

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 uniknout 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.

Dětské pacienty 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 dětské 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 jakékoli klinické intervence. Nález vysokého krevního tlaku by se totiž mohl zdát jako nepřiměřený, např. systolický krevní tlak 200 mmHg u malého asymptomatického dítěte (9).

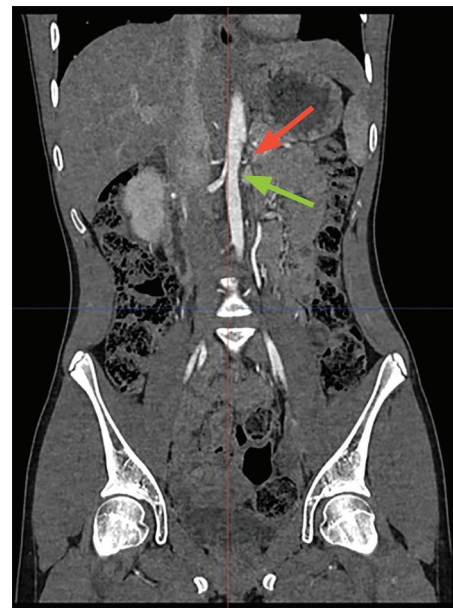
Pokud se MAS neléčí, může vyústit v dysfunkci koncových orgánů, v podobě renální insuficience, ischemické choroby srdeční, městnavého srdečního selhání, hypertrofie levé komory, retinopatie či cerebrovaskulárních příhod (10).

## 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 captopilem 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 ramipilem 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 měly zvyklý tvar. **Oční vyšetření:** myopie oc. utrq. Jinak oční nález bez patologie, bez známek městnavosti na očním pozadí, bez známek uveitidy. **Kardiologické vyšetření a echokardiografie:** hypertrofie mezikomarové 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: