Katetrizační uzávěr pseudoaneuryzmatu ascendentní aorty po Bentallově operaci u pacienta s Marfanovým syndromem

Predrag Stojadinović, Martin Wiendl, Michael Želízko, Jiří Novotný, Josef Kautzner

Institut klinické a experimentální medicíny, Praha

Marfanův syndrom (MFS) je geneticky podmíněné onemocnění pojivové tkáně, které poprvé popsal francouzský pediatr Antoine Bernard-Jean Marfan v roce 1896 u pětileté dívky se svalovou atrofií a „nápadně“ dlouhými končetinami. Klinicky Marfanův syndrom zahrnuje celé spektrum příznaků. Nejdůležitější klinickou manifestací je dilatace ascendentní aorty, která nositele ohrožuje vznikem disekce, ruptury, či vznikem aortální regurgitace vedoucí k srdečnímu selhání. Preventivní náhrada postiženého úseku aorty kompozitním štěpem je zlatým standardem léčby. Po operaci přetrvává riziko pozdních komplikací, vyžadující provedení reoperace, která je ovšem spojená s horší prognózou a je zatížená vyšším rizikem perioperační mortality. V indikovaných případech se katetrizační procedury stávají plnohodnotnou alternativou chirurgických zákroků.

Klíčová slova: Marfanův syndrom, pseudoaneuryzma, septální okludér.

Catheter occlusion of pseudoaneurysm of ascending aorta after Bentall's procedure in patient with Marfan's syndrome

Marfan's syndrome (MFS) is genetic disorder of connective tissue. It was Antoine Bernard-Jean Marfan who first described disease in five-years old girl with muscular atrophy and „remarkable“ elongation of extremities. Clinically, MFS involves whole spectrum of signs. The most important clinical manifestation is dilatation of ascending aorta with possible life threatening conditions, such as dissection or rupture of the aorta, or severe regurgitation resulting in heart failure. Preventive composite valve replacement procedure is surgical gold standard. After successful aortic root replacement, there is still risk of late complications that require reoperation, which is associated with poor prognosis and higher perioperative mortality rates. Therefore, percutaneous procedures tend to be safe and effective alternative of surgical repair in indicated cases.

Key words: Marfan's syndrom, pseudoaneurysm, septal occluder.

Úvod

Marfanův syndrom (MFS) je hereditární, systémové onemocnění pojivové tkáně s autozomálně dominantní dědičností a vysokou penetrancí. Onemocnění postihuje stejně muže i ženy a je způsobeno mutací v genu FBN1 na 15. chromozomu, který kóduje fibrillin-1, glykoproteinovou komponentu extracelulárního matrix. Fibrilin je nezbytný pro stabilitu pojivové tkáně. Přibližně 75 % pacientů s MFS má pozitivní rodinnou anamnézu, v ostatních 25 % se jedná o mutace de-novo. Onemocnění poprvé popsal francouzský

pediatr Antoine Bernard-Jean Marfan v roce 1896 u pětileté dívky se svalovou atrofií a „nápadně“ dlouhými končetinami. Z klinického hlediska zahrnuje Marfanův syndrom celé spektrum příznaků. Nejdůležitější klinickou manifestací jsou změny kardiiovaskulárního systému, které mohou být i život ohrožující. Příkladem je akutní aortální disekce, ruptura aorty nebo aneurysma aorty s aortální regurgitací vedoucí k srdečnímu selhání. S cílem snížení rizika těchto potenciálně fatálních komplikací jsou preventivně prováděny kardiokirurgické výkony na ascendentní aortě. Mezi nejdůležitější

rizikové faktory patří maximální diametr aorty a rodinná anamnéza aortální disekce nebo ruptury aorty. Podle současných doporučení ESC a ČKS je indikována náhrada ascendentní aorty u dospělých pacientů s MFS a dilatací ascendentní aorty ≥ 50 mm, respektive by se měla zvážit u vysoce rizikových pacientů s MFS (pozitivní rodinná anamnéza, případně progresivní dilatace o >3 mm/rok) a dilatací ascendentní aorty ≥ 45 mm. Chirurgická náhrada ascendentní aorty kompozitním štěpem podle Bentalla představuje zlatý standard léčby, neboť výrazně zlepšila přežívání pacientů s MFS

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Predrag Stojadinović, stop@ikem.cz

Institut klinické a experimentální medicíny, Videňská 1 958/9, 140 21 Praha 4-Krč

Cit. zkr: Interv Akut Kardiolog 2016; 15(4): 191–192

Článek přijat redakcí: 29. 8. 2016

Článek přijat k publikaci: 26. 9. 2016

Obr. 1. CT rekonstrukce, stav po Bentallově operaci, bílá šipka ukazuje rozsáhlé pseudoaneuryzma ascendentní aorty

Obr. 2. Kanylace a nástřik pseudoaneuryzmatu aorty (Katetr JL 6)

Obr. 3. Septální okludér velikosti 10 mm in situ po odpoutání zaváděcího kabelu

v posledních čtyř dekadách. Recentně je možné provést preventivní chirurgický výkon v ně-

Obr. 4. Bulbografie po výkonu, okludér ve stabilní pozici, bez interference s diskem aortální chlopně

Obr. 5. CT rekonstrukce, 7 měsíců po implantaci, okludér ve správné pozici, endoleak není patrný, dutina pseudoaneuryzmatu vyřazena z oběhu

kolika světových centrech, včetně IKEM, pomocí zevní výztuhy, tzv. Exstentu. U všech pacientů po Bentallově operaci je nutné celoživotní sledování, protože i po úspěšné operaci musíme počítat s rizikem pozdních komplikací, vyžadujících provedení reoperace, která je ovšem spojená s horší prognózou a je zatížena vyšším rizikem operační mortality. V indikovaných případech se katetrizační procedury stávají plnohodnotnou alternativou chirurgických zákroků, hlavně pro svoji miniinvasivitu, bezpečnost a účinnost.

Kazuistika

Třiačtyřicetiletý muž s MFS, po Bentallově operaci v roce 1998. V roce 2009 byl zjištěn únik krve v místě našití pravé věnčité tepny, prognosticky

významný koronarografický nález a hemodynamicky významná mitrální regurgitace. Proto byla provedena komplexní reoperace (náhrada mitrální chlopně mechanickou protézou, uzávěr leaku v oblasti pravé věnčité tepny, bypass pomocí a. mamma interna na ramus interventricularis anterior a operace MAZE pomocí kryosondy pro paroxysmální fibrilaci síní). Při pravidelných echokardiografických kontrolách bylo u pacienta zjištěno progredující pseudoaneuryzma v perigraftovém prostoru, částečně trombotizované, maximální šíře 80 mm s velkým endoleakem v místě odstupu levé věnčité tepny. Tento nález byl zobrazen při CT vyšetření. Klinicky byl pacient bez významnějších potíží, NYHA II. Vzhledem k vysokému riziku reoperace byl pacient indikován ke katetrizačnímu řešení. Vzhledem k habitu (délka katetrů nestačí pro femorální ani radiální přístup) byl výkon proveden cestou pravé brachiální tepny, přes diagnostickou cévku JL 6,0/5F sondáž pseudoaneuryzmatu, poté přes vodič Amplatzer Super Stiff a pouzdro 6F/80 cm implantován Amplatzer septální okludér velikosti 10 mm s prakticky okamžitou eliminací leaku. Sedm měsíců po výkonu bylo provedeno kontrolní CT vyšetření s příznivým nálezem, kdy zůstává dutina pseudoaneuryzmatu plně trombotizovaná a endoleak není patrný, okludér ve správné pozici. Pacient je nadále bez výraznějších potíží.

Závěr

MFS je relativně časté, geneticky podmíněné onemocnění, které pro pacienta a jeho rodinu může mít závažné následky, včetně úmrtí na aortální disekci, rupturu aorty, či srdeční selhání při chlopenních vadách. Zlatým standardem léčby aneurysmatu ascendentní aorty je náhrada ascendentní aorty konduitem dle Bentalla. Po operaci musíme počítat s rizikem pozdních komplikací, vyžadujících reoperaci, která je spojená se špatnou prognózou a vysokou perioperační mortalitou. Výše uvedená kazuistika je příkladem úspěšného katetrizačního uzávěru pseudoaneuryzmatu po Bentallově operaci u vysoce rizikového pacienta s MFS. Pro miniinvasivitu, bezpečnost a účinnost jsou katetrizační výkony plnohodnotnou alternativou operačního řešení u indikovaných pacientů.

LITERATURA

1. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. Eur Heart J. 2014; 35(41): 2873–2926. doi:10.1093/eurheartj/ehu281.

2. Kumar A, Agarwal S. Marfan syndrome: An eyesight of syndrome. MGENE. 2014; 2(C): 96–105. doi:10.1016/j.mgene.2013.10.008.

3. Miyahara S, Okita Y. Overview of current surgical strategies for aortic disease in patients with Marfan syndrome. Surgery Today. 2015: 1–13. doi:10.1007/s00595–015–1278–0.