

Akutní aortální syndromy – novinky v diagnostice a léčbě

Jana Čepelová / Radka Šebestová

Akutní aortální syndromy (AAS) jsou život ohrožující stavy s vysokou morbiditou a mortalitou. Vyskytují se u heterogenní skupiny pacientů ve vyšším věku, hlavním rizikovým faktorem je dlouhodobě neléčená hypertenze a ateroskleróza tepen. Mezi typické klinické projevy patří silná bolest na hrudi, hemodynamická nestabilita, případně malperfúzní syndromy. Podle morfologie rozlišujeme čtyři typy postižení aortální stěny: klasická disekce aorty (CD), intramurální hematom (IMH), penetrující aortální ulcerace (PAU) a inkompletní disekce aorty (ID). AAS vyžadují rychlou a přesnou diagnostiku a správnou volbu léčebné strategie. Mobilizace multidisciplinárního týmu a zajištění urgentní kardiokirurgické nebo endovaskulární intervence mají zásadní vliv na prognózu pacientů.

Epidemiologie

Incidence klasické disekce aorty se uvádí v počtu přibližně 6–7 případů na 100 000 pacientů za rok. Typ A Stanfordské klasifikace je typický u klasické disekce a u inkompletní disekce aorty, typ B se vyskytuje převážně u intramurálního hematomu nebo penetrující aortální ulcerace. Výskyt AAS je častější u mužů ve věku průměrně 66–72 let, u žen ve vyšším věku. Ženy mívají atypické klinické symptomy a přicházejí k hospitalizaci později, což vede k těžšímu průběhu, rozvoji komplikací a rovněž k vyšší mortalitě.

Hospitalizační mortalita AAS je průměrně 26 %, vyšší bývá u typu A (32 %) než u typu B (10 %) a nemění se v dlouhodobém časovém horizontu. Třicetidenní mortalita u typu A dosahuje 50 %, u typu B 13 %. Podstatná část pacientů s typem A klasické disekce (30–50 %) však umírá v předhospitalizační fázi, proto celková mortalita u AAS může být vyšší.

Mezi hlavní rizikové faktory AAS řadíme dlouhodobě dekompenzovanou hypertenzi, generalizovanou aterosklerózu tepen, věk > 65 let, kouření, výskyt AAS v rodině a vrozené nemoci pojiva (Marfanův syndrom) nebo vaskulitidy (Ehlersův–Danlosův syndrom).^{1,2,4}

Klasifikace a patofyziologie

Podle lokalizace aortální léze používáme **Stanfordskou klasifikaci**. **Typ A** zahrnuje postižení ascendentní aorty a oblouku, případně propagaci léze do descendentní aorty. **Typ B** je stanoven, pokud je postižena pouze descendentní aorta. **Typ non-A non-B** se vyskytuje vzácněji, představuje postižení oblouku aorty s propagací do descendentní aorty nebo postižení oblouku aorty sekundárně při retrográdním šíření disekce vzniklé distálně pod *arteria subclavia sinistra*.

Spektrum morfologických a histopatologických změn stěny aorty nám

objasňuje vznik a vývoj různých typů aortálních lézí (obr. 1, obr. 2).

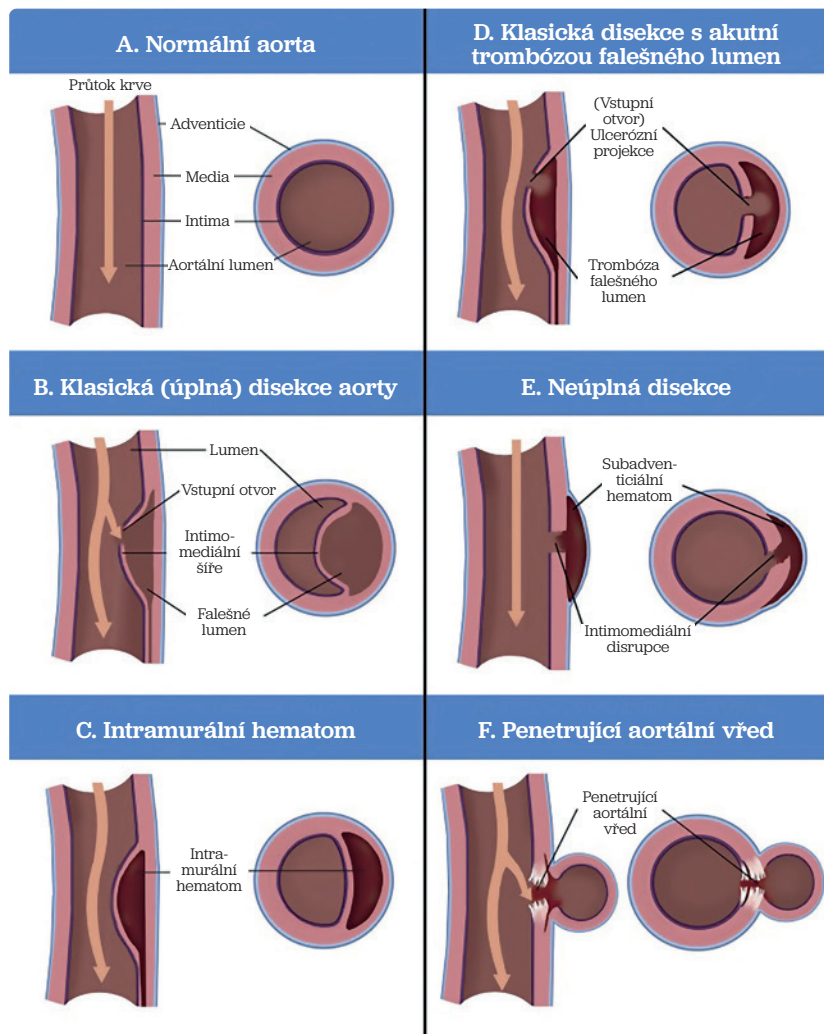
Klasická disekce aorty (CD) (85–95 % všech AAS) vzniká podélným roztržením stěny aorty – separací intimy a medie, intramurálním krvácením a vznikem pravého a falešného lumen. Typický je vlající okraj odtržené stěny – intimal flap. Příčinou je nejčastěji degenerace elastických vláken a ztenčení vrstvy intimy.

Intramurální hematom (IMH) (5–15 %) vzniká při krvácení mezi vrstvy intimy a medie cévní stěny bez roztržení intimy do lumen aorty a bez detekce proudění krve. Diagnóza je potvrzena při ztlustění stěny > 5 mm s hemoragií, případně s detekcí čerstvého trombu při zobrazení výpočetní tomografií. Intramurální hematom se může spontánně vstřebat (10 %) nebo progredovat do klasické disekce aorty (47 %), pokud dojde k roztržení intimy do lumen aorty. Vyskytuje se většinou v oblasti descendentní aorty, ale může postihovat také ascendentní aortu.

Penetrující aortální ulcerace (PAU) (2–7 %) je způsobena roztržením intimy prostupující *lamina elastica interna* a *tunica media*. Vzniká „kráter“ ve vnitřní stěně aorty, většinou v terénu pokročilé aterosklerózy, zánětlivé infiltrace aterosklerotických plátů a při deformaci stěny dlouhodobě akcelerovanou hypertenzí. Fokální ulcerace se vyskytují převážně v oblasti descendentní aorty. Aortální ulcerace může progredovat do disekce aorty nebo se provalit do *tunica adventicia* a formovat se do pseudoaneurysmatu nebo může vést k ruptuře stěny aorty. Ulcerace větší než 13–20 mm a hlubší než 10 mm jsou vysoce rizikové léze.

Inkompletní disekce (ID) je prezentována jako roztržení intimy a medie bez rozvoje intramurálního hematomu, s vydutím cévní stěnou následkem krvácení subadventiciálně. Není zde vytvořeno falešné lumen. Příčinou je degenerace medie a objevuje se převážně v oblasti ascendentní aorty.

Tyto typy aortálních lézí se mohou vyskytovat souběžně v různých aortálních segmentech nebo mohou mezi sebe navzájem přecházet. Také mohou progredovat do ruptury aorty, nejčastěji v prvním týdnu manifestace AAS.^{1,2,4,6}



Obr. 1 Přehled akutních aortálních syndromů a jejich hlavní morfologické charakteristiky

Podle odkazu 1

Klinický průběh

AAS se projevují širokým spektrem symptomů, které závisí na typu a rozsahu aortální léze. Mezi typické klinické projevy patří silná bolest na hrudi nebo mezi lopatkami, u aortální disekce typu B se projevuje bolestí břicha nebo v bederní oblasti. Bolest má charakter trhání, páráni nebo řezání v průběhu aorty, ale může být atypická nebo zcela chybět. Disekce brachiálních tepen se projevuje bolestí v pažích, viscerální disekce bolestí břicha, malperfúzním syndromem břišních orgánů, disekce v oblasti ilických tepen se projevuje bolestí dolních končetin.

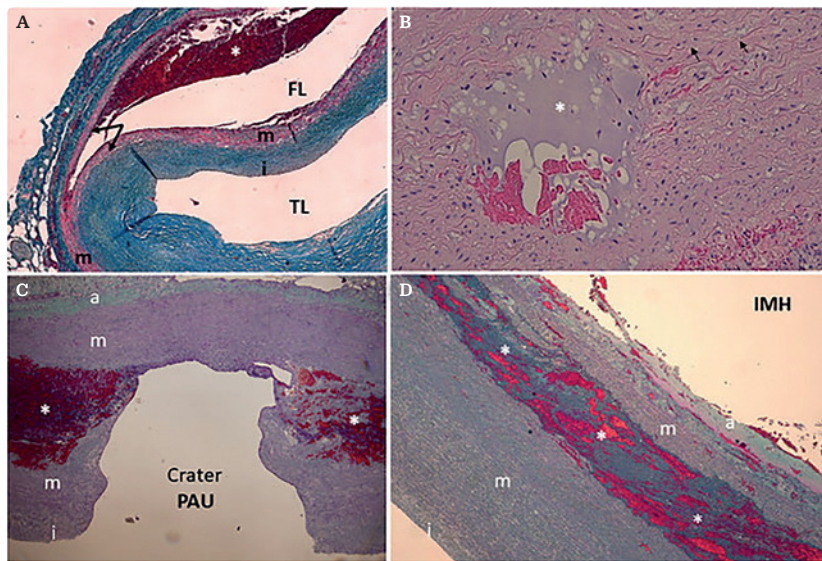
Aortální disekce typu A může způsobit koronární disekci a ischemii myokardu, akutní aortální insuficienci a srdeční tamponádu. Synkopa

může být projevem mozkové příhody při disekci karotických tepen nebo projevem hemodynamické nestability. Může dojít k ruptuře vnější stěny aorty přes adventicii s následným masivním krvácením do hrudní nebo břišní dutiny s rozvojem hemoragického šoku.^{5,8,11,12}

Hlavní komplikace akutních aortálních syndromů typu B zobrazuje **tabulka 1**.

Diagnostika

V první linii hodnotíme rizikové faktory, anamnézu, charakter bolesti a provádíme fyzikální vyšetření. Ve druhé linii posuzujeme sérové hodnoty **D-dimerů** a **troponinu**, **rentgen (RTC) hrudníku** a **elektrokardiogram**



Obr. 2 Histopatologické obrazy u akutních aortálních syndromů

A: Transverzální řez ascendentní aortou u klasické disekce aorty (Massonovo trichrom barvení)
FL - falešné lumen; TL - pravé lumen; i - intima; m - medie; šípky - roztržené vrstvy medie * trombus

B: Histologické řezy stěnou aorty (hematoxylin-eosin barvení)

Šípky - roztržená elastická vlákna

* nahromadění extracelulární mukoidní hmoty

C: Transverzální histologický řez descendentní aortou u penetrující aortální ulcerace

(Massonovo trichrom barvení). Ulcerovaný kráter pronikající do medie

a - adventicie; i - intima; m - medie; * hemoragie uvnitř medie

D: Intramurální hematom (IMH) (Massonovo trichrom barvení)

* zóna disekce ve vnější vrstvě medie

a - adventicie; m - medie; i - intima

Podle odkazu 1

Tab. 1 Hlavní komplikace u akutních aortálních syndromů typu B

Hemodynamická nestabilita
Známky rychlé aortální expanze
Malperfúzní syndromy (viscerální ischemie, renální ischemie, iliacká ischemie)
Známky aortální ruptury nebo hrozící ruptury (periaortální hematom)

Podle odkazu 1

(EKG). Ve třetí linii u vysoce suspektních AAS využíváme zobrazovací metody (CT, TTE, TEE). K vyšší diagnostické úspěšnosti a přesnosti v odhalení AAS lze využít **RIPP skóre (tab. 2)**. Zahrnuje bodové hodnocení rizikových faktorů, klinických symptomů,

fyzikálního vyšetření a charakteru bolesti. Součet bodů < 1 znamená nerozšiřovat základní diagnostický algoritmus, skóre > 1 naopak doporučuje použít zobrazovací metodu (CT, TTE, TEE).⁹ Diagnostický algoritmus znázorňuje **obrázek 3**.

Akutní aortální syndrom bývá nejčastěji zaměněn za akutní koronární syndrom. Pokud detekujeme bolest na hrudi, nacházíme normální EKG, normální hodnotu troponinu a zvýšenou hodnotu D-dimerů a jsou přítomny rizikové faktory, je silně suspekt ní diagnóza AAS. Hodnota troponinu může být sekundárně zvýšena při disekci koronárních tepen, sekundární ischemií myokardu vyvolanou hypoperfúzí při akutní aortální insuficienci nebo hypotenzi. RTG snímek hrudníku může být normální a nevylučuje AAS.

Ve třetí linii používáme zobrazovací metody. **Transtorakální echokardiografii (TTE)** lze provést v urgentním režimu na Emergency. Mezi hlavní echokardiografické známky AAS patří falešné lumen aorty, intimální flap, akutní aortální insuficience a perikardiální výpotek – hemoperikard. V diferenciální diagnostice lze echokardiografii využít k hodnocení systolické funkce levé komory, včetně regionálních poruch kinetiky, případně dilatace pravostranných oddílů a známek plicní hypertenze.¹⁰

Transezofageální echokardiografie (TEE) je semiinvasivní metoda, která zobrazuje většinu segmentů hrudní aorty. Není vhodná u pacientů hemodynamicky nestabilních, se silnou bolestí, případně s neklidem. Lze ji využít perioperačně při kardiokirurgických výkonech na ascendentní aortě a aortální chlopni.

Výpočetní tomografie (CT) thorakoabdominální aorty v celém jejím rozsahu, s odstupem karotických, brachiálních, viscerálních a iliackých arterií je nejpřesnější zobrazovací metodou. Umožňuje stanovit lokalizaci a rozsah aortálního poškození, včetně malperfúzních syndromů, perikardiálního a pleurálního výpotku, eventuálně dalších patologií, které

Tab. 2 Risk Prediction Tool for Acute Aortic Syndrome: RIPP Score

Rizikové faktory (rodinná anamnéza, známé aneurysma aorty, Marfanův syndrom, hypertenze, kouření, věk > 60 let...)	Žádný rizikový faktor	0 bodů
	Neaneurysmatický rizikový faktor	1 bod
	Aortální aneurysma	2 body
Symptomy	Alternativní diagnóza pravděpodobná	-1 bod
	Netypické	0 bodů
	AAS velmi pravděpodobný	2 body
Fyzikální vyšetření (hypotenze, šelest, pulsový deficit, neurologický deficit, stranový rozdíl TK > 20 mmHg)	Žádné fyzikální odchylky	0 bodů
	Jakékoli fyzikální odchylky	2 body
Bolest (prudký začátek, trhavá, páravá, stěhující se, vyzařující, krutá)	Žádná vysoce riziková bolest	0 bodů
	1-2 rysy vysoce rizikové bolesti	1 bod
	> 2 rysy vysoce rizikové bolesti	2 body

Podle odkazu 9

Diagnostika akutního aortálního syndromu

Krok 1

KLINICKÉ PODEZŘENÍ

Rizikové podmínky
Aortální bolest
Fyzikální vyšetření

Krok 2

Elektro-
kardiografie
(EKG)

Bez ischemických
změn

Hrudník
rtgTroponin
Normální
D-dimer
Zvýšený

Krok 3

Výpočetní tomografie (CT) + transthorakální echokardiografie (TTE)

Obr. 3 Diagnostický postup při suspekci na akutní aortální syndrom ve třech krocích

Podle odkazu 1

určují prognózu pacienta. Používáme CT scany aorty v nativním zobrazení a s aplikací kontrastní látky, s EKG synchronizací obrazů.

CT nálezy aortálních lézí, které určují volbu léčebné strategie, shrnuje **tabulka 3**.

Pokud je zvolena strategie „wait-and-watch“, monitorujeme klinický stav pacienta, dynamiku biomarkerů (D-dimery, troponin) a kontrolní

CT scany aorty k detekci varovných signálů předpovídajících komplikace AAS.^{1,2,4–7,9}

Rizikové faktory špatné prognózy AAS typu A shrnuje **tabulka 4**.

CT scany A–D (obr. 4) zobrazují klasickou disekci hrudní aorty typu A u 62letého pacienta, hypertonika, kuřáka vyšetřeného na Emergency původně pro akutní tepenný uzávěr pravé dolní končetiny.

Tab. 3 CT nálezy u Akutních aortálních syndromů, které ovlivňují rozhodnutí o léčebné strategii

Léze v oblasti ascendentní aorty
Lokalizace roztržení intimy a vstupu do falešného lumen aorty
Objemný perikardiální výpotek / srdeční tamponáda
Významná aortální insuficience a její mechanismus
Známky ruptury aorty
Známky orgánové ischemie nebo malperfuze

Podle odkazu 1

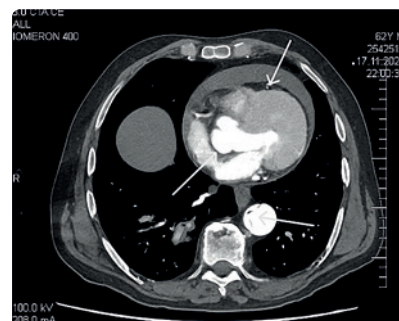
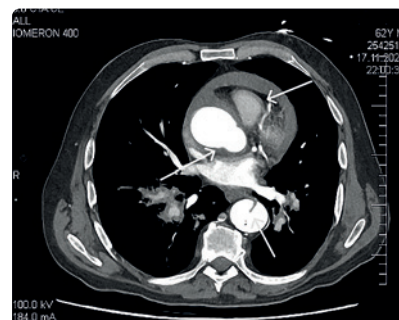
Tab. 4 Rizikové faktory špatné prognózy u akutních aortálních syndromů typu A

Existence útvaru podobného aortální ulceraci
Šíře aorty > 50 mm
Rychlá expanze šíře aorty
Tloušťka intramurálního hematomu > 11 mm
Velký perikardiální výpotek / srdeční tamponáda
Velké pleurální výpotky
Periaortální hematom/známky hrozící ruptury aorty
Významná aortální regurgitace
Hemodynamická nestabilita
Refrakterní aortální bolest
Malperfuční syndromy (iktus, ischemie myokardu, brachiální ischemie, viscerální ischemie, renální ischemie)

Podle odkazu 1

Léčba

V akutní fázi AAS je nutná monitorace krevního tlaku, srdeční frekvence a tlumení bolesti. Cílové hodnoty systolického krevního tlaku jsou < 120 mmHg, srdeční frekvence < 60/min. Aplikujeme intravenózně betablokátory,



Obr. 4 CT scany 1–4

Disekce hrudní aorty typu A, šipky ukazují odtrženou stěnu aorty v příčném průřezu s vytvořením pravého a falešného lumen, krvácení pod adventici s útlakem plicnice, postižení levého Valsalvova sinu, hemoperikard

CT – výpočetní tomografie

blokátory angiotenzinových receptorů, sedativa a opiáty.

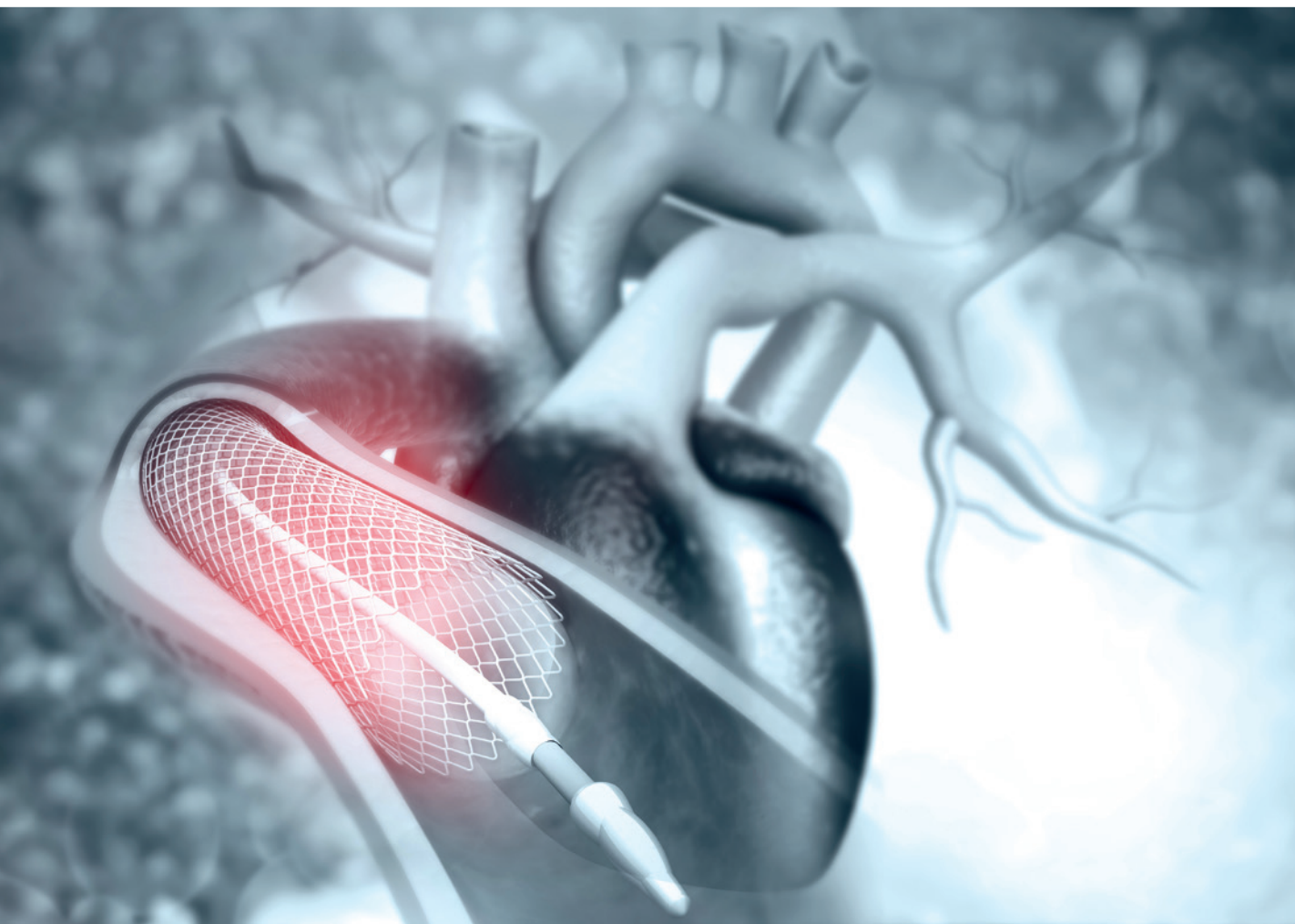
Typ A klasické disekce aorty vyžaduje urgentní kardiokirurgickou náhradu ascendentní aorty. Operační techniky závisejí na rozsahu postižení aorty. Cílem operace je prevence ruptury aorty, náhrada dysfunkční aortální chlopně a řešení malperfúzních syndromů. Ve většině případů se jedná o protetikou náhradu ascendentní aorty, oblouku aorty a aortální chlopně. Pokud je současně postižen kořen aorty, je standardní technikou modifikovaná verze Bentallovy–De Bonovy operace, při které je použita protetická náhrada oblouku aorty včetně kořene ascendentní aorty, aortální chlopně (mechanické nebo biologické), a reimplantace koronárních tepen. Chirurgická plastika aortálního kořene a aortální chlopně je alternativou k použití kompozitní protetické náhrady ascendentní aorty a chlopně u vhodných anatomických poměrů. Chirurgická

technika „zmrzlý sloní chobot“, užívající hybridní protézu, umožňuje rekonstrukci aortálního oblouku a proximální descendentní aorty, utěsňuje vstup do nepravého lumen, komprimuje odtržené vrstvy stěny aorty, usměrňuje krevní proud do pravého lumen a podmiňuje vznik trombózy ve falešném lumen aorty.

U typu B klasické disekce aorty je v akutní fázi preferována medikamentózní léčba bolesti a stabilizace hemodynamického stavu. Používáme intravenózní aplikaci betablokátorů, vazodilatancí a opiátů. Endovaskulární implantace stentgraftu (TEVAR) je metodou volby při rozvoji komplikací – hemodynamické nestability, progredující expanze disekce, v případě malperfúzních syndromů nebo hrozící ruptury aorty. Načasování implantace stentgraftu u nekomplikované disekce typu B není přesně určeno. Výkon provedený v subakutní fázi přispívá k remodelaci aorty, k zabránění

degeneraci aortální stěny a k prevenci komplikací. Perioperační mortalita je 8 %, přežití po TEVAR 84–88 % v následujících dvou letech. U 20 % pacientů je nutná endovaskulární reintervence v následujících 30 dnech, většinou pro rozšíření falešného lumen na kontrolním CT, rozvoj malperfúzního syndromu nebo pro retrográdní disekci. Pacienti, kteří podstoupili endovaskulární léčbu, mají pětiletou mortalitu 40 %.

Selektivní protetická náhrada thorako-abdominální aorty u nekomplikovaného průběhu se provádí v prevenci pozdních aortálních komplikací, nicméně prognostický benefit není znám. Vysoké riziko komplikací bývá u dilatace aorty > 45 mm, u falešného lumen > 22 mm, u rozsáhlého roztržení v oblasti proximální aorty, přetrvávající bolesti a hypertenze. Chirurgická operace s protetickou náhradou je indikována, pokud endovaskulární terapie selže nebo je kontraindikována.



Ilustrační foto. Zdroj: iStock

Pacienti s retrográdní propagací disekce z descendentní aorty do oblouku a ascendentní aorty s trombotizovaným falešným lumen mohou být zpočátku léčeni konzervativně. Pacienti s **non-A non-B disekcí** mají komplikovaný průběh, proto správná volba endovaskulárních technik, protetické náhrady nebo hybridní terapie může zlepšit krátkodobou prognózu. Akutní aortální disekce s mezenterickým malperfúzním syndromem by měla být léčena v první fázi endovaskulární revaskularizací (fenestrace/stenting) a v druhé době chirurgickou náhradou ascendentní aorty.

Navzdory rozvoji chirurgických a endovaskulárních technologií i perioperační péče zůstává mortalita u těchto onemocnění dlouhodobě vysoká.^{1,2,4}

Pacienti po kardiokirurické nebo endovaskulární intervenci jsou sledováni CT v intervalu 1, 3, 6, 12 měsíců po výkonu a dále jednou ročně. Komplikacemi po TEVAR mohou být rozvoj endoleaku, aneurysmatu, vzácně paraplegie končetin a renální insuficience.

Prevence AAS u pacientů zahrnuje identifikaci rizikových faktorů

genetických (Marfanův syndrom), environmentálních (hypertenze, ateroskleróza, vyšší věk, kouření), zahájení včasné farmakoterapie hypertenze, dyslipidemie a eliminaci škodlivých vnějších faktorů (kouření), genetický screening, případně včasnou diagnostiku AAS s využitím zobrazovacích metod (CT, TTE, TEE). Aortální aneurysma patří také mezi rizikové faktory AAS. Elektivní kardiokirurická náhrada aneurysmatu ascendentní aorty je indikována, pokud přesáhne rozměr 55 mm u mužů a 50 mm u žen.^{1-4,6,7}

Centra pro prevenci, diagnostiku a léčbu AAS jako součást komplexních kardiokardiologických center by měla zajišťovat preventivní sledování a léčbu těchto vysoce rizikových pacientů, naplánování včasné kardiokirurické nebo endovaskulární léčby a následnou pooperační péči.

Závěr

Akutní aortální syndromy jsou vzácné, avšak život ohrožující stavy, které mohou progredovat v rupturu aorty a hemoragický šok. Aortální disekce

je nejčastější a nejobávanější formou AAS, avšak také penetrující aortální ulcerace a intramurální hematom představují maligní formy poškození aortální stěny, které nacházíme na CT obrazech a jejichž léčba musí být zahájena neodkladně. AAS vyžadují rychlou a přesnou diagnostiku s využitím skórovacích systémů klinických symptomů, laboratorních biomarkerů a zobrazovacích metod. Volba nejvhodnější kombinace medikamentózní a procedurální léčby, multidisciplinární přístup a následná dispenzarizace ve specializovaných centrech vedou ke zlepšení přežívání a včasnému řešení komplikací.

CT obrazová dokumentace byla použita s laskavým svolením primáře Radiodiagnostického oddělení Ústřední vojenské nemocnice – Vojenské fakultní nemocnice Praha MUDr. Tomáše Belšana, CSC.

MUDr. Jana Čepelová¹,
MUDr. Radka Šebestová²

¹ Interní klinika 1. LF UK,
Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská
fakultní nemocnice Praha
² Radiodiagnostické oddělení,
Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská
fakultní nemocnice Praha
E-mail: Jana.Cepelova@uvn.cz

Literatura

1. Vilacosta I, Román A, Bartolomeo R, et al. Acute Aortic Syndrome Revisited. *J Am Coll Cardiol* 2021;78:2106–2125.
2. Xu W, Haran Ch, Dean A, et al. Acute aortic syndrome: nationwide study of epidemiology, management, and outcomes. *Br J Surg* 2023;110:1197–1205.
3. Sultan S, Acharya Y, Chua Vi Long K, et al. Management of acute aortic syndrome with evolving individualized precision medicine solutions: Lessons learned over two decades and literature review. *Front Surg* 2023;10:1157457. doi:10.3389/fsurg.2023.1157457
4. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 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). *Eur Heart J* 2014;35:2873–2926.
5. Yang B, Norton EL, Rosati CM, et al. Managing patients with acute type A aortic dissection and mesenteric malperfusion syndrome: 20-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;158:675–687.
6. Sorber R, Hicks CW. Diagnosis and Management of Acute Aortic Syndromes: Dissection, Penetrating Aortic Ulcer, and Intramural Hematoma. *Curr Cardiol Rep* 2022;24:209–216.
7. Zhu Y, Lingala B, Baiocchi M, et al. Type A Aortic Dissection-Experience Over 5 Decades. *J Am Coll Cardiol* 2020;76:1703–1713.
8. Norton EL, Khaja MS, Williams DM, et al. Type A Aortic Dissection Complicated by Malperfusion Syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2019;34:610–615.
9. Ohle R, McIsaac S, Van Drusen M, et al. Evaluation of the Canadian Clinical Practice Guidelines Risk Prediction Tool for Acute Aortic Syndrome: The RIPP Score. *Emerg Med Int* 2023, Article ID 6636800, 1-7. doi:10.1155/2023/6636800.
10. Evangelista A, Maldonado G, Grasso D, et al. The current role of echocardiography in acute aortic syndrome. *Echo Res Pract* 2019;6:R53–R63. doi:10.1530/ERP-18-0058.
11. Hirata K, Shimotakahara J, Nakayama I, et al. Acute Aortic Dissection Masquerading as Acute Pericarditis. *Intern Med* 2020;59:2009–2013.
12. McFarland G, Beck A. Differential Diagnosis of Aortic Pathologies. *Endovasc Today* 2019;18:47–52.