

Tab. 7. Odhad rizika disekcie aorty (voľne spracované podľa 1, 12)

Vysoko rizikové predisponujúce stavy	Vysoko rizikový charakter bolesti	Vysoko rizikové znaky pri vyšetrení
<ul style="list-style-type: none"> ■ Marfanov syndróm (alebo iné ochorenie spojivového tkaniva) ■ rodinná anamnéza choroby aorty ■ známa aortálna chlopňová vada ■ známa aneuryzma hrudnej aorty ■ predchádzajúca manipulácia s aortou (vrátane kardiochirurgického výkonu) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Bolesť na hrudníku, v chrbte alebo v bruchu opísaná ako jedno z nasledujúcich: <ul style="list-style-type: none"> ■ náhly začiatok ■ veľmi silná intenzita ■ trhavá bolesť 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Dôkaz perfúzneho deficitu: <ul style="list-style-type: none"> ■ pulzový deficit ■ rozdiel v systolickom krvnom tlaku ■ fokálny neurologický deficit (v spojitosti s bolesťou) ■ aortálny diastolický šelest (nový alebo v spojitosti s bolesťou) <ul style="list-style-type: none"> ■ hypoperfúzia alebo šok

a bola prevezená do NÚSCCH v Bratislave, kde podstúpila operáciu podľa Bentalla, pooperačný priebeh bol bez závažnejších komplikácií. Aktuálne pacientka žije v zahraničí, v decembri 2019, tri roky po operácii bol kontakt možný telefonicky, pacientka je bez ťažkostí, pokračuje v liečbe podľa spádového kardiológa.

Diskusia

Disekcia aorty (DA) patrí spolu s intramurálnym hematómom a penetrujúcim aterosklerotickým vredom do skupiny akútnych aortálnych syndrémov, ktorých spoločným rysom je prienik krvi do médié aorty a spoločným príznakom intenzívna hrudná, tzv. aortálna bolesť. DA je spôsobená roztrhnutím intimy a médié s následnou redistribúciou toku krvi z aorty (pravé lumen) cez poškodenú intimu, čím sa oddelí od adventície a následne sa pod tlakom šíri a vzniká nové (falošné, nepravé) lumen. Primárna trhlinka intimy postihuje väčšinou viac ako 50 % obvodu aorty a máva špirálovitý priebeh, pričom falošné lumen býva väčšie ako pravé (4). Osud disekcie a tým i pacienta závisí do značnej miery od miesta jej vzniku a rozsahu jej progresie. To viedlo k rôznym klasifikačným schémam a pôvodná DeBakeyho klasifikácia na tri základné typy je dnes nahradená Dailyho (stanfordskou) klasifikáciou, ktorá rozlišuje dva typy, typ A a typ B podľa miesta vzniku disekcie. U typu A je disekciou zasiahnutá ascendentná aorta s prípadnou propagáciou na ďalší úsek hrudnej alebo brušnej aorty. Typ B je charakterizovaný postihnutím descendentnej aorty s prípadnou progresiou na brušnú aortu. Z hľadiska spontánneho priebehu ochorenia a liečebnej stratégie je toto rozdelenie zásadné, pričom disekcia ascendentnej aorty oproti descendentnej je 2x častejšia (5). K najčastejším rizikovým faktorom DA patrí nedostatočne kontrolovaná artériová hypertenzia, ďalej vek, mužské pohlavie, fajčenie, preexistujúce ochorenie aorty alebo aortálnej chlopne, stavy po operácii srdca, tupé úrazy hrudníka, užívanie intravenózných drog (kokaín, amfetamíny), pozitívna RA na ochorenia aorty (2, 6). Z preexistujúcich ochorení aorty a aortálnej chlopne sú to hlavne aneuryzmy aorty a bikuspidálna aortálna chlopňa. Aneuryzmy postihujú rôzne časti aorty, typicky je to ascendentná časť aorty. Pacienti s torakálnou aneuryzmou aorty (TAA) sú najčastejšie asymptomatickí, až kým nedôjde k jej disekcii, alebo fatálnej ruptúre, preto bývajú odhalení najčastejšie pri zobrazovacom vyšetrení hrudníka z iného dôvodu alebo v rámci skríninku. Užitočnosť skríninku rizikových pacientov je dobre známa u pacientov s Marfanovým syndrómom a bikuspidálnou aortálnou chlopňou (1, 7, 8). Marfanov syndróm je autozomálne dominantne prenosné ochorenie spojiva, spojené s mutáciami génu pre fibrilín-1 na 15. chromozóme. Pacienti majú postihnuté všetky orgánové systémy, najzávažnejšie je postihnutie kardi-

ovaskulárneho systému (v 80 %), pretože defektný fibrilín-1 spôsobuje chybné usporiadanie elastínových filamentov a nestabilitu steny aorty, čo vedie k vývoju aneuryzmy aorty so závažnou aortálnou regurgitáciou, a najčastejšou príčinou smrti je disekcia alebo ruptúra aneuryzmy (7). Aortálna chlopňa je síce trojcípa, ale u 1–2 % populácie sa vyskytuje tzv. bikuspidálna aortálna chlopňa (BAV). V prípade vrodenej chyby je chlopňa už založená ako dvojčípa, môže byť však založená aj ako trojčípa a vekom dôjde ku fúzii komisúry medzi dvomi cípmi, čím sa vytvorí funkčne bikuspidálna chlopňa. Za mechanizmus vzniku tejto anomálie pri vrodenej chybe sa považuje zápalový proces počas embryonálneho vývoja. Zhrubnuté spojivové tkanivo v úrovni komisúr sa nazýva raphe. BAV môže mať najprv normálnu funkciu, no vekom má oveľa vyššiu tendenciu vyvinúť stenotické zmeny a aj krvný tok pri „zdravej“ BAV je už alterovaný kvôli nepriaznivým hemodynamickým pomerom so vznikom aneuryzmy (9). Veľkosť aneuryzmy aorty je kľúčovým faktorom pre rozhodovanie pre intervenciu, pretože riziko disekcie alebo ruptúry prudko stúpa, ak priemer ascendentnej aorty presiahne 60 mm. Podľa posledných odporúčení Európskej kardiologickej spoločnosti u pacientov s Marfanovým syndrómom by sa mala vykonať operácia pri maximálnom priemere aorty ≥ 50 mm a hranica ≥ 45 mm sa môže zväziť u pacientov s ďalšími rizikovými faktormi ako pozitívna rodinná anamnéza, nárast aneuryzmy o viac ako 3 mm za rok, ťažká aortálna regurgitácia alebo plánovanie tehotenstva. U pacientov s BAV by sa mala vykonať operácia v prípade maximálneho priemeru aorty ≥ 55 mm, u týchto pacientov je nižšie riziko komplikácií ako u pacientov s Marfanovým syndrómom a hranica ≥ 50 mm sa môže zväziť u pacientov s ďalšími rizikovými faktormi ako pozitívna rodinná anamnéza, arteriálna hypertenzia, koarktácia aorty alebo nárast aneuryzmy o viac ako 3 mm za rok. U všetkých pacientov bez ohľadu na etiológiu by sa mala operácia vykonať s maximálnym priemerom aorty ≥ 55 mm (1). U našich pacientov bolo zaujímavé, že všetci traja mali síce dilatovanú ascendentnú aortu, ktorú ešte nebolo možné hodnotiť ako aneuryzma, v prípade, že by boli sledovaní, neboli by ešte indikovaní na intervenciu, k disekcii u nich došlo na relatívne benigne dilatovanej aorte. Pokým nie je indikovaná intervencia u pacientov s TAA postačuje podporná medikamentózna liečba a pravidelné sledovanie. Samozrejmosťou je adekvátna kontrola rizikových faktorov kardiovaskulárnych ochorení ako je striktná kontrola Tk, ako prvá liečba voľby by mali byť použité betablokátory, ktoré okrem zníženia Tk znižujú inotropiu srdca a srdcový výdaj, znižujú srdcovú frekvenciu a tým znižujú napätie cievnej steny. Pri ich nedostatočnom efekte možno pridať ACEI alebo blokátory receptorov 1 pre angiotenzín II. Vhodné je znižovať Tk na čo najnižšie tolerované hodnoty a vyhýbať sa výkyvom hodnôt Tk. Z ďalších