

Disekce aorty (DA) je řídce se vyskytující onemocnění s incidencí přibližně 30 nemocných na milion obyvatel za rok. Přes svou relativní vzácnost patří mezi závažné, život ohrožující stavy; zvláště zůstane-li nerozpoznaná a tedy neléčená, končí velmi často fatálně. Nejčastějším symptomem DA je bolest, avšak řada nemocných přichází s jinými obtížemi, většinou vyplývajícími z postižení různých orgánových systémů. Ani fyzikální nález zpravidla neumožňuje jednoznačně stanovit diagnózu DA. Při podezření na DA je proto k potvrzení diagnózy nutné využít zobrazovacích metod, z nichž jsou v současné době nejvíce používané počítačová tomografie (CT), jícnová echokardiografie (TEE) a stále častěji také magnetická rezonance (MRI). Léčebný postup u nemocných s DA závisí na druhu a rozsahu postižení. Dnes nejčastěji používaná standfordská klasifikace rozděluje DA podle lokalizace na typ A a typ B. Zatímco terapeutický postup u DA typu B je primárně konzervativní, u typu A bývá nezbytná chirurgická intervence; stále častěji se v poslední době ve vybraných případech také využívají možnosti perkutánní intervenční léčby. V přehledu uvádíme současné diagnostické a léčebné možnosti u nemocných s DA.

Klíčová slova: disekce aorty, prognóza, diagnóza, léčba.

AORTIC DISSECTION

Aortic dissection (AD) is a rare disease with the incidence of approximately 30 cases per million people per year. Although AD is uncommon, it becomes among serious, life-threatening diseases and its outcome is frequently fatal prior to diagnosis. Chest pain is the most common symptom of AD, many patients may, however, develop various other symptoms secondary to the involvement of specific organ systems. Also physical findings are usually not efficient for accurate and rapid diagnosis of AD. In suspicion for AD, imaging methods are essential for confirmation of this diagnosis; computer tomography (CT) scanning or transesophageal echocardiography (TEE), and recently also magnetic resonance imaging (MRI) are the most frequently used modalities. Therapeutic approach to the patients with AD depends on the type and extent of dissection. The most widely used Stanford classification distinguishes AD type A and type B, based on its localization. While therapeutic strategy in AD type B is primary conservative, in AD type A surgery intervention is usually the treatment of choice. Recently, also endovascular therapy is being used in selected patients. We review the current diagnostic and therapeutic options in patients with AD.

Key words: aortic dissection, prognosis, diagnosis, treatment.

Interv Akut Kardiolog 2005;4:159–165

ÚVOD

Disekce aorty (DA) je náhlý stav, kdy krevní proud proniká trhlinou ve stěně aorty (entry) a odchlípnutím medie vytváří „falešné lumen“ cévy. Je velmi obtížné určit skutečnou incidenci DA vzhledem k velkému množství nesprávně diagnostikovaných případů. V literatuře je udávána obvykle 27–32/milion/rok^(1, 2); jen v USA je ročně diagnostikováno odhadem 2000 nových případů. Tři čtvrtiny pacientů jsou starší než 40 let, poměr postižených mužů a žen kolísá podle různých autorů od 2:1 do 5:1^(3, 4, 5). Ve věkové skupině do 40 let jsou muži i ženy postiženi přibližně stejně často⁽⁶⁾ a jedná se převážně o pacienty s familiární predispozicí (Marfanův syndrom či jiná onemocnění pojivových tkání, bikuspidální aortální chlopeč, koarktace aorty).

Patogeneza

Jsou uvažovány 2 mechanismy vzniku DA:

1. trhlina v intimě aorty spolu s patologicky změněnou medií působí podélné roztržení medie s následnou typicky antegrádní, ale vzácněji i retrográdní extenzí; vzniká falešné lumen a intimální list, jehož přítomnost

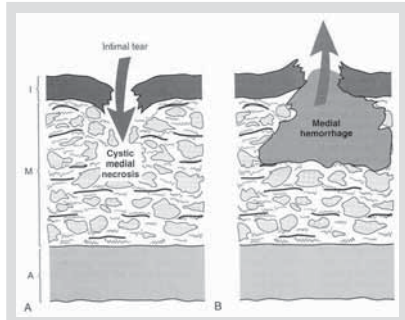
je nejcharakterističtější znakem aortální disekce

2. primární rupturou vasa vasorum uvnitř medie vzniká intramurální hematom, který podléhá ruptuře až sekundárně (obrázek 1).

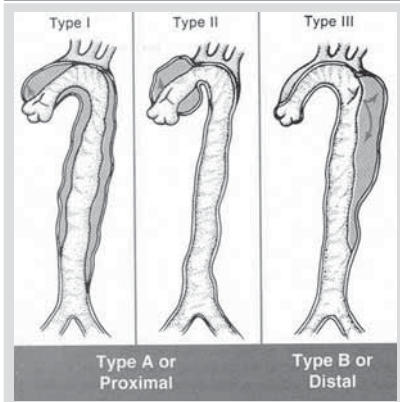
Hlavním predisponujícím faktorem vzniku DA jsou strukturální změny medie jako medionekróza, cystická nekróza medie, fibróza nebo fragmentace elastických vláken. Tyto degenerativní histologické změny však nejsou pro DA specifické, ale spíše představují projevy stárnutí. Často v literatuře používané pojmy jako medionekróza či cystická nekróza medie se ukázaly nepřesnými, jelikož histologicky je nekróza zachycena jen velmi zřídka a cystická degenerace prakticky vůbec⁽⁶⁾. Degenerativní změny nalézáme ponejvíce v ascendentní aortě a v aortálním oblouku; nabízí se proto hypotéza, že tyto změny reprezentují proces poškozování a hojení („injury-repair“) v důsledku dlouhodobého traumatu, kterému je stěna aorty ve formě pulzní vlny vystavena⁽⁶⁾. U mladších nemocných bez hypertenze, s Marfanovým syndromem či jiným onemocněním pojivové tkáně jsou častěji histologicky

nalézány abnormality postihující převážně extracelulární matrix (elastin a kolagen), způsobující ztrátu integrity cévní stěny. U starších nemocných a hypertoniků převažují degenerativní změny v buňkách hladkého svalstva⁽⁶⁾.

Obrázek 1. Předpokládané mechanismy vzniku disekce aorty. Panel A: intimální trhlina s patologicky změněnou medií působí roztržení medie s následnou extenzí disekce. Panel B: primární ruptura vasa vasorum uvnitř medie a vznik intramurálního hematomu se sekundární rupturou. I, intima; M, medie; A, adventicie. Převzato z Braunwald E, Zipes DP, Libby P: Heart Disease: A textbook of Cardiovascular Medicine, 6th ed., figure 40–6, 1432, copyright 2001, se svolením Elsevier



Obrázek 2. Klasifikace disekce aorty. Klasifikace dle De Bakeyho: typ I – disekce je lokalizována do ascendentní aorty, oblouku a variabilním rozsahem i do descendentní aorty, typ II – disekce je omezena pouze na ascendentní aortu, typ III – disekce postihuje pouze descendentní aortu. Standfordská klasifikace: typu A (proximální) – postižení ascendentní aorty bez ohledu na její rozsah, typ B (distální) – postižení descendentní aorty. Převzato z Braunwald E, Zipes DP, Libby P: Heart Disease: A textbook of Cardiovascular Medicine, 6th ed., figure 40–7, 1432, copyright 2001, se svolením Elsevier



Vlastní rizikové faktory vzniku DA můžeme rozdělit na vrozené a získané. Mezi vrozené patří defekty pojivové tkáně (Marfanův syndrom 5–9% DA, Ehlersův-Danlosův sy, anuloaortální ektazie aj.), bikuspidální aortální chlopeč (7–14% DA, až 9x vyšší riziko vzniku DA, nezávisle na závažnosti aortální stenózy), koarktace aorty (zřejmě v souvislosti s arteriální hypertenzí a asociací s bikuspidální chlopní aorty)^(6, 7). K nejčastějším získaným rizikovým faktorům řadíme arteriální hypertenzi (přítomna v 72–80% DA)⁽⁵⁾, dále pokročilý věk, zánětlivá onemocnění charakteru autoimunitních vaskulitid (Takayasuova arteritida, obrovskobuněčná arteritida), aortitida luetická, bakteriální, mykotická, revmatoidní artritida, abúzus amfetaminu nebo kokainu^(8, 9, 10). DA se může v souvislosti s fyziologickými hemodynamickými změnami (zvýšený volum krve, srdeční výdej) vyskytnout i během těhotenství, kdy tvoří asi polovinu disekcí u žen mladších 40 let; charakteristickým obdobím manifestace je třetí trimestr či doba časně po porodu^(11, 12). U pacientek bez přidruženého defektu pojivové tkáně se jedná o onemocnění velmi vzácné. Disekce aorty způsobená deceleračním traumatem (autonehody, pád z výšky) je vzácná; častěji se vyskytuje jako následek iatrogenního poškození v souvislosti s katetizačními výkony, intraaortální balonkovou kontrapulzací, při kanylaci aorty či poranění svorkou při kardiokirurgických výkonech, po náhradě aortální chlopně. Kouření a hypercholesterolémie jsou přidatné rizikové faktory.

V patofyziologii DA hrají důležitou roli faktory hemodynamické na straně jedné a vlast-

nosti cévní stěny na straně druhé. Nejvyšší výskyt DA v acendentní aortě odpovídá nejvyšší pulzatilitě náloži v této oblasti determinované kontraktilitou myokardu, tepovým objemem, compliancí stěny aorty a krevním tlakem. Vznik spontánní DA je lokalizován do ascendentní aorty v 65% (asi v polovině případů do vzdálenosti několika cm od kořene aorty), do descendentní aorty ve 20% (nejčastěji blízko istmu aorty), oblouk aorty je postižen u 8–10% a abdominální aorta u 2–5% nemocných⁽¹³⁾. Vzniklé falešné lumen se rychle rozšiřuje, nejčastěji zabírá asi 50–75% obvodu aorty. Přibližně u 30% pacientů falešné lumen komprimuje či obturuje pravé lumen aorty⁽¹⁴⁾. DA může postihovat odstupy aortálních větví za vzniku ischemických komplikací v daném povodí. Větev aorty mohou být disekcí zcela uzavřeny či otevřeně komunikovat s falešným lumen. DA se nejčastěji šíří po velké křivatuře aorty a dále po levé straně aorty s distálním koncem v levé ilické tepně (u 80% pacientů), u 10% nemocných DA pokračuje po pravé straně aorty s ukončením v pravé ilické tepně; u zbylých 10% pacientů je ukončen jině. Sekundárně může vzniknout intimální trhlinka (často vícečetná), kterou krev proniká z falešného lumen zpět do pravého (tzv. reentry). Komplikací DA může být také ruptura falešného lumen s následným krvácením do perikardu, levé pleurální dutiny, retroperitonea, popřípadě do dolních dýchacích cest či gastrointestinálního traktu; vlastní ruptuře někdy předchází pouhé prosakování krve se vznikem perikardiálního výpotku nebo mediastinálního hematomu. Falešné lumen podléhá spontánně trombóze jen zřídka, spíše jeví tendenci ke vzniku aneuryzmatu s nebezpečím pozdní ruptury.

Klasifikace

Existuje několik klasifikací DA. Z hlediska časového je DA považována za akutní do dvou týdnů od svého vzniku, po dvou týdnech mluvíme o DA chronické. Podle místa vzniku a rozsahu rozdělil De Bakey DA na typ I – disekce je lokalizována do ascendentní aorty, oblouku a variabilním rozsahem i do descendentní aorty (za odstup levé podklíčkové tepny), typ II – disekce je omezena pouze na ascendentní aortu a typ III – disekce postihuje pouze descendentní aortu (obrázek 2). Reul and Cooley dále odlišili typ IIIa s omezeným postižením hrudní části descendentní aorty a typ IIIb s výhradním postižením abdominální části descendentní aorty⁽¹⁵⁾. Novější a dnes více využívaná je klasifikace standfordská, které rozlišuje disekci typu A – postižení ascendentní aorty bez ohledu na její rozsah (zahrnuje typ I a II podle De Bakeyho) a typu B – postižena je descendentní aorta (typ III podle De Bakeyho) (obrázek 2). Z hlediska léčeb-

ného přístupu a prognózy pacienta je právě toto dělení rozhodující. Na základě nových poznatků, zejména v souvislosti s rozvojem vyšetřovacích technik s vysokým rozlišením, demonstrujících, že intramurální hematom/krvácení a aortální vřed mohou být příznakem rozvíjející se disekce či jejím podtypem, byla Svenssonem navržena další klasifikace, která odlišuje klasickou aortální disekci (třída 1) od intramurálního hematomu/krvácení (třída 2), subtilní, diskretní aortální disekce (třída 3), penetrujícího aterosklerotického vředu (třída 4) a iatrogenní a traumatické disekce (třída 5)⁽¹⁶⁾. Tato klasifikace může být používána jako doplnění klasifikace standfordské či De Bakeyho.

Klinické projevy

DA typu A se objevuje u pacientů s průměrným věkem 49 let, 30% z nich trpí hypertenzí, je zde častější výskyt predisponujících kongenitálních defektů. Nemocní s DA typu B mají naproti tomu průměrně 60 let a arteriální hypertenzi zde nacházíme ve více jak 70% případů⁽¹⁷⁾.

Vzniku DA nepředchází ve většině případů žádná specifická aktivita, usilovnou námahu vystopujeme jen u malého množství nemocných, příkladem může být extrémní námaha u mladých vzpěračů, kdy DA vzniká na podkladu akutní arteriální hypertenze v rámci isometrické zátěže. Častější je vznik DA v ranních hodinách a zimních měsících^(18, 19).

Nejčastějším symptomem (cca v 95%) pacienta přicházejícího pro DA je bolest, typicky náhle vzniklá, ostrá, od počátku velmi intenzivní až nesnesitelná, asi v 17% s tendencí migrovat ve směru extenze disekce. U disekcí typu A je lokalizována typicky retrosternálně (73%), u disekcí typu B mezi lopatkami, v zádech (53%) či abdominálně (30%). Nový nástup bolesti je obvykle spojen s extenzí disekce. Bolest na hrudi nemusí být vyjádřena ve všech případech, zpravidla se však potom jedná o chronickou formu DA. Jinou manifestací DA může být synkopa (9–13%), srdeční selhání (7%) v důsledku akutní aortální regurgitace, ale i v souvislosti s regionálními poruchami kinetiky při nízké koronární perfuzi (10–15%)^(20, 21, 22, 23), cerebrovaskulární příhoda (5%), paraparéza, paraplegie (postižení interkostálních tepen zásobujících míchu, i transienční), ischemická periferní neuropatie. Obecně se neurologický deficit vyskytuje přibližně u 18–30% DA. Vzácně můžeme u postižených jedinců pozorovat také např. Hornerův syndrom⁽²⁴⁾, ale i nespecifický příznak jakým je chrapot při kompresi nervus laryngeus recurrens⁽²⁵⁾. Přítomná hypotenze či šokový stav mohou svědčit pro hypovolémii při krvácivé komplikaci, ale mohou být i projevem akutní aortální regurgitace, infarktu myokardu či sr-

deční tamponády. K srdeční zástavě a náhlé smrti dochází nejčastěji v důsledku ruptury aorty. Akutní infarkt myokardu se vyskytuje u 1–2 % DA, častěji v povodí pravé věnčité tepny. V oblasti plicní se může manifestovat DA pleurálním výpotkem (častěji levostranným), hemoptýzou⁽²⁶⁾, jednostranným plicním edémem při kompresi větve pulmonální arterie⁽²⁷⁾, ale i uzávěrem pravé pulmonální tepny expandujícím falešným lumen, který může vést až k falešné diagnóze plicní embolie⁽²⁸⁾. Syndrom horní duté žíly je dalším možným projevem DA⁽²⁹⁾. Při postižení renálních tepen se objevuje oligurie nebo anurie. DA se může projevit také akutním krvácením do zažívacího traktu při perforaci jícnu⁽³⁰⁾, jeho komprese může přivodit dyspeptické obtíže charakteru dysagie či odynofagie^(31, 32). Bolesti břicha až obraz náhlé příhody břicha, elevace proteinů akutní fáze, laktátdehydrogenázy svědčí pro postižení coeliakální (8 %) či mesenterické (8–13 %) tepny^(33, 34). Uvolňováním pyrogenních substancí z aortální stěny dochází k vzestupu tělesné teploty^(33, 35, 36). Objevení se tekutiny v perikardu, pleurální dutině a/nebo mediastinu je znakem extravazace a hrozící ruptury aortální stěny a jejich přítomnost indikuje emergentní stav vyžadující neodkladné řešení.

Fyzikální náález

Přibližně u poloviny nemocných je patrný distolický aortální regurgitační šelest^(5, 7, 37, 38), setkáváme se s nálezem asymetrie pulzů na velkých tepnách (v 50 % DA typu A a asi v 15 % DA typu B, kdy dochází k jeho unilaterálnímu oslabení až vymizení; opětovné objevení může souviset se vznikem reentry falešného lumen nebo intermitentní okluze cévy), perikardiálního třetího šelestu, distenze jugulárních žil, paradoxního pulzu (perikardiální tamponáda), stenotických šelestů jako důsledku stenozujícího postižení arteriálních odstupů. Nalézáme hypertenzi (sekundární renovaskulární hypertenze) asi v 36 % u DA typu A a 70 % u typu B i hypotenzi (krvácení, tamponáda, aortální regurgitace) u 25 % DA typu A a 4 % typu B^(5, 37). Těžká arteriální hypertenze u pacientů s akutní DA se může objevit i bez předchozí anamnézy hypertenze či alterace renálních tepen. Patogeneze tohoto jevu není přesně známa, uvažuje se o vlivu zánětu v aortální stěně na zvýšený tonus sympatiku. Krevní tlak se obvykle upravuje do 5–7 dnů.

Diagnostické možnosti

Diagnostika musí být rychlá a přesná s cílem verifikace samotné disekce a zjištění rozsahu poškození aorty (typ A vs. typ B DA, entry, reentry, přítomnost trombu, perikardiálního výpotku, zhodnocení alterace odstupů cév). Není obtížná, pokud je na diagnózu disekce

aorty pomýšleno. Z diferenciálně diagnostického pohledu musíme odlišit akutní koronární syndrom, prostou aortální regurgitaci bez disekce, aortální hrudní či břišní aneurysma, plicní embolii, perikarditidu, pleuritidu, nádory mediastina, muskuloskeletální bolesti, pankreatitidu, cholecystitidu aj.

Mezi základní diagnostické techniky řadíme elektrokardiogram (EKG), skiagram hrudníku (RTG), transtorakální (TTE) a transezofageální (TEE) echokardiografické vyšetření, počítačovou tomografii (CT), magnetickou rezonanci (MRI), aortografii a intravaskulární ultrazvuk (IVUS).

Na EKG můžeme pozorovat známky hypertrofie levé komory srdeční v důsledku chronické arteriální hypertenze, diferenciálně diagnosticky je nutné odlišit akutní koronární syndrom, který však může být komplikací disekce aorty při postižení odstupů koronární tepny. Známky akutní ischemie vidíme asi u 20 % pacientů s DA typu A, asi 30 % má normální EKG, jindy se jedná o známky nespecifické⁽³⁹⁾.

RTG hrudníku je abnormální v 60–90 %, prokazujeme rozšířené mediastinum, zdvojnásobný stín stěny aorty, kardiomegalii při perikardiálním výpotku, známky tekutiny v pleurálním prostoru. Úloha RTG v diagnostice DA je však otázná, u nestabilních pacientů může toto vyšetření pouze zbytečně oddálit další nutné diagnostické a terapeutické kroky.

Echokardiografie je velmi cenná metoda v diagnóze DA, která se vyznačuje vysokou dostupností, neinvazivností, rychlostí, možností provedení bezprostředně u lůžka pacienta v kritickém stavu, jehož případný transport za dalším vyšetřováním se jeví neúměrně rizikovým, a v neposlední řadě i svou finanční nenáročností. Další nespornou předností je v případě naléhavé nutnosti jeho použití i na operačním sále. Transtorakální echokardiografie vykazuje senzitivitu v rozmezí 59–85 % a specifita kolísá mezi 63 a 96 %⁽⁴⁰⁾. Použití transezofageálního přístupu zvyšuje senzitivitu na 98–99 % a specifitu na 82–95 %. Limitací ve vizualizaci aorty je zobrazení distální části ascendentní aorty a proximální části aortálního oblouku dané interpozicí trachey a bronchiálního stromu⁽⁴¹⁾.

Spirální CT oproti konvenčnímu výrazně zvýšilo diagnostickou přesnost tohoto vyšetření, což spolu s možností rekonstrukce 2-D a 3-D vyobrazení a obecným rozšířením této metodiky vedlo k tomu, že v současné době je CT jedním z nejčastějších zobrazovacích technik využívaných u pacientů se suspekci na DA. Senzitivita činí více jak 95 %, specifita je vyšší než 85 %^(42, 43). Mezi nevýhody CT vyšetření patří použití kontrastní látky, nemožnost spolehlivé detekce aortální regurgitace a intimální trhliny.

MRI vykazuje vysokou senzitivitu a specifitu, kolem 98 %. Jedná se o metodu s mnoha výhodami – nulová invazivita, není používán kontrast, bezproblémové zobrazení anatomických detailů; nevýhodou jsou závažné limitace – kontraindikace u pacientů s implantovaným kardiostimulátorem, ICD, cévními klipy a některými staršími chlopenními náhradami, problémové zobrazení aortální regurgitace a aortálních větví, obtížná je periprocedurální monitorace nestabilních nemocných, nižší je také dostupnost metody.

Aortografie byla dlouho diagnostickým standardem (udávaná senzitivita 88 % a specifita 94 %)^(41, 44) s nespornými výhodami jakými jsou přesné posouzení rozsahu DA, aortální regurgitace, postižení z aorty odstupujících větví včetně koronárních arterií. S rozvojem modernějších vyšetřovacích metod se však do popředí dostávají negativa této metody: invazivita, nutnost aplikace kontrastní látky, trvání procedury a limitovaná senzitivita (pokud definice DA zahrnovala i intramurální hematom klesla senzitivita na 77 %)⁽⁴⁵⁾. Aortografie zůstává standardní metodou při intervenčních výkonech v rámci terapie DA.

Intravaskulární ultrazvuk vyniká svou senzitivitou a specificitou, které se blíží 100 %. Umožňuje dobrou vizualizaci intimálního listu, rozsahu disekce (vhodné zejména při extenzi disekce výrazně distálně do abdominální aorty), zobrazí postižení aortálních větví a přítomnost intramurálního hematomu. V rámci intervenčních technik zajišťuje optimální kalibraci při výběru stentgraftu i kontrolu po jeho implantaci. Atraktivní se zdá jeho použití v případě trvání suspekce na aortální disekci a normální aortografii.

Provádění selektivní koronarografie (SKG) u pacientů s DA je kontroverzní. Může být zvažována za účelem ozřejmění postižení koronárního řečiště:

1. u nemocných s akutní ostiální uzávěrem nebo stenózou koronární tepny v rámci disekce
2. ke zhodnocení přítomnosti chronické ischemické choroby srdeční jako faktoru potenciálně komplikujícího provedení chirurgického výkonu.

Proximální postižení koronárních tepen nám může objasnit TEE vyšetření, aortografie, nebo může být snadno ověřeno chirurgem peroperačně. S chronickou ICBS se setkáváme přibližně u 1/4 pacientů s DA. Dopad nepoznané ICBS není přesně znám; mortalita po chirurgické terapii DA se však zdá být nezávislá na ischemii myokardu. V současné době zaznamenáváme trend ustupovat od provádění SKG. Specifickými indikacemi mohou být historie chronické ICBS a infarktu myokardu, prodělaný aortokoronární bypass a elektrokar-

Tabulka 1. Porovnání diagnostických metod disekce aorty

	TTE/TEE	CT	MRI	AG	IVUS
senzitivita	++	++	+++	++	+++
specifita	+++	++	+++	++	+++
aortální regurgitace	+++	-	++	++	-
intimální trhlina	+++	+	++	+	+
trombus	+	++	+++	+++	++
perikardiální výpotek	+++	++	++	-	-
odstupující cévy	+	++	++	+++	+++
koronární tepny	++	-	+	+++	++
radiační zátěž	-	++	-	+++	-
dostupnost	+++	++	+	+	+
rychlost	+++	++	+	+	+
komfort pacienta	+	++	+	+	+

Tabulka 2. Mortalita disekce aorty typu A

	24 hodin	1 týden	1 měsíc
neléčená DA	25 %	50 %	75 %
konzervativní léčba	20 %	40 %	50 %
chirurgická léčba	10 %	13 %	20 %

diografické známky ischemie myokardu u stabilních pacientů⁽⁴⁶⁾. Kontraindikací provedení SKG je hemodynamická nestabilita, perikardiální výpotek, srdeční tamponáda a ruptura aorty^(47, 48, 49, 50).

Podle údajů z mezinárodního registru aortálních disekcí (IRAD) bylo při podezření na disekci aorty prvním diagnostickým krokem provedení TTE a TEE ve 33 %, CT v 61 %, MRI ve 2 % a angiografie ve 4 %. Jako metoda druhé volby bylo provedeno TTE/TEE v 56 %, CT v 18 %, MRI v 9 % a angiografie v 17 %⁽⁵¹⁾. Porovnání jednotlivých diagnostických metod ukazuje tabulka 1.

Laboratorní testy hrají v diagnostice DA zatím jen okrajovou roli. Často nacházíme elevaci C-reaktivního proteinu, D-dimeru⁽⁵²⁾ a leukocytózu. Nedávno byly u pacientů s DA zjištěny zvýšené plazmatické koncentrace těžkého řetězce myozinu buněk hladkého svalstva a v malých prospektivních studiích se senzitivita a specifita tohoto vyšetření pro diagnózu DA pohybovaly kolem 90, resp. 97 % během 12 hodin od vzniku onemocnění⁽⁵³⁾.

Léčba

Rozlišení DA typu A a typu B znamená zásadní rozdílnost v léčebném přístupu zejména s ohledem na odlišnou prognózu obou postižení. Časná mortalita u neléčené DA typu A se zpočátku zvyšuje o 1–2 %/hod.⁽¹⁸⁾, 25 % neléčených zemře do 24 hod., přes 50 % během jednoho týdne, více jak 75 % v průběhu jednoho měsíce a přes 90 % do jednoho roku⁽⁵⁴⁾. Při konzervativní léčbě umírá do 24 hodin od

počátku obtíží 20 % nemocných, do jednoho týdne 40 % a do jednoho měsíce 50 %. I přes chirurgickou léčbu je mortalita 10 % do 24 hod., 13 % do jednoho týdne a téměř 20 % do jednoho měsíce (tabulka 2)⁽¹⁸⁾. U pacientů s nekomplikovanou DA typu B se 30denní mortalita pohybuje kolem 10 %⁽⁵⁾. Pokud dojde k rozvoji renálního selhávání, končetinové či viscerální ischemie, mortalita činí 20 % do 48 hod. a 25 % do jednoho měsíce^(18, 55).

Je zřejmé, že každé podezření na DA musí být považováno za emergentní stav. Okamžitá léčebná opatření sledují dva cíle: snížení krevního tlaku, redukci komorové ejekce a snížení rychlosti nárůstu pulzové vlny. Pacient by měl být umístěn na monitorovaném lůžku jednotky intenzivní péče. Tlumení bolesti je samozřejmé, obvykle jsou nutná silná analgetika opiátového typu. Hodnotu systolického krevního tlaku udržujeme v rozmezí 100–120 mmHg, hodnoty středního arteriálního tlaku mezi 60–75 mmHg, optimální srdeční frekvence se pohybuje kolem 60–70/min. Nejvhodnější je kombinace nitroprusidu sodného a betablokátoru. Z betablokátorů můžeme intravenózně aplikovat např. propranolol, labetalol, metoprolol, atenolol či ultrakrátce působící esmolol; tento se jeví výhodným v situacích s potenciální intolerancí betablokátoru (např. astma bronchiale, bradykardie, srdeční selhání) či u pacientů s labilním krevním tlakem a rovněž bezprostředně před navazujícím chirurgickým řešením DA. Pro podání kalciových antagonistů (verapamil, diltiazem) nemáme k dispozici

žádná literární data. U nemocných s DA kompromitující odstupy renálních tepen se hypertenze často stává refrakterní, zde jako vhodné antihypertenzivum volíme inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu (ACEI). V případě hypotenze způsobené srdeční tamponádou či rupturou aorty je nutná volumo-expanze, podávání noradrenalinu, event. malých dávek dopaminu. Zásadní je měření krevního tlaku na končetině, jejíž prokrvení není disekcí alterováno. Srdeční tamponáda je emergentní stav, který musí být neodkladně řešen chirurgicky. Některé retrospektivní analýzy neprokázaly benefit perikardiocentézy a naopak poukázaly na její možnou škodlivost, kdy redukce tlaku v perikardu může vést k opětovné aktivaci komunikace mezi falešným lumen a perikardem a tudíž k recidivě krvácení⁽⁵⁶⁾. Výjimku jistě tvoří supernaléhavé šokové stavy či probíhající kardiopulmonální resuscitace, kdy je rychlá evakuace tekutiny z perikardu nezbytná.

Další léčebný postup je dán typem DA. U akutní DA typu A je indikována okamžitá chirurgická léčba jako prevence náhlé smrti, ruptury aorty, srdeční tamponády a odstranění aortální regurgitace. Preoperační mortalita u této léze je v závislosti na rychlosti diagnostiky 3–20 %⁽⁵⁷⁾, operační mortalita dosahuje průměrně 7 %, bez operace však dlouhodobě přežívá jen 10 % nemocných^(54, 58, 59). U akutní DA typu B volíme konzervativní přístup s optimalizovanou medikamentózní terapií. Tento postup je v souladu se zřetelně lepší prognózou nemocných, kdy operační mortalita u nekomplikované DA typu B činí v průměru 13 %^(58, 59, 60) a naopak 30denní přežití u medikamentózně léčených s nekomplikovaným průběhem je 92 %⁽⁵⁾. Často se jedná o pacienty starší, polymorbidní, s vysokým operačním rizikem. Chirurgická terapie u pacientů s DA typu B je indikována u doprovodných komplikací, jako je perzistující bolest, hrozící ruptura aorty, rekurence disekce, retrogradní extenze disekce do ascendentní aorty, mediastinální hematom, periferní ischemické komplikace, event. disekce u pacienta s Marfanovým syndromem^(44, 61). Stabilní nemocní s nekomplikovanou chronickou DA by měli být na základě současných poznatků léčeni konzervativně.

Novým a v mnoha ohledech slibným prvkem je využívání intervenčních technik, které může do budoucna změnit taktiku léčby DA typu B zejména v oblasti indikace chirurgické intervence. Uplatnění endovaskulární terapie nacházíme u DA typu B ve třech oblastech:

1. implantace stentgratu k překrytí intimální trhliny s normalizací toku krve do pravého lumen a usnadnění trombózy lumen falešného, která je spojena se zlepšeným přežíváním nemocných

2. implantace stentů do stenotických odstupů cév s odstraněním ischemie v daném povodí (statická obstrukce)
3. vytvoření kontrolované reentry v intimálním listu s dekompresí falešného lumen a zlepšením periferního prokrvení pomocí perkutánní balonové fenestrace (dynamická obstrukce).

Výše uvedené metody lze kombinovat v závislosti na individuální variabilitě postižení. Velký prostor pro použití intervenčních metod se otvírá právě v oblasti řešení ischemických komplikací. Je známo, že mortalita nemocných s renální ischemií se pohybuje mezi 50–70 % a v případě ischemie v oblasti mezenterické činí až 87 %^(62, 63). Úmrtnost těchto pacientů je však v případě chirurgické léčby taktéž vysoká, v případě kompromitace mezenterického povodí se blíží 90 %^(62, 64, 65, 66), operační mortalita chirurgické fenestrace kolísá mezi 21–67 %^(63, 65). Udávána 30denní mortalita nemocných léčených intervenčně kolísá mezi 0–25 % a zdá se, že je významně závislá na stupni a trvání ischemie před samotným výkonem⁽⁶⁷⁾. Vzhledem k této skutečnosti je provedení perkutánní intervence u tohoto postižení někdy upřednostňováno před chirurgickým řešením^(68, 69).

Role endovaskulární terapie v léčbě disekce aorty nebyla dosud zcela vyjasněna a jasné doporučení chybí. Avšak na základě současných znalostí na ni lze nahlížet jako na metodu volby u komplikovaných akutních a chronických disekcí typu B⁽⁷⁰⁾.

Následná péče

Pětileté přežití pacientů po úspěšné léčbě disekce aorty je 75–82 % bez rozdílu typu disekce^(58, 71, 72). Všichni nemocní musí být po propuštění z nemocniční péče pečlivě sledováni s důrazem na zhodnocení případných známek expanze aorty, formace aneuryzmatu, funkčnosti anastomózy, implantovaných stentů či projevů ischemie. Evropskou kardiologickou společností (ESC) je doporučováno schéma ambulantních kontrol za 1, 3, 6 a 12 měsíců po příhodě a následně jednou ročně. Z vyšetřovacích technik je metodou volby MRI, následovaná CT a TEE⁽⁶¹⁾. Důsledná kontrola arteriální hypertenze s cílovými hodnotami pod 135/80 (u pacientů s Marfanovým syndromem pod 130/80) je nutností. Z medikamentózní léčby dáváme přednost betablokátorům (při jejich kontraindikaci verapamilu či diltiazemu) a ACEI. Pacienti s implantovaným stentgraftem by měli být léčeni antiagregační léčbou, clopidogrel v dávce 75 mg/den je doporučován po dobu čtyř týdnů⁽⁷³⁾.

Závěr

DA je onemocnění, které ani s rozvojem nových diagnostických a terapeutických me-

tod neztrácí na své závažnosti. Vzhledem k mnohočetnosti klinických příznaků hraje zásadní roli správná a rychlá úvaha lékaře směřující k časné diagnóze a co nejdříve zahájení adekvátní terapie. Kromě standardní medika-

mentózní a chirurgické léčby zaznamenávají v současné době rychlý rozvoj metody endovaskulární, jejichž přesné místo v léčbě nemocných s DA ještě není zcela známo, avšak do budoucna se jeví jako velice slibné.

Literatura

1. Khan IA. Clinical manifestations of aortic dissection. *J Clin Basic Cardiol* 2001; 4: 265–267.
2. Svensjö S, Bengtsson H, Bergqvist D. Thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm and dissection: an investigation based on autopsy. *Br J Surg* 1996; 83: 68–71.
3. Auer J, Berent R, Eber B. Aortic dissection: incidence, natural history and impact of surgery. *J Clin Basic Cardiol* 2000; 3: 151–154.
4. DeBakey ME, McCallum CH, Crawford ES, et al. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta. 20 year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 1118–1134.
5. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) – new insights into an old disease. *JAMA* 2000; 283: 897–903.
6. Wernly JA. Thoracic Aorta Disease. In Crawford MH, DiMarco JP, Paulus WJ, eds. *Cardiology*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Limited, 2004: 141–152.
7. Spittell PC, Spittell JA Jr, Joyce JW, et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 642–651.
8. Hsue P, Salinas C, Bolger AF, et al. Acute aortic dissection related to crack cocaine. *Circulation* 2002; 105: 1592–1595.
9. Grannis FW Jr, Bryant C, Caffaratti JD, Turner AF. Acute aortic dissection associated with cocaine abuse. *Clin Cardiol* 1988; 11: 572–574.
10. Rashid J, Eisenberg MJ, Topol EJ. Cocaine-induced aortic dissection. *Am Heart J* 1996; 132: 1301–1304.
11. Williams GM, Gott VL, Brawley RK, et al. Aortic disease associated with pregnancy. *J Vasc Surg* 1988; 8: 470–475.
12. Mazzucotelli J-P, Deleuze PH, Baufretton C, et al. Preservation of the aortic valve in acute aortic dissection: long-term echocardiographic assessment and clinical outcome. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 1513–1517.
13. Kitamura M, Hashimoto A, Akimoto T, et al. Operation for type A aortic dissection: introduction of retrograde cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 1195–1199.
14. Crawford ES. The diagnosis and management of aortic dissection. *JAMA* 1990; 264: 2537–2541.
15. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER 3rd, Wukasch DC. Dissecting aneurysm of the descending aorta. *Arch Surg* 1975; 110: 632–640.
16. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma. *Circulation* 1999; 99: 1331–1336.
17. Mehta RH, O’Gara PT, Bossone E, et al. Acute type A aortic dissection in the elderly: clinical characteristics, management and outcomes in the current era. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 685–692.
18. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management. Part I: From etiology to diagnostic strategies. *Circulation* 2003; 108: 628–635.
19. Mehta RH, Manfredini R, Hassan F, et al. Chronobiological patterns of acute aortic dissection. *Circulation* 2002; 106: 1110–1115.
20. Armstrong WF, Bach DS, Carey L, et al. Spectrum of acute aortic dissection of the ascending aorta: a transesophageal echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 646–656.
21. Hennessy TG, Smith D, Mc Cann HA, McCarthy C, Sugrue DD. Thoracic aortic dissection or aneurysm: clinical presentation, diagnostic imaging and initial management in a tertiary referral centre. *Ir J Med Sci* 1996; 165: 259–262.
22. Eisenberg MJ, Rice SA, Paraschos A, et al. The clinical spectrum of patients with aneurysms of the ascending aorta. *Am Heart J* 1993; 125: 1380–1385.
23. Khan IA, Nair CK. Clinical, diagnostic and management perspectives of aortic dissection. *CHEST* 2002; 122: 311–328.
24. Greenwood WR, Robinson MD. Painless dissection of the thoracic aorta. *Am J Emerg Med* 1986; 4: 330–333.
25. Khan IA, Wattanasauwan N, Ansari AW. Painless aortic dissection presenting as hoarseness of voice: cardiovascular syndrome: Ortnor’s syndrome. *Am J Emerg Med* 1999; 17: 361–363.
26. Guidetti AS, Pik A, Peer A, Shikar S, Ben-Yaakov D. Haemoptysis as the sole presenting symptom of dissection of the aorta. *Thorax* 1989; 44: 444–445.
27. Takahashi M, Ikeda U, Shimada K, Takeda H. Unilateral pulmonary edema related to pulmonary artery compression resulting from acute dissecting aortic aneurysm. *Am Heart J* 1993; 126: 1225–1227.
28. Rau AN, Glass MN, Waller BF, Fraiz J, Shaar CJ. Right pulmonary artery occlusion secondary to a dissecting aortic aneurysm. *Clin Cardiol* 1995; 18: 178–180.
29. Spitzer S, Blanco G, Adam A, Spyrou PG, Mason D. Superior vena cava obstruction and dissecting aortic aneurysm. *JAMA* 1975; 233: 164–165.
30. Roth JA, Parekh MA. Dissecting aneurysms perforating the esophagus. *N Engl J Med* 1978; 299: 776.
31. Elloway RS, Mezwa DG, Alexander T. Foregut ischemia and odynophagia in a patient with a type III aortic dissection. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 790–793.
32. Svensson LG, Shahian DM, Davis FG, et al. Replacement of entire aorta from aortic valve to bifurcation during one operation. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1164–1166.
33. Slater EE. Aortic Dissection: Presentation and diagnosis. In: Doroghazi RM, Slater EE, eds. *Aortic Dissection*. New York: McGraw-Hill, 1983: 61–70.
34. Fann JI, Sarris GE, Mitchell RS, et al. Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. *Ann Surg* 1990; 212: 705–713.
35. Giladi M, Pines A, Averbuch M, Hershkovitz R, Sherez J, Levo Y. Aortic dissection manifested as fever of unknown origin. *Cardiology* 1991; 78: 78–80.
36. Fredman C, Serota H, Deligonul U, Barner H, Pearson A, Kern MJ. Ascending aortic aneurysm masquerading as fever, altered mental status and mediastinal mass. *Am Heart J* 1990; 119: 408–410.
37. Slater EE, DeSanctis RW. The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. *Am J Med* 1976; 60: 625–633.

38. Svensson LG, Crawford ES. Aortic dissection and aortic ligations and statistical analyses. part II. *Curr Probl Surg* 1992; 29: 913–1057.
39. Kamp TJ, Goldschmidt-Clermont PJ, Brinker JA, Resar JR. Myocardial infarction, aortic dissection, and thrombolytic therapy. *Am Heart J* 1994; 128: 1234–1237.
40. Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW, Eagle KA. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection: old standards and new directions. *N Engl J Med* 1993; 328: 35–42.
41. Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser CM, Rennelet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989; 1: 457–461.
42. Sommer T, Fehske W, Holzkecht N, et al. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology* 1996; 199: 347–352.
43. Nienaber CA, von Kodolitsch Y. Diagnostic imaging of aortic diseases. *Radiology* 1997; 37: 402–409.
44. Isselbacher EM. Diseases of the aorta. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. *Heart Disease: A textbook of Cardiovascular Medicine*. 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2001: 1422–1456.
45. Bansal RC, Chandrasekaran K, Ayala K, Smith D. Frequency and explanation of false negative diagnosis of aortic dissection by aortography and by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 1393–1401.
46. Gillinov AM, Lytle BW, Kaplan RJ, et al. Dissection of the ascending aorta after previous cardiac surgery: differences in presentation and management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 252–260.
47. Kern MJ, Serota H, Callicot P, et al. Use of coronary arteriography in the preoperative management of patients undergoing urgent repair of the thoracic aorta. *Am Heart J* 1990; 119: 143–148.
48. Penn MS, Smedira N, Lytle B, Brener SJ. Does coronary angiography before emergency aortic surgery affect in-hospital mortality? *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 889–894.
49. Creswell LL, Kouchoukos NT, Cox JL, Rosenbloom M. Coronary artery disease in patients with type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 585–590.
50. Miller JS, Lemaire SA, Coselli JS. Evaluating aortic dissection: when is coronary angiography indicated? *Heart* 2000; 83: 615–616.
51. Eagle KA. Current management of aortic dissection – data from the International Registry for Aortic Dissection (IRAD). *Eur Soc Cardiol* 1999; 3278.
52. Perez A, Abbet P, Drescher MJ. D-dimers in the emergency department evaluation of aortic dissection. *Acad Emerg Med* 2004; 11: 397–400.
53. Suzuki T, Katoh H, Watanabe M, et al. Novel biochemical diagnostic method for aortic dissection. Results of a prospective study using an immunoassay of smooth muscle myosin heavy chain. *Circulation* 1996; 93: 1244–1249.
54. Anagnostopoulos CE, Prabhakar MJS, Kittle CF. Aortic dissections and dissecting aneurysms. *Am J Cardiol* 1972; 30: 263–273.
55. Suzuki T, Mehta RH, Ince H, et al. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons learned from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2003; 108: 312–317.
56. Isselbacher EM, Cigarroa JE, Eagle KA. Cardiac tamponade complicating proximal aortic dissection. Is pericardiocentesis harmful? *Circulation* 1994; 90: 2375–2378.
57. Rizzo RJ, Aranki SF, Aklog L, et al. Rapid noninvasive diagnosis and surgical repair of acute ascending aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 567–574.
58. Haverich A, Miller DC, Scott WC, et al. Acute and chronic aortic dissections: determinants of long-term outcome for operative survivors. *Circulation* 1985; 72 (Suppl 2): 22–34.
59. Miller DC, Mitchell RS, Oyler PE, et al. Independent determinants of operative mortality for patients with aortic dissections. *Circulation* 1984; 70 (Suppl I): 153–164.
60. Henning RJ, Eikman E, Patel MS. Acute and chronic aortic dissection. *Heart Disease* 2002; 4: 231–241.
61. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22: 1642–1681.
62. Cambria RP, Brewster DC, Gertler J, et al. Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. *J Vasc Surg* 1988; 7: 199–209.
63. Laas J, Heinemann M, Schaefer HJ, Daniel W, Borts HG. Management of thoracoabdominal malperfusion in aortic dissection. *Circulation* 1991; 84: III20–24.
64. Walker PJ, Miller DC. Aneurysmal and ischaemic complications of type B (type III) aortic dissection. *Semin Vasc Surg* 1992; 5: 198–214.
65. Elefteriades JA, Hartleroad J, Gusberg RJ, et al. Long-term experience with descending aortic dissection: the complication-specific approach. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 11–20; discussion 20–21.
66. Miller DC, Mitchell RS, Oyler PE, Stinson EB, Jamieson SW, Shumway NE. Independent determinants of operative mortality for patients with aortic dissection. *Circulation* 1984; 70: 153–164.
67. Walker PJ, Dake MD, Mitchell RS, Miller DC. The use of aortic endovascular techniques for the treatment of complications of aortic dissection. *J Vasc Surg* 1993; 18: 1042–1051.
68. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management. Part II: Therapeutic management and follow-up. *Circulation* 2003; 108: 772–778.
69. Deeb GM, Williams DM, Bolling SF, et al. Surgical delay for acute type A dissection with malperfusion. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1669–1675.
70. Vaněk I, Chochola M. Onemocnění hrudní aorty. In: Aschermann M, ed. *Kardiologie*. 1st ed. Praha: Galén, 2004: 1031–1057.
71. Doroghazi RM, Slater EE, DeSanctis RW, et al. Long-term survival of patients with treated aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 1026–1034.
72. Miller DC, Stinson EB, Oyler PE, et al. Operative treatment of aortic dissections: experience with 125 patients over a sixteen-year period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 365–382.
73. Prendergast BD, Boon NA, Buckenham T. Aortic dissection: advances in imaging and endoluminal repair. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2002; 25: 85–97.