

Neobvyklá příčina absence pulzace femorálních arterií u novorozence

MUDr. Magdalena Čadová¹, MUDr. Alice Mocková, Ph.D.¹, doc. MUDr. Jiří Dort, Ph.D.¹, MUDr. Michal Huml, Ph.D.², MUDr. Ing. Tomáš Votava², MUDr. Renata Vondráková³, MUDr. Miloš Černý⁴, MUDr. Radek Pádr⁵

¹Neonatologické oddělení Fakultní nemocnice Plzeň

²Dětská klinika Fakultní nemocnice Plzeň

³Klinika zobrazovacích metod Fakultní nemocnice Plzeň

⁴Neonatologické oddělení Fakultní nemocnice v Motole, Praha

⁵Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

Mezi důležitou součástí fyzikálního vyšetření dítěte patří zhodnocení pulzace periferních arterií a prokrvení periferie. Nezbytné je zároveň porovnání charakteru amplitudy pulsu na horních končetinách (palpací brachiálních, ev. radiálních arterií) a na dolních končetinách (palpací femorálních arterií). Při oslabení či opoždění pulzace na femorálních arteriích, pozorované v novorozeneckém či časném kojeneckém věku, musí být na prvním místě vyloučena srdeční vada – koarktace aorty. Absence pulzace femorálních arterií mohou zapříčinit i další patologie, ke kterým řadíme vrozené cévní malformace aortoiliacké oblasti, útlak cév extravaskulární masou (tumorem, cystou) a trombózy.

Klíčová slova: pulzace femorálních arterií, koarktace aorty, trombóza, novorozenec.

An unusual cause of the absence of femoral artery pulsation in a newborn

The assessment of peripheral arterial pulsation and peripheral perfusion is an important part of physical examination in infants. It is also necessary to compare the character of the pulse amplitude on the upper limbs (palpation of the brachial or radial arteries) and on the lower limbs (palpation of the femoral arteries). If the pulsation of femoral arteries is weakened or delayed in neonatal period or in early infancy, a heart defect – coarctation of the aorta – has to be ruled out first. The absence of femoral artery pulsation may also be caused by other pathologies, including congenital vascular malformations in the aortoiliac region, compression of blood vessels by an extravascular mass (tumour, cyst) and thrombosis.

Key words: femoral artery pulsation, coarctation of the aorta, thrombosis, newborn.

Kazuistika

Na JIRP Neonatologického oddělení FN Plzeň byl přijat lehce nezralý chlapec z 1. prenatálně adekvátně sledované gravidity zdravé matky. Rodinná anamnéza z hlediska hematologických chorob byla negativní. Gravidita byla ukončena v gestačním týdnu 34 + 4 akutním císařským řezem z důvodu hrozící hypoxie plodu dle CTG záznamu. Po vybavení byly u novorozence přítomny známky porodní asfyxie (apnoe, bradykardie 60/min, svalová hypotonie), Apgar

skóre bylo 1-5-7, pupečnickové pH 7,25, porodní hmotnost chlapce byla 2250 g, délka 47 cm. Po okamžité zahájené kardiopulmonální resuscitaci došlo rychle k normalizaci srdeční akce a nástupu spontánní dechové aktivity chlapce, endotracheální intubace nebyla nutná.

Po přijetí na JIRP byla vzhledem přítomné mírné tachydyspnoe u novorozence zahájena distenční dechová podpora s FiO₂ maximálně 0,25. Dechovou podporu bylo možno druhý den hospitalizace ukončit vzhledem k ústupu de-

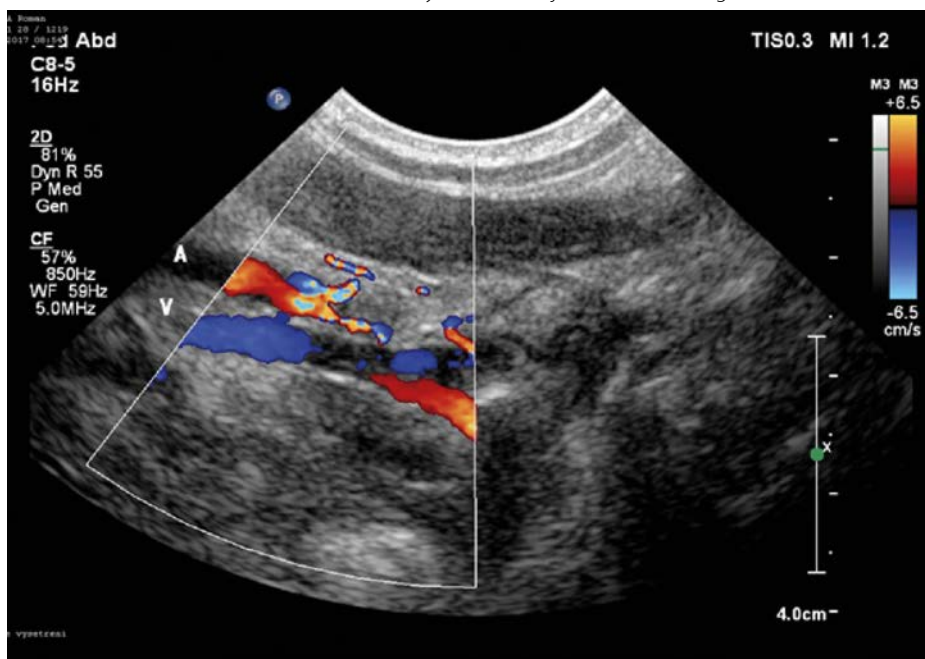
chových obtíží a normosaturaci při FiO₂ 0,21. Na příjmovém RTG plic byla patrna zmnožená plicní kresba granulárního charakteru bez přítomnosti ložiskových změn. V laboratorních vyšetřeních nebyly zjištěny známky infekce, byla zachycena pouze mírná trombopenie a mikrobiologické vyšetření prokázalo nepatogenní flóru.

Při fyzikálním vyšetření novorozence během pravidelné vizity ve stáří 36 hodin bylo zjištěno významné oslabení pulzace femorálních arterií. Jednalo se o novou informaci, protože

do této chvíle byly pulsace femorálních arterií dobře hmatné. Prokrvení a saturace, měřená na dolních končetinách, byla v normě. Pulsace ani hodnoty saturace na horních končetinách nevykazovaly žádnou patologii. Měřením neinvazivního krevního tlaku na horních a dolních končetinách byla zjištěna významná diference (20 torrů). Vzhledem k podezření na koarktaci aorty bylo provedeno kardiologické vyšetření, které vyloučilo zmíněnou vrozenou srdeční vadu v rozsahu zobrazení, jiné strukturální srdeční vady nebyly rovněž nalezeny. V rámci diferenciální diagnostiky jsme provedli sonografii dutiny břišní. Při scanování průběhu aorty pod odstupem renálních arterií bylo nalezeno v cévním lumen hyperechogenní ložisko s nápadným kolaterálním zásobením v daném místě (obr. 1). Sonografické vyšetření mozku a ostatních nitrobřišních orgánů bylo s normálním nálezem.

Na základě podezření na trombózu břišní aorty bylo přistoupeno k provedení aortografie a arteriografie tepen dolních končetin pomocí magnetické rezonance (MRA). Toto vyšetření prokázalo normální nález na hrudní a břišní aortě až do oblasti bifurkace aorty. Zde byl nalezen oboustranný uzávěr společných ilických tepen a detekovány kolaterály přes lumbální a mesenterické tepny a a. sacralis mediana (obr. 2). Nález byl uzavřen jako aortoiliacká okluze. Po konzultaci s dětským hematologem jsme zahájili subkutánní aplikaci nízkomolekulárního heparinu (LMWH) v počáteční dávce 1,5 mg/kg hmotnosti po 12 hodinách a dítě bylo následně přeloženo k realizaci trombolytické terapie na Neonatologické oddělení Fakultní nemocnice v Motole. Ve stáří 6 dní byla intervenčním radiologem provedena lokální akcelerovaná trombolýza alteplázou (Actilyse–Boehringer Ingelheim) v dávce 0,05 mg/kg/hod přístupem z obou společných femorálních tepen. Pooperační průběh byl komplikován krvácením ze vpichů a systémovou hypotenzí, tento stav vyžadoval komplexní terapii včetně oběhové podpory katecholaminy a podání erytrocytární masy. Po stabilizaci stavu dítěte byla zahájena kontinuální heparinizace. I když kontrolní sonografické vyšetření tepen prokázalo parciální trombózu arteria mesenterica superior, arteria renalis sinistra a arteria femoralis sinistra, další invazivní zákrok nebyl indikován. Po dokončení kontinuálního podávání heparinu bylo

Obr. 1. Hyperechogenní ložisko v cévním lumen aorty pod odstupem renálních arterií s nápadným kolaterálním zásobením v daném místě (USG vyšetření). Zdroj obr. 1. Neonatologické odd. FN Plzeň



Obr. 2. Oboustranný uzávěr společných ilických tepen s kolaterálami přes lumbální a mesenterické tepny a a. sacralis mediana (Aortografie a arteriografie tepen dolních končetin pomocí magnetické rezonance, MRA). Zdroj obr. 2. Klinika zobrazovacích metod FN Plzeň



pokračováno v aplikaci LMWH. Účinnost léčby se monitorovala pomocí hodnot anti Xa, které se pohybovaly v požadovaném rozmezí 0,5–1 U/ml. Kontrolní MRA s odstupem 1 měsíce prokázala rekanalizaci abdominálního aortálního řečiště v plném rozsahu. Ve věku 5 týdnů byla aplikace LMWH ukončena a pokračováno v antiagregační terapii derivátem kyseliny acetylsalicylové (anopyrin). Kompletní

vyšetření trombofilních stavů u chlapce prokázalo pouze mutaci genu pro metylenetetrahydrofolatreduktázu (MTHFR) s lokusem na 1. chromozomu – genotyp C677 v heterozygotním stavu.

Dítě bylo propuštěno ve věku 5 týdnů do domácí péče. V somatickém nálezů před dimisí byla stále mírně oslabená pulsace femorálních arterií, ostatní klinický i neurologický nález chlap-

ce byl v mezích normy. Ostatní provedená vyšetření (kardiologické, sonografické, oční, screening otoakustických emisí) byla též bez patologie.

V průběhu dalších 8 měsíců ambulantního sledování nedošlo k recidivě trombotické příhody, antiagregační terapie byla po 7 měsících vysazena, kontrolní dopplerometrická sonografická vyšetření prokazují dobrou průchodnost aorty a ilických tepen. Psychomotorický vývoj dítěte je přiměřený.

Teorie

Na vzniku trombózy u novorozence se podobně jako v adultním věku podílejí 3 faktory: poškození cévního endotelu, zpomalení krevního toku a porucha v systému srážení krve (Virchowova trias). Fyziologická balance hemostázy je v neonatálním období značně labilní. K protrombotickým rysům nezralé hemostázy u novorozence patří snížená hladina přirozených antikoagulantů (proteinu C, S a antitrombinu III) a redukováná endogenní aktivita fibrinolytického systému s nedostatkem plazminogenu (1).

Trombotická okluze abdominální aorty je v novorozeneckém věku vzácná. Incidence bývá udávána 5,1 případů na 100 000 živě narozených dětí či 2,4 případů na 1 000 novorozenců, přijatých na neonatální JIP (1). Trombotické uzávěry břišní aorty jsou většinou spojeny s přítomností umbilikálního arteriálního katetru. U novorozenců s trombózou aorty, u kterých nebyla prováděna katetrizace arteriálního řečiště, jsou v 80 % případů nalezeny jiné rizikové faktory: asfyxie, dehydratace, sepse, polycytémie, prematurita, cyanotické vrozené srdeční vady či maternální diabetes (2). Při pátrání po vyvolávající příčině nelze opominout vrozené trombofilní stavy: mutaci v genu pro faktor V (Leidenská mutace), deficienci proteinu C, S či antitrombinu, 20210 A mutaci protrombinu či kongeninální dysfibrinogenemii a dysplasminogenemii (2). Polymorfismus genu pro enzym 5, 10-methylentetrahydrofolát reduktázu (MTHFR), přítomný u 10 % kavkazské populace, je považován

za nízký rizikový faktor. Zejména u arteriálních neonatálních trombóz však byla prokázána role transplacentárně přenesených antifosfolipidových protilátek (proti β 2 glykoproteinu, kardiolipinu, lupus antikoagulans) a mutace genu pro apolipoprotein (a). Je však nutné zdůraznit, že samotná přítomnost jednoho z trombofilních stavů nevede zpravidla u novorozenců k rozvoji symptomatické trombózy (2).

Klinické symptomy aortální okluze v oblasti břišní aorty mohou být variabilní a mohou imitovat jiné zcela odlišné choroby. Manifestace aortální abdominální trombózy se může projevit nálezem renální hypertenze, nekrózou stěvní stěny s následným rozvojem náhlé příhody břišní či projevy poruchy prokrvení dolních končetin (změny barvy, teploty, oslabení až úplné vymizení pulsace periferních arterií). Mezi závažné projevy řadíme i srdeční selhání (3).

V případě oslabené pulsace femorálních arterií zapříčiněné kongenitální cévní malformací (např. hypoplazie nebo aplazie iliac-kých arterií) je krevní oběh zajištěn kolaterálami a dolní končetiny se během intrauterinního období vyvíjejí normálně. Postnatálně jsou u dětí přítomny variabilní projevy ischemie dolních končetin, někdy markantní až při chůzi dítěte (klaudikace).

Při stanovení správné diagnózy hraje klíčovou roli zhodnocení rodinné a perinatální anamnézy, klinických projevů, laboratorních a zobrazovacích metod. Mezi nejužívanější zobrazovací metody patří echokardiografie, sonografie s dopplerometrií, ev. magnetická rezonance s arteriografií. Laboratorní vyšetření zahrnují stanovení krevního obrazu a včetně trombocytů, hemokoagulačních parametrů (protrombinový čas, aktivovaný parciální tromboplastinový čas, hladina fibrinogenu), hladin proteinu C, S, antitrombinu, lipoproteinu a antifosfolipidových protilátek a vyšetření genových mutací (4). Závěry laboratorních vyšetření by měly být konzultovány s dětským hematologem (4).

Komplexní léčba trombózy zahrnuje podpůrnou terapii (management tekutin, léčba infekcí, korekce anemie a trombocytopenie, substituce koagulačních faktorů a antitrombinu III, totální parenterální výživa). Jako antikoagulační terapie u novorozenců s rozsáhlou trombózou je v současné době používána aplikace nízkomolekulárních heparinů a ev. nefrakcionovaného heparinu. Fibrinolytická terapie je v novorozeneckém věku spojena se závažným rizikem krvácení a je vyhrazena pouze pro nejkritičtější trombotické stavy (např. při ohrožení viability končetin). Přednostně je používán rekombinantní tkáňový aktivátor plazminogenu (rt-PA, altepláza). V případě neúspěchu trombolýzy může být zvážena chirurgická intervence k provedení trombektomie, která je však v novorozeneckém období spojena s vysokou mortalitou a morbiditou pacientů (5). Zejména u dětí s rekurentní trombózou je doporučována dlouhodobá antiagregační terapie kyselinou acetylsalicylovou (1–5 mg/kg hmotnosti) (5).

Diskuze

Trombóza aorty a velkých tepen u novorozenců představuje významnou komplikaci závažných patologických stavů v perinatálním období. V případě existence rizikových trombotických faktorů a oslabení pulsace periferních arterií je vhodné provést včasné echokardiografické a sonografické vyšetření novorozence. Jedině tak lze zabránit život ohrožujícím komplikacím vyplývajícím z této diagnózy. U postižených novorozenců je po zvládnutí akutního stavu nutné multioborové dlouhodobé sledování (hematolog, kardiolog, radiolog, nefrolog aj.).

Závěr

Cílem článku bylo připomenut i neobvyklou, avšak velice závažnou, příčinu absence pulzace femorálních arterií u novorozence, která, pokud není včas diagnostikována a správně léčena, může mít fatální následky.

LITERATURA

1. Wieland I, Jack T, Seidemann K, et al. Neonatal aortic arch thrombosis: analysis of thrombophilic risk factors and prognosis. *Cardiol Young*. 2014 Feb; 24(1): 33–39.
2. Sahoo S, Das PK. A neonate with complete thrombosis of the aorta. *Indian J Pediatr*. 2009 May; 76(5): 563–564.

3. de Godoy JM, De Marchi CH, Silva MG, et al. Thrombosis of the abdominal aorta in a newborn: case report and review of literature. *J Pediatr Surg*. 2003 Apr; 38(4): E11.
4. Bogović M, Papeš D, Mitar D, et al. Abdominal Aortic Thrombosis in a Healthy Neonate. *Ann Vasc Surg*. 2016 Apr; 32: 131.e7–9.

5. Nagel K, Tuckuviene R, Paes B, et al. Neonatal aortic thrombosis: a comprehensive review. *Klin Pediatr*. 2010 May; 222(3): 134–139.