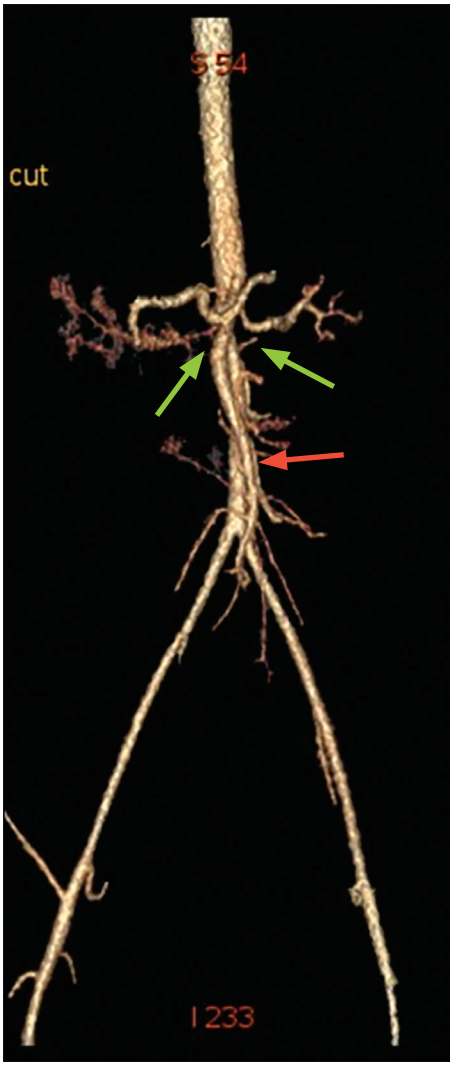
Obr. 4. *(Pacient 2): CT angiografie břišní aorty, volum rendering rekonstrukce. Rekonstrukce dokládá významnou stenózu abdominální aorty v místě odstupů viscerálních tepen, především významnou stenózu v odstupu a. renalis vpravo, která je v celém svém průběhu gracilní. Jsou přítomny i stenózy odstupů 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 chlapeček 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 i 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 bříška. 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** (miniinvazivní zákrok k rozšíření zúžených tepen) s částečným efektem. Byla navýšena antihypertenzní léčba přidán 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 nálezu 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 dítěte 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 asociovány 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 umožní zhodnocení nitrohrudních a nitrobřišních vaskulárních i nevaskulárních struktur. Oproti klasické angiografii umožní tyto zobrazova-