

korigována kombinací urapidilu, amlodipinu a ACE-inhibitorů. Základní biochemické vyšetření krve včetně hormonálního profilu a lipidového spektra bylo bez pozoruhodností, kardiomarkry bez elevace. Provedli jsme ultrazvukové vyšetření břicha a dopplerovské vyšetření renálních arterií, obě bez zjištěné patologie. Indikované kardiologické vyšetření prokázalo funkčně bikuspidální aortální chlopeň, sníženou amplitudu toků v břišní aortě a při poměrně špatné přehlednosti velmi suspektní koarktaci aorty. Systolická i diastolická funkce komor byla vyhovující, biometrie srdečních oddílů odpovídala věkové normě. V rámci dalšího došetřování jsme indikovali MR srdce a aortálního oblouku a CT angiografii hrudních cév. Obě vyšetření potvrdila významnou koarktaci aorty, respektive úplný uzávěr descendentní aorty 18 mm za odstupem levé podklíčkové tepny. Patrné byly mohutné kolaterály paravertebrálně, dilatace arteria thoracica interna, oboustranně a rozšíření interkostálních tepen (Obr. 2a-c).

I v tomto případě kardiologický výkon nebyl možný end-to-end anastomózou. Operace byla provedena ve Fakultní nemocnici Praha Motol, indikováno bylo provedení extraanatomického bypassu (aorta ascendens ad aorta descendens) s implantací cévní protézy. Pooperačně je zdravotní stav pacienta stabilizován, pacient je bez klinických obtíží a bez nutnosti antihypertenzní terapie.

Diskuze

Oba představení pacienti v kazuistikách byli muži, COA je častěji dokumentována u mužského pohlaví. Geneticky naši pacienti vyšetřeni

nikdy nebyli, jejich fenotyp ale klinicky nevykazoval somatické odchylky. Jejich koarktace nebyly zcela izolované a v typickém místě. U prvního případu byla koarktace přítomna jako delší tubulární zúžení ve spojení s hypoplazií aortálního oblouku, u druhého pacienta byla identifikována bikuspidální aortální chlopeň a místo stenózy istmické části aorty došlo k jejímu úplnému anatomickému uzávěru.

Manifestace COA je v různých věkových skupinách značně variabilní. Časně postnatálně může být vada zcela asymptomatická z důvodu otevřeného arteriálního ductu. Naopak klinicky významná koarktace u novorozence může progredovat až do kritické symptomatologie – renálního nebo hepatálního selhání, nebo až do obrazu kardiogenního šoku s fatálními následky. V novorozeneckém věku může průběh COA imitovat novorozeneckou infekci (9). Tato vada je jedna z nejčastějších významných srdečních anomálií, která je v novorozeneckém věku nedagnostikována, jde o 30–50 % dětí s COA (10, 11). V novorozeneckém věku by diagnostiku COA mělo zlepšit postupné zavádění screeningu porovnáním saturací na horních a dolních končetinách (12, 13). Pro pozdní novorozenecké období jsou typickými příznaky dyspnoe, tachypnoe, obtíže s kojením a neprosívání. V některých případech nasměruje diagnostiku záchytního šelestu. Oba naši pacienti měli perinatální a časný dětský věk klinicky zcela bez komplikací, respektive jeden z pacientů byl sledován u svého praktického lékaře pro děti a dorost pro systolický šelest bez dalšího došetření.

Ve školním a adolescentním věku se málo významná COA projevuje šelestem, význam-

nější vada cefaleou na podkladě systémové hypertenze a klaudikacemi dolních končetin z chronické hypoperfuze (14, 15). Tomuto odpovídala symptomatologie obou našich prezentovaných pacientů, která se projevila až na hranici dospělosti. U prvního pacienta se COA projevovала náhle vznikající slabostí a bolestí dolních končetin při zátěži. Tento pacient rovněž popisoval bolesti na přední hrudní stěně, zastřené vidění a intenzivní bolest hlavy. U druhého pacienta klinicky dominovaly bolesti na hrudi. U obou adolescentů byla zjištěna jasná a významná hypertenze v horní polovině těla s výrazným tlakovým rozdílem na horních a dolních končetinách. Současně byly oslabené pulzace na femorálních arteriích. Je potřeba zdůraznit, že vysoký krevní tlak je hlavním symptomem u COA pozdějšího věku a vyskytuje se až u 80 % pacientů (16, 17).

Dostupnost obou klinických metod – měření krevního tlaku a klinické vyšetření pulzací na všech končetinách – by mělo vést k úvaze o možné přítomnosti COA, přesto část pacientů této diagnostice uniká, stejně tak, jako to bylo i u našich případů. Při významné nebo refrakterní hypertenzi na horní končetině bychom měli doplnit i měření tlaku na končetině dolní (18). Vyšetření pulzací na femorálních arteriích je doporučeno jako screeningový test a zlatý standard pro diagnostiku COA (19), přesto je v klinické praxi opomíjeno nebo není správně provedeno.

Při klinické suspekci na COA je nutno pacienta klinicky došetřit. Rtg snímek hrudníku může být nespecifický. U dětí se srdeční dysfunkcí by prostý předozadní snímek mohl popsat rozšíření srdečního stínu nebo překr-

Obr. 2. Koarktace aorty, výpočetní tomografie: a) významné zúžení (šipka), rozšíření mamární arterie (hvězdička); b) dilatace mamárních arterií (hvězdičky); c) mnohočetné paravertebrální kolaterály

