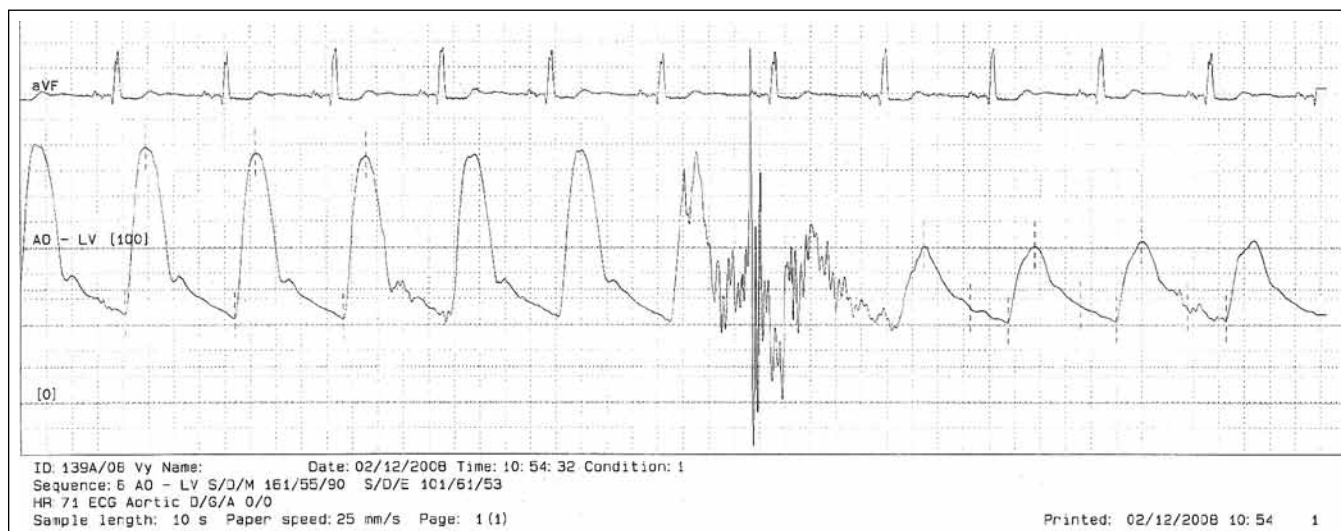
Za opakovaných TK Holterovských kontrol (na pravej paži) sa akcentuje

liečba hypertenzie. Po úpravách medikácie je pacientka v ďalšom období bez výraznejších ťažkostí, zvláda prácu poštovej doručovateľky, pri ktorej denne prejde 10 km.

Začiatkom roku 2004 je pre progresiu typických anginózných bolestí a dušnosti a pozitívnu ergometriu vykonané katetizačné vyšetrenie – s nálezom hladkostenných koronárnych tepien, maximálnym (peak-to-peak) gradientom na rekoarktácii 44 mm Hg, normálnym tlakom v pľúcni (systolický/stredný – 29/16 mm Hg) a pľúcny kapilárny tlakom v zaklivení (PCWP) 12 mm Hg. Pacientke bolo opäť ponúknuté riešenie rekoarktácie, s ktorým znovu nesúhlasí.

Ďalšie 3 roky stav stabilizovaný, námahová dušnosť funkčnej triedy (NYHA) II, námahová angina pectoris (CCS) II. stupňa.

Začiatkom roku 2008 pri pozvoľna progredujúcich námahových ťažkostiach (**NYHA III, AP CCS II – III**) pacientka vyjadruje súhlas s eventúalnym zákrokom. S výsledkom nového katetizačného vyšetrenia [negatívna koronarografia, gradient (pullback) na reCoA 60 mm Hg, end-diastolický tlak v ľavej komore (LVEDP) 12 mm Hg (obr. 1) a CT angiografie (obr. 2)] predvedená na spoločnej indikačnej komisii kardiológov a kardiochirurgov, kde i vzhľadom k veľkým kalcifikáciám a typu primoooperácie zvolený chirurgický prístup.



Obr. 1. Pullback gradient na rekoarktácii.

Tab. 1. Porovnanie priemerného TK v ambulancii, pri Holterovskom monitorovaní a pri záťaži u pacientky pred zákrokom a po ňom.

	TK ambulantný ¹	TK Holter (24hod. priemer)	TK pri záťaži (ergometria)
pred zákrokom (4-kombinácia antihypertenzív)	159/81	130/79	205/90
po zákroku (3-kombinácia antihypertenzív)	161/74	117/59	205/90

¹ priemerné hodnoty z ambulantných kontrol v období 12 mesiacov pred zákrokom a po ňom

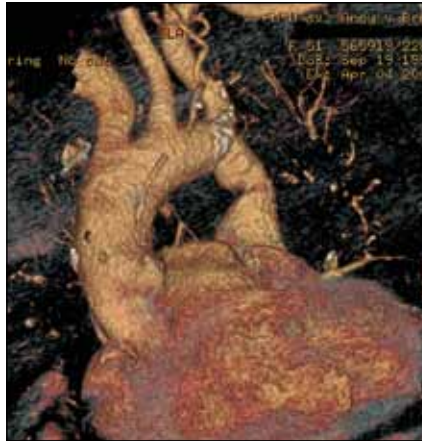
Následne v máji roku 2008 v Centre kardiovaskulárnej a transplantanej chirurgie (CKTCH) v Brne vykonaný operačný zákrok – **resekcia distálneho oblúku a descendentnej aorty a náhrada protézou Hemashield 24**. Ochrana miechy a orgánov brušnej dutiny bola zaistená použitím femoro-femorálneho mimotelového obehu, ktorého doba trvania bola 65 min, doba naloženia svorky 53 min. Zákrok, rovnako ako aj pooperačný priebeh bez komplikácií.

Pri následných ambulantných kontrolách došlo k miernemu zníženiu potreby antihypertenzív na 3 (pred zákrokom 4-kombinácia) (tab. 1).

Echokardiograficky ľavá komora s ľahkou hypertrofiou stien (IVSd i LPWd 13 mm), dobrá systolická funkcia s ejekčnou frakciou 70 %, diastolická dysfunkcia I. stupňa s možnými známami zvýšeného LVEDP (Em 4,9 cm/s, E 72 cm/s). Maximálny gradient v rekoarktácii dopplerovsky 15 mm Hg (obr. 3).

Subjektívne pacientka neudáva výraznejšie zlepšenie, **naďalej je pri záťaži limitovaná dušnosťou a anginou pectoris**, čo je v súlade s výsledkom **pozitívneho ergometrického vyšetrenia**, ktorého nález je takmer identický ako pred zákrokom – na vrchole záťaže (PK = 1,1 W/kg) vznik anginy pectoris a významných depresí ST úseku (obr. 4).

Pri doplnenej katetrizácii nevýznamný **gradient na rekoarktácii (pullback) 15/7 mm Hg odpovedá pretrvávajúcemu dobrému výsledku po intervencii**, koronárne tepny opakovanne hladkostenné. Meraním koronárneho prietoku termodilučnou metódou (Radi) pri použití adenozínu ako vazodilatancia je spočítaná **koronárna prietoková rezerva (CFR) v ramus interventricularis anterior so silno patologickou hod-**

**Obr. 2. CT angiografia.**

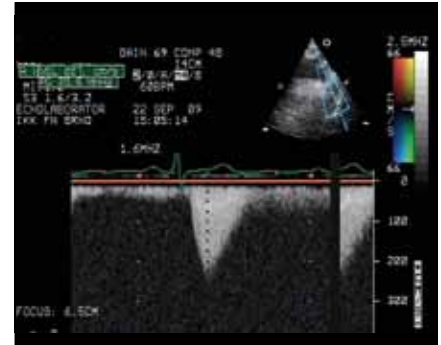
notou – 1,3 (norma 4–6) [6] svedčiaca buď pre postihnutie mikrocirkulácie, alebo relatívnu hypoperfúziu hypertrofickeho myokardu.

Pravostrannou katetrizáciou potvrdená ľahká až stredne ťažká postkapilárna pľúcna hypertenzia (systolický tlak v pľúcnici 55 mm Hg, stredný 30 mm Hg) pri **výrazne zvýšenom plniacom tlaku ľavej komory** (LVEDP = 30 mm Hg) – nález svedčiaci pre ťažšiu diastolickú dysfunkciu.

Ďalší postup je konzervatívny, pacientka zostáva v dispenzarizácii našej ambulancie vrodených srdcových chýb, pretrváva námahová dušnosť NYHA II–III, angina pectoris (CCS) II. Pri poslednej ambulantnej kontrole (16 mesiacov po zákroku) v terapii ACE inhibítor, beta-blokátor, hydrochlorothiazid, kyselinu acetylsalicylovú, nitrát a trimetazidín.

Diskusia

Napriek pokrokom v chirurgickej liečbe koarktácie i v technike balónkovej angioplastiky nie sú dlhodobé výsledky po riešení koarktácie vždy uspokojivé. Podľa rôznych údajov dochádza k rekoarktácii (najčastejšie definovanej

**Obr. 3. Gradient po operácii.**

tlakovým gradientom nad 20 mm Hg) u 6–36 % operovaných, aj v závislosti od druhu výkonu.

Aj pri optimálnom výsledku intervencie majú títo pacienti signifikantne zníženú toleranciu námahy, a to nezávisle na druhu zákroku [7]. Podobne ako u natívnej koarktácie, tak aj v prípade restenózy je riziko rozvoja uvedených komplikácií značné, a s odkladaním riešenia ďalej narastá.

V našej kazuistike bolo oneskorené riešenie rekoarktácie z dvoch hlavných dôvodov:

1. vypadnutie pacientky z dispenzarizácie z centra so skúsenosťami s vrodenými srdcovými chybami,
2. z dôvodu osobných preferencií pacientky.

Napriek objektívne zdokumentovanému optimálnemu chirurgickému výsledku (pokles gradientu na reCoA) nedošlo ku klinickému zlepšeniu, a len k minimálnej redukcii antihypertenzív. 16 mesiacov po odstránení obštrukcie v systémovom obeh v podobe rekoarktácie pretrvávajú nepriaznivé hemodynamické zmeny.

Autori si to v neprítomnosti inej preukázateľnej patológie vysvetľujú tak, že **dlhodobá systémová hypertenzia viedla k hypertrofii ľavej komory** (aj keď len



Obr. 4. Ergometrické vyšetrenie po operácii.

miernej) s diastolickou dysfunkciou a postkapilárnou pľúcnou hypertenziou a zároveň k postihnutiu mikrocirkulácie a zníženiu koronárnej rezervy.

Echokardiografické známky poklesu longitudinálnej funkcie LK hodnotené znížením Em pri meraní tkanivovým dopplerom [8] pri zachovaní ejekčnej frakcie sú častým nálezom u pacientov

s CoA či reCoA. Napriek tomu, že po intervencii bolo dokumentované zníženie pomeru E/Em [9], znížená longitudinálna funkcia LK naďalej pretrváva u viac než polovice pacientov v mladom veku a jej výskyt narastá s vekom pacienta pri intervencii [8].

Zvýšená hodnota LVEDP bola katetizačne zistená u viac ako 80 % pacientov s významnou CoA/reCoA, so signifikantným poklesom po intervencii [10]. V našom prípade je tomu presne naopak, došlo k významnému zvýšeniu. Na tomto neočakávanom výsledku má zrejme podiel vyšší systémový tlak (190/90 mm Hg) v priebehu druhého vyšetrenia a snáď aj úprava medikácie s vysadením diuretika.

Chronická významná rekoarktácia v našej kazuistike sa teda stala príčinou koronárnej insuficiencie pri hladkostenných koronárnych tepnách – syndrómu X. Zníženie prietokovej rezervy po úspešnom riešení CoA bolo pred nedávnym dokumentované aj u asymptomatických mladých pacientov (27 ± 6 rokov) [11].

Na nepriaznivom priebehu u pacientky mohol mať podiel i neskorý vek v čase primoooperácie (14 rokov). V dnešnej dobe je drvivá väčšina pacientov s koarktáciou aorty operovaná v nižšom veku. Vek v čase operácie významne ovplyvňuje aj dlhodobé prežívanie pacientov [12].

Vzhľadom k relatívne vysokému riziku restenózy v dospelosti so všetkými jej negatívnymi dôsledkami ako aj ostatným rizikám je **nevyhnutné** týchto pacientov (aj keď sú často asymptomatickí) **celoživotne kardiologicky sledovať** [3] v centre, ktoré s touto problematikou má skúsenosti, a **v prípade významnej rekoarktácie bez zbytočného oneskorenia naplánovať reintervenciu**. Táto má nesporný význam pre významné zmiernenie hypertenzie [13], ako aj zníženie výskytu iných komplikácií.

Literatúra

1. Popelová J. Vrožené srdeční vady v dospělosti. Praha: Grada Publishing 2003.
2. Gatzoulis H et al. Adult congenital heart disease – A practical guide. Wiley-Blackwell, 2008.
3. Hučín B. Dětská kardiologie. Praha: Grada Publishing 2001.
4. Reich O, Tax P, Bartáková H et al. Long-term (up to 20 years) results of percutaneous balloon angioplasty of recurrent aortic coarctation without use of stents. Eur Heart J 2008; 29: 2042–2048.
5. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2008; 52: e143–e263.
6. Kala P. Tipy a triky měření koronární průtokové rezervy. Interv Akut Kardiolog 2005; 4: 233–235.
7. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H et al. Exercise capacity and exercise hypertension after surgical repair of isolated aortic coarctation. Am J Cardiol 2008; 101: 1777–1780.
8. Lam YY, Mullen MJ, Kaya MG et al. Left ventricular long axis dysfunction in adults with “corrected” aortic coarctation is related to an older age at intervention and increased aortic stiffness. Heart 2009; 95: 733–739.
9. Lam YY, Kaya MG, Li W et al. Effect of endovascular stenting of aortic coarctation on biventricular function in adults. Heart 2007; 93: 1441–1447.
10. Marshall AC, Perry SB, Keane JF et al. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. Am Heart J 2000; 139: 1054–1060.
11. Cook SC, Ferketich AK, Raman SV. Myocardial ischemia in asymptomatic adults with repaired aortic coarctation. Int J Cardiol 2009; 133: 95–101.
12. Perloff H et al. Congenital heart disease in adults. Saunders/Elsevier 2009.
13. Kuroczyński W, Hartert M, Pruefer D et al. Surgical treatment of aortic coarctation in adults: Beneficial effect on arterial hypertension. Cardiol J 2008; 15: 537–542.

MUDr. Marek Šebo
www.fnbrno.cz
e-mail: msebo@fnbrno.cz

Doručeno do redakce: 26. 11 2009
Přijato po recenzi: 2. 2. 2010