

Klinické a zobrazovací charakteristiky syndromu střední aorty

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Hana Flögelová, Ph.D.², MUDr. Lenka Bakaj-Brožková, Ph.D.³,
MUDr. Kamila Michálková²

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP a FN v Olomouci

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Syndrom střední aorty (MAS) je způsoben stenózou hrudní a/nebo břišní aorty, často doprovázenou současnou stenózou renálních nebo viscerálních tepen. Ačkoli je MAS vzácný (0,5–2 %), je závažnou příčinou hypertenze u dětí a dospívajících s vysokou morbiditou. Předpokládá se, že vzniká při selhání splynutí obou dorzálních aort během embryonálního vývoje, a vysoké procento případů je idiopatických. Klinicky probíhá se symptomatickou nebo asymptomatickou arteriální hypertenzí. Metodou volby je dnes angiografie, neinvazivní MR angiografie a CT angiografie mají podobnou diagnostickou přesnost. Ultrasonografie je primární screeningovou technikou. Léčba spočívá v kombinaci různých antihypertenziv. Chirurgická léčba může být kurativní. Naším cílem bylo přiblížit klinický obraz, diagnostiku a léčebný postup dvou nových případů s MAS.

Klíčová slova: hypertenze, syndrom střední aorty, midaortální syndrom (MAS), stenóza renální tepny, děti.

Clinical and imaging characteristics of midaortic syndrome

Middle aortic syndrome (MAS) is caused by stenosis of the thoracic and/or abdominal aorta, often accompanied by concomitant stenosis of the renal or visceral arteries. Although MAS is rare (0.5–2%), it is a serious cause of hypertension in children and adolescents with high morbidity. It is thought to arise from failure of fusion of the two dorsal aortas during embryonic development, and a high percentage of cases are idiopathic. Clinically, it presents with symptomatic or asymptomatic arterial hypertension. The method of choice today is angiography, non-invasive MR angiography and CT angiography have similar diagnostic accuracy. Ultrasonography is the primary screening technique. Treatment consists of a combination of various antihypertensive drugs. Surgical treatment may be curative. Our aim was to present the clinical picture, diagnosis and treatment of two new cases with MAS.

Key words: hypertension, middle aortic syndrome, midaortic syndrom (MAS), renal artery stenosis, children.

Úvod

Zúžení břišní aorty poprvé popsal Quain v roce 1848 (1), ale termín syndrom střední aorty zavedl v roce 1963 Sen (2). Onemocnění se vyznačuje závažným zúžením hrudní a/nebo břišní aorty a běžně postihuje renální (> 80 %) a splachnické (50–70 %) větve aorty.

Je nejčastějším klinickým syndromem aorty spojeným se stenotickou aorto-arteriopatií u dětí (3, 4, 5). Tvoří 0,5–2 % (2–3 na jeden milion pacientů) případů aortální stenózy. Pacienti s MAS mívají jednostrannou nebo oboustrannou stenózu renální tepny, což dlouhodobě zhoršuje průtok krve ledvinami

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research in Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

Tento článek vznikl v rámci projektu SALVAGE, registrační číslo: CZ.02.01.01/00/22_008/0004644, podpořeného z OP JAK, se spolufinancováním z EU a Státního rozpočtu.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2025;26(1):62-66

<https://doi.org/10.36290/ped.2025.013>

Článek přijat redakcí: 5. 2. 2025

Článek přijat k tisku: 10. 2. 2025

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

vladimir.mihal@fnol.cz

a vede ke zhoršování renovaskulární hypertenze, funkce ledvin a k rozdílu mezi arteriálním tlakem horních a dolních končetin. Provádí se zobrazovací diagnostika, která prokáže patologii břišní aorty, co se může při auskultačním fyzikálním vyšetření projevit slyšitelným systolickým šelestem přes stěnu břišní v oblasti, resp. nad stenotickým úsekem aorty. Též bývá přítomná alterace pulsů femorálních arterií. Nepoznaná a neléčená příčina postupně vede ke snížené perfuzi ledvin a k aktivaci systému renin-angiotenzin. V důsledku toho se u > 90 % pacientů objevuje hypertenze refrakterní na léčbu. V době stanovení diagnózy mnozí pacienti obvykle užívají jedno nebo více antihypertenziv, nejčastěji blokátory kalciových kanálů (6). Obtížně kontrolovatelná hypertenze může delší dobu unikat pozornosti. Potíže, jakými jsou točení nebo bolest hlavy, kolapsový stav, bolest na hrudi, nevolnost nebo zvracení by pozornosti rodičů, učitelů nebo jiných blízkých osob neměly uniknout.

Dětští pacienti s MAS obvykle mívají těžkou arteriální hypertenzi, která může vést ke komplikacím v podobě zejména ischemické choroby srdeční, městnavého srdečního selhání, hypertrofie levé komory či cerebrovaskulárních příhod. Další symptomy se liší v závislosti na lokalizaci a závažnosti stenózy aorty a na přítomnosti stenóz viscerálních tepen. Orgánová a svalová hypoperfuze může vést ke klaudikacím dolních končetin, renálnímu selhání či abdominální bolesti (7, 8). Diagnostika dětské hypertenze je obvykle opožděná, protože v ČR měří praktičtí dětští lékaři krevní tlak rutinně od 3 let věku v rámci preventivních prohlídek každé dva roky. Dle literatury jsou některé děti bohužel odesílány s anamnézou velmi vysokého krevního tlaku, který byl zaznamenán v průběhu několika let bez jakékoliv klinické intervence. Nález vysokého krevního tlaku by se totiž mohl zdát jako nepřiměřený, např. systolický krevní tlak 200 mmHg u malého asymptomatického dítěte (9).

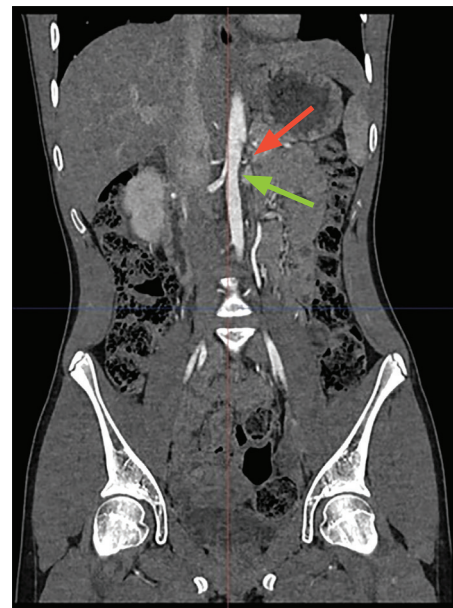
Pokud se MAS neléčí, může vyústit v dysfunkci koncových orgánů, v podobě renální insuficience, ischemické choroby srdeční, městnavého srdečního selhání, hypertrofie levé komory, retinopatie či cerebrovaskulárních příhod (10).

Popis klinických případů

Pacientka 1

15letá dívka byla přijata k plánované hospitalizaci pro úpravu antihypertenzní léčby. Před rokem ji byla naměřena, náhodně při zdravotní prohlídce ve škole, vysoká hodnota TK 180/90 mmHg. Byla vyšetřena ve spádové kardiologické ambulanci, dle rodičů bylo vyšetření bez patologie. Hypertenzi byla zřejmě věnována menší pozornost vzhledem k tomu, že nevykazovala žádné typické klinické příznaky a rovněž proto, že dívka aktivně sportovala (běh na dlouhé tratě) a trénovala pod kontrolou sportovních lékařů. Dva měsíce před přijetím na kliniku měla opakované bolesti hlavy a zvracení, proto byla akutně přijata do místní nemocnice. Byla zjištěna urgentní hypertenze TK 210/140 mmHg. Měla zvýšenou hladinu plazmatické reninové aktivity, normální sérový aldosteron a hypokalemii. Léčena byla captoprilem a amlodipinem, následně kombinací ramipril a amlodipin s částečným efektem. V rámci diferenciální diagnostiky těžké hypertenze byla indikována ambulantní **CT angiografie**, aortogram prokázal **syndrom střední aorty (MAS)**: s nevýrazným zúžením juxtarenální a subrenální aorty (9 mm) (Obr. 1). Truncus coeliacus byl ektatický, dále byla těsná ostiální stenóza AMS s poststenotickou dilatací a bohatým kolaterálním oběhem. Vpravo byly dvě renální tepny, horní polární byla gracilní, bez stenózy, hlavní renální tepna měla hladké kontury, byla bez stenózy, do periferie se přiměřeně větvila. Vlevo byla jedna gracilní renální tepna, průměr měla nepravidelný (Obr. 2). Levá byla menší, pravá ledvina byla kompenzačně zvětšená. Iliakální tepny a femorální vidlice měly hladké kontury, průměr byl normální. Závěr: zúžení juxtarenální a subrenální aorty (9 mm), těsná stenóza a. mesenterica superior, gracilní levá renální tepna. Dle radiologa nebyla indikace k intervenčnímu výkonu. Glomerulární filtrace byla v normě, opakovaně ale byla pozorována hypokalemie, která vedla k obstipaci, proto byla nutná suplementace kaliem. Dle 24hodinového monitoringu TK trvala i při léčbě ramiprilem a amlodipinem celodenní hypertenze, bez nočního dippingu. Doplnili jsme **statickou scintigrafii ledvin DMSA**: levá ledvina byla prakticky afunkční (2 % z celkové funkce).

Obr. 1. (Pacientka 1): CT angiografie břišní aorty, koronární rovina. Juxtarenální i subrenální úsek břišní aorty je mírně zúžený (zelená šipka). Vpravo odstupují dvě renální tepny, jsou bez stenóz. Vlevo odstupuje jedna renální tepna, která je v celém svém průběhu gracilní (červená šipka)



Obr. 2. (Pacientka 1): CT angiografie břišní aorty, volum rendering rekonstrukce. Rekonstrukce dokumentuje zúžení břišní aorty při midaortic syndromu a také významnou ostiální stenózu a. mesenterica superior a gracilní a. renalis l. sin (červená šipka)



Dle UZ ledvin s barevným dopplerovským mapováním: levá ledvina byla menší, pravá kompenzačně zvětšená. A. renalis l. dx. byla přiměřeně široká, průchodná, křivka měla zvyklý tvar, a. renalis l. sin. byla gracilnější při porovnání s pravou, byla průchodná, křivka toku měla zvyklý tvar. **Oční vyšetření:** myopie oc. utrų. Jinak oční nález bez patologie, bez známek městnání na očním pozadí, bez známek uveitidy. **Kardiologické vyšetření a echokardiografie:** hypertrofie mezikomorové přepážky při sekundární arteriální hypertenzi, jinak normální kardiologický nález, normální oblouk bez koarktace. **Biochemické vyšetření:** Na: 139 mmol/l, K: 3,93 mmol/l, Cl:

99 mmol/l, Ca: 2,54 mmol/l, Mg: 0,94 mmol/l, P: 1,40 mmol/l, urea: 4,5 mmol/l, kreatinin: 67 µmol/l.

Fyzikální vyšetření prokázalo, že pacientka byla v dobrém stavu s tělesnou hmotností mezi 25.–10. percentilem (aktivní atletka) a výškou mezi 50.–75. percentilem. Systolický i diastolický krevní tlak byly vyšší než 95. percentil. Nebyl zjištěn významný tlakový gradient mezi horními a dolními končetinami. Nebylo zjištěno oslabení končetinových pulsů, bez šelestů. Nebyla zjištěna žádná anamnéza dlouhotrvající horečky neznámého původu, která by naznačovala Takayasuovu arteritidu. Její rodinná anamnéza neodhalila žádné známky sekundární hypertenze.

Průběh hospitalizace: primárně byla léčena kombinací ramiprilu a amlodipinu. Hodnoty TK byly zlepšeny (ne však pod 95. perc.). Po týdnu léčby přechodně hyperkalciurie bez průkazu nefrokalcinózy na ultrazvuku ledvin. Protože je možné, že ACEI mohou přispívat k renální ischemii ovlivněním normální autoregulace glomerulárního průtoku (konstrikcí eferentní arterioly), změnili jsme antihypertenzivní léčbu. Postupně byl vysazen ramipril (ACE inhibitor konvertující angiotenzin). Ponecháváme amlodipin (antagonista vápníku), který byl doplněn o urapidil (α-blokátor), přidán bisoprol (beta-blokátor) s cílem snížit vysokou hladinu reninu. Byla odebrána krev ke genetickému vyloučení Liddleova syndromu (kombinace hypertenze, hypokalemie, nízké hladiny sérového aldosteronu, který byl naměřený v oblastní nemocnici před zahájením farmakologické antihypertenzní léčby). Naměřená zvýšená hladina reninu pro Liddleův syndrom nesvědčila a genetické vyšetření tento syndrom neprokázalo. Pro leukocyturii a opakovanou signifikantní bakteriurii s průkazem *E. coli* 10⁷/ml, byla dívka 5 dnů léčena kombinací sulfamethoxazolu a trimethoprimu pro asymptomatickou IMC. Hodnoty krevního tlaku při propuštění: 119/87 mmHg, 95. percentil je 127/83 mmHg). Pacientka byla sledována v nefrologické ordinaci naší kliniky, přetrvávala hypokalemie a TK nad 95. percentil, proto následně přidán Eplerenon (selektivní blokátor aldosteronu), který pomohl normalizovat hypokalemii.

Ambulantní kontrola za 3 měsíce: Pacientka je sledována v nefrologické ordinaci

naší kliniky. Krevní tlak nepřekračoval 95. percentil. Po vysazení ACE inhibitoru ramiprilu se poměrná funkce levé ledviny zlepšila z 2 % na 21 % (při druhém vyšetření byla použita jiná scintigrafická metoda, diuretická scintigrafie MAG3). Při poslední kontrola se TK pohyboval kolem 95. percentilu, což považujeme za příznivý nález.

Pacient 2

3letý chlapec byl přijat k vyšetření. TK 150/83 torrů zjistil PLDD při preventivní prohlídce ve 3 letech věku. Dítě z III. gravidity, II. porodu. Již prenatální UZ s nálezem dilatace střeva. Po narození byl operován pro atrezií sigmoidea I. typu, byla provedena descendentsigmoidoanastomóza end to back s apendektomií. Resekce 8–10 cm střeva. Prodělal časnou sepsi (klindamycin s gentamycinem), UZ ledvin s normálním nálezem, přechodně CRP 282 mg/l, urea: 14,6 mmol/l, kreatinin: 69 µmol/l. Vrozená parciální syndaktylie IV. a V. prstu LHK. Ve dvou letech na ORL operační odstranění dřevěné třísky retromolárně, vyšetření při hospitalizaci: urea 2,0 mmol/l, kreatinin 20 µmol/l. Systolický i diastolický krevní tlak byly vyšší než 95. percentil. Jeho rodinná anamnéza neodhalila žádné známky sekundární hypertenze.

Biochemické vyšetření: Na: 140 mmol/l, K: 4,55 mmol/l, Cl: 105 mmol/l, Ca: 2,79 mmol/l, Mg: 0,97 mmol/l, P: 1,75 mmol/l, urea: 5,0 mmol/l, kreatinin: 29 µmol/l; GFR v normě, P PRA: 3,80 ng/ml/hod, P ALDO1: 131,0 ng/l. Ionty, minerály, glomerulární filtrace, funkce štítné žlázy byly v normě. Plazmatická reninová aktivita byla lehce zvýšena 3,80 ng/ml/hod, aldosteron byl v normě. Metanefriny a normetanefriny byly v séru rovněž v normě.

UZ ledvin a renálních tepen s barevným dopplerovským mapováním: pravá ledvina byla délky 66 mm, parenchym šíře 10 mm, přiměřené echogenity. Levá ledvina délky 77 mm, parenchym šíře 12 mm, přiměřené echogenity.

Kardiologické vyšetření: Hypertrofie stěn LK (135 % normy). Aortální oblouk t. č. bez známek urychlených toků, bez zúžení.

Oční vyšetření: Bez intraretinálních hemoragií, bez patologického nálezu na retinálních cévách. Genetické vyšetření zatím není kompletní.

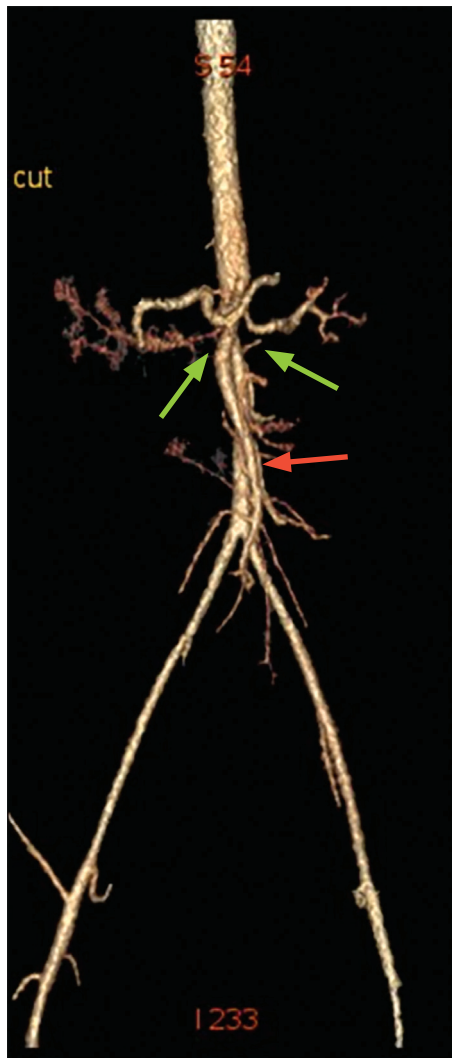
Pro podezření na renovaskulární hypertenzi byla indikována **CT angiografie**, která

Obr. 3. (Pacient 2): CT angiografie břišní aorty, koronární rovina. Břišní aorta má postupně zužující se lumen odpovídající obrazu midaortic syndromu. V úrovni odstupu viscerálních větví je přítomná hemodynamicky významná stenóza, její lumen je zcela filiformní (červená šipka). Jsou přítomny i stenózy odstupů a. renalis vpravo i vlevo a a. mesenterica superior



prokázala, že břišní aorta měla postupně zužující se lumen s obrazem **syndromu střední aorty (MAS)**. Břišní aorta v úrovni odstupu viscerálních tepen byla významně zúžená, její průměr byl jen filiformní, stenóza více než 80%, v krátkém úseku asi 11 mm. Z aorty odstupovala na každou stranu jedna renální tepna. Vpravo byla ostiální hemodynamicky významná stenóza a. renalis l. dx., tepna byla v celém průběhu velmi gracilní, ale průchodná. Vlevo byla taky ostiální hemodynamicky významná stenóza a. renalis l. sin., v dalším průběhu měla tepna již normální šířku, byla průchodná. Odstup truncus coeliacus se jevil mírně užší, ale bez významné stenózy, truncus byl průchodný. Ostiální hemodynamicky významná stenóza a. mesenterica superior, dál do periferie se již normálně plnila, její větve byly průchodné. A. mesenterica inferior byla průchodná, bez významné stenózy. AIC a AII a AIE bilat. byly průchodné, bez významné stenózy. Kolaterální oběh cestou a. epigastrica inferior, a. epigastrica superior a a. circumflexa iliolum profunda. Pravá ledvina byla menší, měřila podélně cca 66 mm, levá ledvina cca 77 mm, parenchym měl normální strukturu, byl bez ložiskových změn, měl normální šířku, KPS byla bez dilatace. Močový měchýř byl téměř evakuovaný. Normální nález byl na játrech,

Obr. 4. (Pacient 2): CT angiografie břišní aorty, volum rendering rekonstrukce. Rekonstrukce dokládá významnou stenózu abdominální aorty v místě odstupů viscerálních tepen, především významnou stenózu v odstupu a. renalis vpravo, která je v celém svém průběhu gracilní. Jsou přítomny i stenózy odstupů a. renalis vpravo i vlevo (zelené šipky) a arteria mesenterica superior (červená šipka)



slezině, pankreatu a nadledvinách. V dutině břišní nebyla volná tekutina. **Závěr: syndrom střední aorty (MAS)**, hemodynamicky významná stenóza abdominální aorty v místě odstupů viscerálních tepen: oboustranné ostiální významné stenózy aa. renales a stenóza a. mesenterica superior.

Průběh hospitalizace: 3letý chlapec přijatý k došetření arteriální hypertenze nejasné etiologie. Základní laboratoř byla bez pozoruhodností, dle echokardiografie ze spádu hypertrofie LK srdce. Hodnoty TK jsou výrazně nad 99. percentilem, tedy po konzultaci s nefrologem zahájena antihypertenzní terapie kombinací amlodipinu (blokátory kalciového kanálu) a carvedilolu (kombinovaný alfa

a beta-blokátor). Provedena CT angiografie renálních tepen, kde byla potvrzena stenóza jak obou renálních tepen, tak abdominálního úseku aorty. Vzhledem k nízkému věku byl indikován ke konzultaci ohledně radiologické intervence v Praze Motole. Během hospitalizace celou dobu bez jakýchkoli subjektivních potíží, první 3 dny antihypertenzní terapie se stále TK drží nad 99. percentilem, poté začíná pomalu klesat, ale stále nad 95. percentilem. Následně pravidelné kontroly v nefrologické odborné ordinaci, dítě prospívá, stěžuje si občas na pobolívání hlavičky a ukazuje i na levou polovinu břicha. Glomerulární filtrace byla v normě, ionty v séru byly v normě. TK 166/107, 160/99 torrů (95. perc. TK = 110/66 torrů).

V lednu 2025 byl hospitalizován na Pediatrické klinice FN Motol, kde po přípravě provedl intervenční radiolog perkutánní **transluminální angioplastiku abdominální aorty** (miniinvasivní zákrok k rozšíření zúžených tepen) s částečným efektem. Byla navýšena antihypertenzní léčba přidáním amilorid-hydrochlorid (kalium šetřící diuretikum) a zahájena postoperační antiagregační léčba. Další plán vyšetření: UZ vyšetření každé 2–3 měsíce, dopplerovské vyšetření břišní aorty se zaměřením zejména na renální tepny. Při dobrém nálezů lze intervaly UZ prodloužit. Antiagregační léčba do 6 měsíců od angioplastiky. Další intervence bude třeba, pokud to bude možné z hlediska krevního tlaku, s co největším odstupem (zlepšení anatomických poměrů, snadnější katetrizace). TK je stále nad 95. percentilů.

Diskuze

MAS se často objevuje před 18. rokem věku a u pacientů, u nichž se objeví před 1. rokem věku, je onemocnění závažnější. Zeltser a kol. popsali případ MAS u plodu s hydropsem a těžkou kardiomyopatií. Patofyziologie MAS u plodu zůstala spekulativní, ale pravděpodobně zahrnovala fetální hypertenzi jako příčinu srdeční dysfunkce. Jednalo se o první zprávu o midaortálním syndromu jako etiologii neimunního hydropsu plodu (11). Průměrný věk při stanovení diagnózy v rozsáhlých publikovaných kohortách je 14,3 roku, ale v posledních dvou desetiletích se snížil na 7,1 roku a medián na 6,7 roku. Přičítá se to lepší informovanosti a rozvoji

méně invazivních diagnostických možností. Nejmladším hlášeným případem MAS bylo předčasně narozené dítě ve 27. týdnu těhotenství, u kterého se vyskytla refrakterní systémová hypertenze a bylo u něj zjištěno zúžení břišní aorty (12). Hypertenze je definována na základě konsenzuálních pokynů založených na věku. U pacientů ve věku 1–17 let obvykle považujeme za hypertenzi I. stupně systolický krevní tlak > 95. percentil a za hypertenzi II. stupně systolický krevní tlak > 5 mmHg nad 99. percentil pro věk, pohlaví a výšku (6).

Patogeneze MAS je nejasná a většina případů je idiopatických, některé jsou pak asociované s geneticky podmíněnými či získanými zánětlivými onemocněními, včetně neurofibromatózy typu 1, Alagillova syndromu, Williamsova syndromu nebo Ehlersova-Danlosova syndromu, Marfanova syndromu nebo tuberózní sklerózy (13, 14, 15). MAS způsobený genetickými poruchami je často spojený se suprarenální stenózou, zatímco idiopatický MAS vykazuje vyšší výskyt infrarenální stenózy. MAS je také spojován se zánětlivými cévními onemocněními, jako je Takayasuova nemoc. Hypertenze je i častým nálezem i u pacientů s Turnerovým syndromem, u kterého často pozorujeme koarktaci proximální aorty a další cévní abnormality. Intrauterinní infekce, zejména rubeola, mohou mít také souvislost s tímto postižením aorty. Anatomicky je MAS klasifikován podle nejbližšího místa anatomické obstrukce na suprarenální, interrenální a infrarenální (14).

Navzdory pokrokům v **zobrazovací diagnostice** zůstávají problémy s účinnou identifikací těchto stavů. Při diagnostice se používá řada zobrazovacích metod. Ultrasonografie je užitečným nástrojem pro počáteční zobrazování i sledování MAS. U dětí je často omezeno přítomností střevního plynu, může však poskytnout cenné informace o větvích cév nebo perfuzi ledvin, ale je i užitečným doplňkem při léčbě těchto pacientů (12, 13). Při diagnostice se kromě konvenční angiografie stále více uplatňují výpočetní tomografie a MR angiografie, které přinášejí určité výhody. CT angiografie umožňuje zhodnocení nitrohrudních a nitrobřišních vaskulárních i nevaskulárních struktur. Oproti klasické angiografii umožní tyto zobrazova-

cí metody také odhalit případné zánětlivé změny. Laboratorní testy jsou v tomto směru nespecifické a zesílení aortální stěny prokázané CT vyšetřením je lepším prediktorem přítomnosti zánětlivého procesu. Konvenční angiografie nám pak umožňuje přímo měřit tlakový gradient a zhodnotit hemodynamickou významnost koarktace (12, 14).

U pacienta s renovaskulární hypertenzí by měla být provedena řada laboratorních testů. Zvýšené hladiny kreatininu, azotémie nebo elektrolytové odchylky, jako např. hyponatremie, hypokalemie a alkalóza, mohou naznačovat renální arteriální stenózu. Hladina kreatininu závisí od stupně stenózy renálních tepen. V případě jednostranného onemocnění zůstává koncentrace kreatininu v séru často normální v důsledku kompenzace zdravou ledvinou, což může maskovat poruchu funkce této ledviny. Bilaterální onemocnění však může vést ke snížení funkce ledvin v důsledku hypoperfuze. Hypokalemie, někdy mírná nebo přechodná, může být způsobena aktivací systému renin-angiotenzin-aldosteron, což vede k sekundárnímu hyperaldosteronismu a nadměrným ztrátám draslíku močí (10, 13, 15).

Současná léčba je zaměřena na kontrolu arteriální hypertenze ve snaze zabránit rozvoji komplikací a poškození cílových orgánů. Farmakologická léčba může dosáhnout částečné kontroly krevního tlaku, ale obvykle nevede k úplnému uzdravení. Farmakologická léčba by měla být řešena před jakýmkoli zvažováním invazivní léčby. Možnosti léčby sahají od angio-

plastiky až po definitivní chirurgické zákroky, jako je reimplantace renální tepny a aorto-aortální bypass, přizpůsobené podle konkrétní patologie a rozsahu onemocnění. Endovaskulární léčba pomocí stentování nebo bez něj vyléčí nebo sníží vysoký krevní tlak u více než poloviny všech postižených dětí. Chirurgický zá- krok, pokud je nutný, by ale měl být odložen nejlépe do věku na prahu dospělosti. K počáteční léčbě patří blokátory kalciových kanálů, beta-blokátory a inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu (ACE). Závažná nekontrolovaná hypertenze či renální poškození pak jsou nejčastější indikací pro invazivní řešení. Vzhledem ke složitosti péče pacientů s MAS je pro dosažení optimálních výsledků zapotřebí zkušený multidisciplinární tým specialistů, který zahrnuje intervenční radiology, kardiology, chirurgy a nefrology (7, 10, 13, 16).

U pacientů s invazivním managementem MAS se onemocnění vyskytuje v mladším věku a má závažnější průběh, a to na základě anatomických proměnných (vyšší procento stenózy střední aorty a větší podíl pacientů se stupněm stenózy renálních arterií nebo úplným uzávěrem), ale i počtem léků proti hypertenzní nemoci. Ačkoli stupeň stenózy střední aorty u mladších pacientů nebývá vyšší, mívají větší počet větví s vysokým stupněm stenózy a při prezentaci bývají přítomny častěji známky poškození koncových orgánů. Předpokládá se, že příčinou selhání ledvin je zhoršený průtok krve ledvinami (8, 13, 16).

Dva naše pacienti, u kterých diagnostika probíhala v posledních 5 měsících jsme se

rozhodli představit za účelem upozornit na klinicko-radiologické možnosti a léčebnou strategii, které jsou u syndromu stenózy břišní aorty pro každého nového pacienta svým způsobem jedinečné. Vzhledem ke složitosti diagnostiky a léčby pacientů s MAS je pro dosažení optimálních výsledků zapotřebí zkušený multidisciplinární tým specialistů, který zahrnuje intervenční radiology, kardiology, chirurgy a nefrology. Diagnostika dětské hypertenze (dominantní klinický příznak MAS) může být opožděná, protože děti podstupují rutinní měření krevního tlaku až od 3 let, jednou za 2 roky a mohou se vyskytnout obtíže při měření u nespolupracujících dětí a interpretaci naměřených hodnot krevního tlaku. U dětí se zvýšeným krevním tlakem je nutné vždy zvážit a vyšetřit možnost sekundární hypertenze.

Stojí za zapamatování:

- MAS je neobvyklou, ale závažnou příčinou sekundární hypertenze, která probíhá dlouho asymptomaticky.
- Diagnostika je často opožděná kvůli technickým problémům při měření tlaku a interpretaci naměřených hodnot.
- Včasně rozpoznání a správná léčba má zásadní význam pro prevenci trvalého poškození cílových orgánů a pro zlepšení kvality života.
- Moderní léčba poskytovaná multidisciplinárním týmem dětských nefrologů, intervenčních radiologů, a cévními chirurgy nabízí dobré dlouhodobé výsledky léčby.

LITERATURA

1. Quain R. Partial coarctation of the abdominal aorta. Trans Path Soc London. 1847;1:244-246.
2. Sen PK, Kinare SG, Engineer SD, et al. The middle aortic syndrome. Br Heart J. 1963;25:610-618.
3. Hallett JW Jr, Brewster DC, Darling RC, et al. Coarctation of the abdominal aorta: current options in surgical management. Ann Surg. 1980;191:430-437.
4. Stanley JC, Criado E, Eliason JL, et al. Abdominal aortic coarctation: surgical treatment of 53 patients with a thoracoabdominal bypass, patch aortoplasty, or interposition aortoaortic graft. J Vasc Surg. 2008;48:1073-1082.
5. Saul D, Nikam R, Kandula V, et al. Idiopathic midaortic syndrome. Ann Pediatr Cardiol. 2021;14(4):561-563.
6. Porras D, Stein DR, Ferguson MA, et al. Midaortic syndrome: 30 years of experience with medical, endovascular and surgical management. Pediatr Nephrol. 2013;28(10):2023-2033.

7. Forman N, Sinskey J, Shalabi A. A review of middle aortic syndromes in pediatric patients. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2020; 34:1042-1050.
8. Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abedini M, et al. Disease beyond the arch: A systematic review of middle aortic syndrome in childhood. Am J Hypertens. 2015;28:833-846.
9. Seeman T, Šuláková T. Definice hypertenze v dětském věku. In: Šuláková T, Seeman T a kolektiv. Arteriální hypertenze v dětském věku. Ostrava: Ostravská univerzita, 2022; p. 24.
10. Tullus K, Brennan E, Hamilton G, et al. Renovascular hypertension in children. Lancet. 2008;371:1453-1463.
11. Villegas L, Cahill AM, Meyers K. Pediatric renovascular hypertension: manifestations and management. Indian Pediatr. 2020;57:443-451.
12. Zeltser I, Parness IA, Ko H, et al. Midaortic syndrome in the fetus and premature newborn: a new etiology of nonimmu-

- ne hydrops fetalis and reversible fetal cardiomyopathy. Pediatrics. 2003;111(6 Pt 1):1437-1442.
13. Durgin JM, Slatnick BL, Vakili K, et al. Midaortic syndrome and renovascular hypertension. Semin Pediatr Surg. 2021;30(6):151124. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151124. Epub 2021 Oct 30. PMID: 34930586.
14. Pytlos J, Michalczywska A, Majcher P, et al. Renal artery stenosis and mid-aortic syndrome in children. A review. J Clin Med. 2024;13(22):6778. doi: 10.3390/jcm13226778. PMID: 39597921; PMCID: PMC11594493.
15. Šímková I, Stříbrný R, Černá M, et al. „Middle aortic syndrome“ a koarktace aorty – nezvyklá příčina hypertenze u dospělého pacienta ve středním věku. Cor et Vasa Case Reports 2. 2019; e96–e100.
16. Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, et al. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. Pediatr Nephrol. 2008;23(7):1135-1142.