

# Midaortic syndrom

Petra Štěpánovská, Michal Malina

# Kazuistika: pacient D.H.

Týdenní novorozenec hospitalizován na Pediatrické klinice k dovyšetření renálních funkcí při katetrizačně potvrzené stenóze břišní aorty s mnohočetnými abnormalitami v oblasti břišních tepen.

# Anamnestické údaje

- ▶ RA: nevýznamná
- ▶ OA: dítě z 2. rizikové gravidity
  - matka gestační diabetes – na inzulinu od 28.týdne
  - na prenatálním USG nález hypertrofické a dilatační kardiomyopatie se selháváním pravých oddílů
  - transport in utero do FNM, nález potvrzen
  - porod v 38+1 g.t., per s.C., PH 3250g, PD 47cm
  - nekříšen

# Novorozenecké odd.

- ▶ Bezprostřední poporodní adaptace bez komplikací
- ▶ Výrazná diference tlaku na HK a DK, tlakový gradient 30-40 torr
- ▶ Velmi špatně hmatný pulz aa.femorales
- ▶ Systolický šelest 1/6 v prekordiu a cévní šelest 2/6 na zádech v lumbosakrální oblasti
- ▶ Dýchání volné, břicho měkké, J+S nezv.

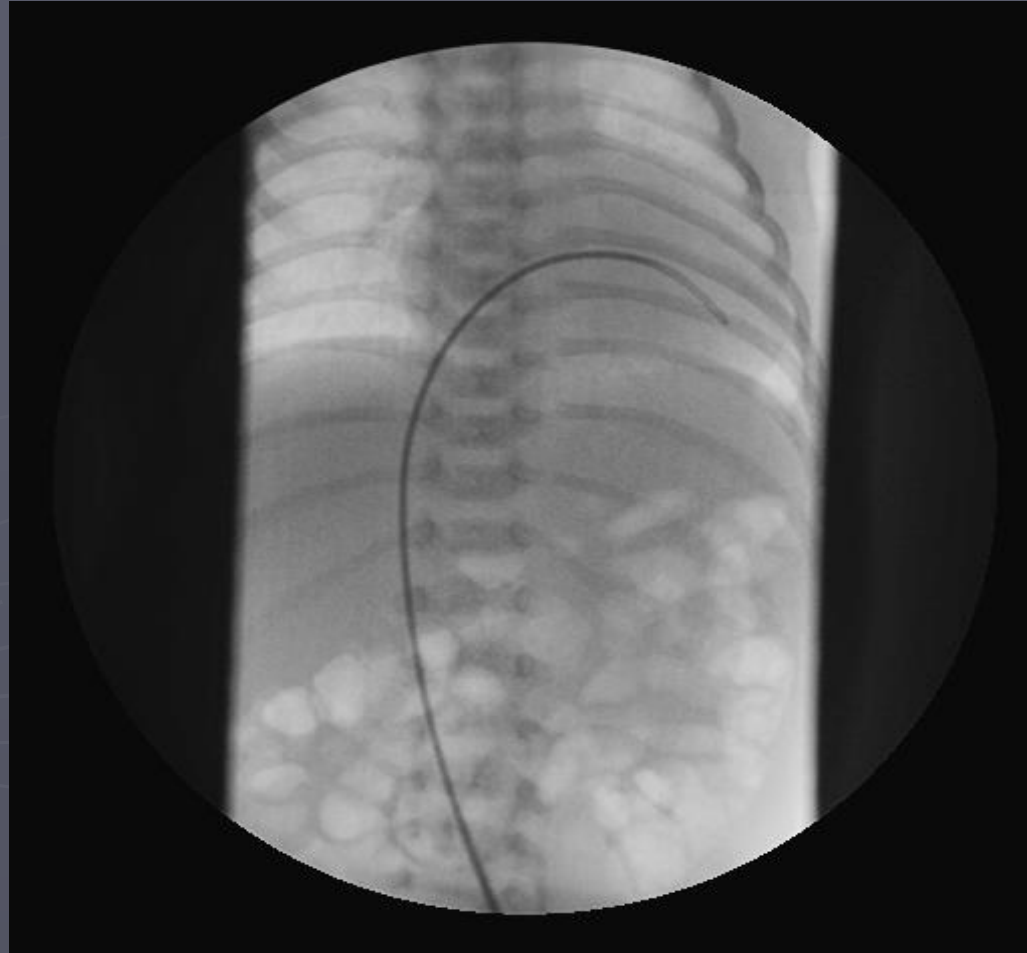
# ECHO

- ▶ Abdominální koarktace aorty (COA), v lumen stenotické aorty nástěnný trombus - heparinizace
- ▶ Chybí truncus coeliacus a a.mesenterica sup.?
- ▶ Bohatý a bizarní kolaterální oběh paravertebrálně
- ▶ Hypertrofie myokardu pravé i levé komory, malé FoA, otevřený ductus venosus, omezená perfuse pravé ledviny

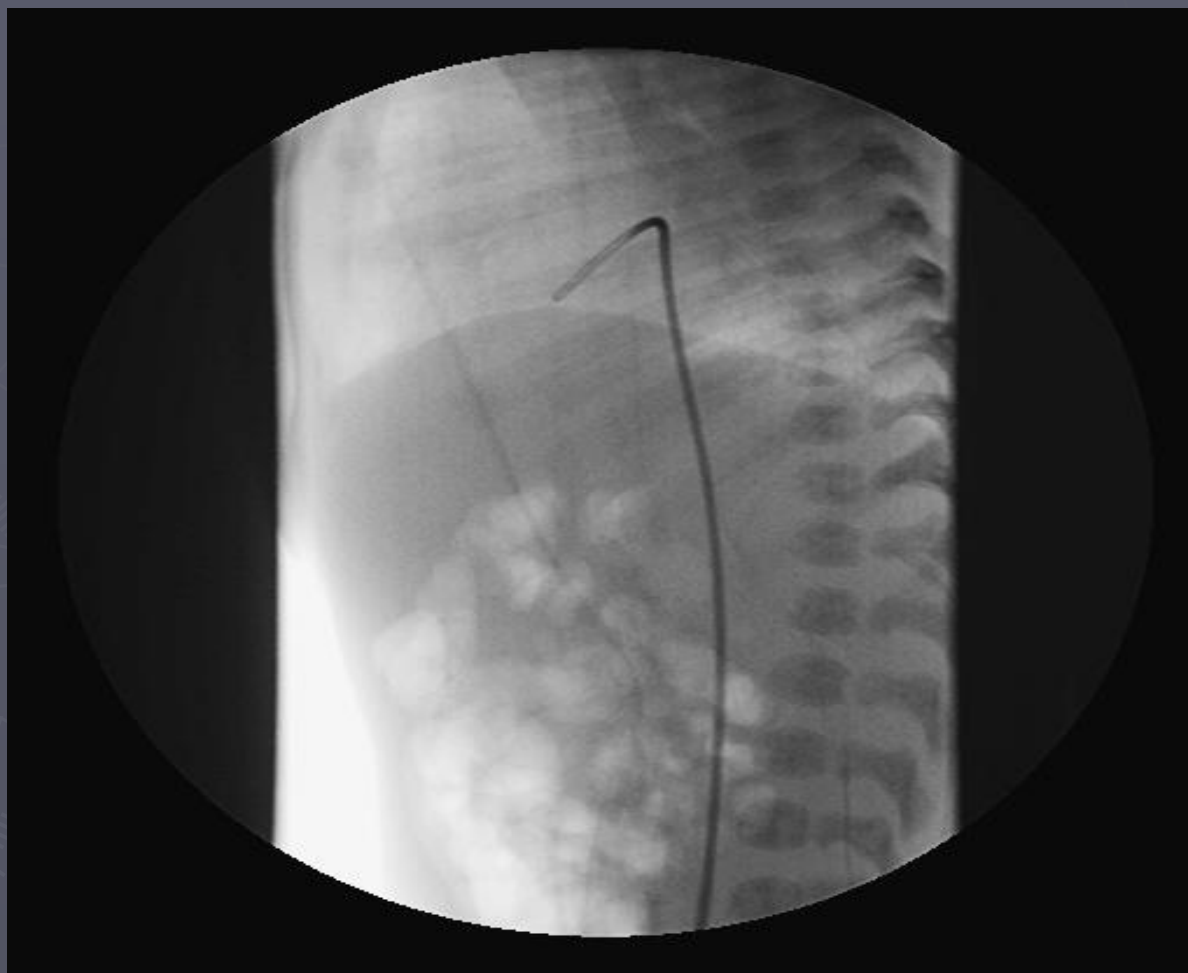
# Katetrizace a aortografie

- ▶ Hypoplazie břišní aorty v rozsahu 3 cm od bránice až před odstup renálních arterií
- ▶ Extrémní stenóza truncus coeliacus, atrézie a. mesenterica inf.
- ▶ Renální arterie zásobeny kolaterálami
- ▶ Bohatý kolaterální oběh mezi horní a dolní polovinou těla

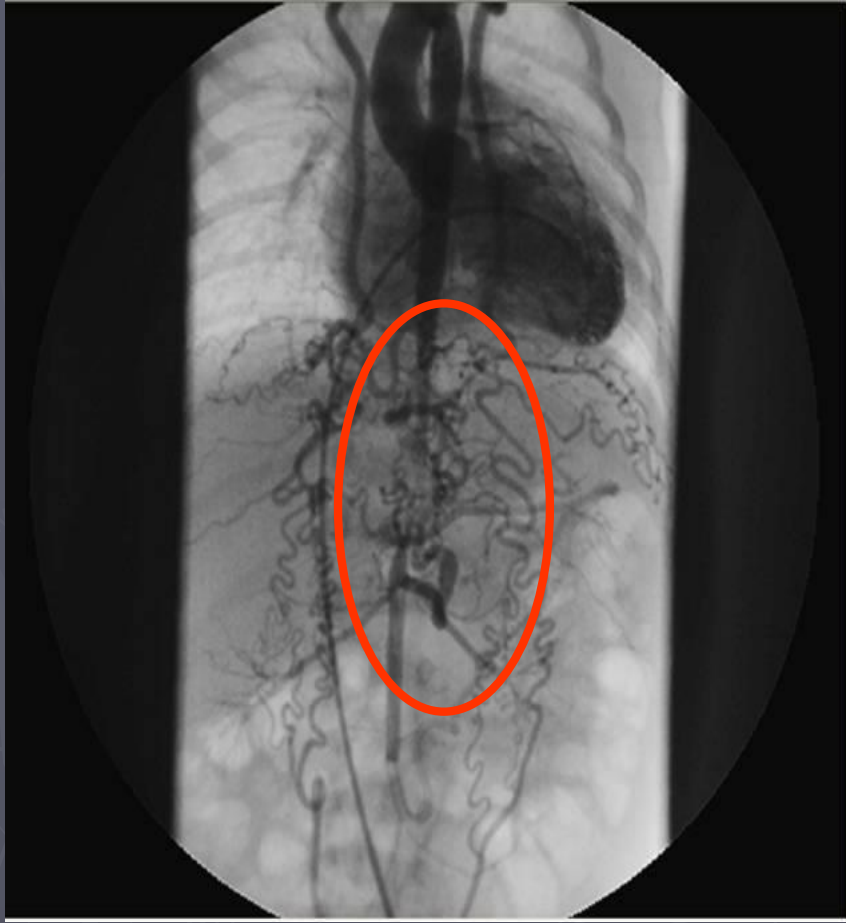
# A-P projekce



# Boční projekce







# Diagnostický závěr

- ▶ Vada hemodynamicky dobře tolerována, t.č. není významněji kompromitován tok krve do ledvin a střev
- ▶ Chirurgická léčba není indikována a vzhledem k věku není ani možná
- ▶ Etiologie neznámá
- ▶ Onemocnění může být progresivní

# Průběh na Pediatrické klinice

- ▶ Vyšetření renálních funkcí prokazuje dobrou funkci ledvin (hladiny reninu nabrány, výsledek není t.č. k dispozici)
- ▶ Holter – hypertenze 123/73 přes den
  - 111/69 v noci
  - diference 50 mmHg mezi HK a DK
- ▶ Nasazena dvojkombinace antihypertenziv (Cordipin + Trimepranol) – úprava TK
- ▶ Malá VF (do 1x1cm), kranio-metrické vyšetření vylučuje kraniosynostózu

# Po propuštění

- ▶ Dosud proběhly 2 ambulantní kontroly
- ▶ 10/08: Dítě prospívá, 3780g, TK 105/60 na antihypertenzní terapii, diference mezi končetinami trvá, UZ břicha bpn, laboratoř v normě
- ▶ 11/08: 4700g, TK 85/65 na terapii, laboratoř v normě, UZ CNS bpn  
neurologické konzilium – nález odpovídá věku, není sy nitrolební hypertenze

# MIDAORTIC SYNDROM

- ▶ = syndrom abdominální koarktace
- ▶ manifestuje se zúžením abdominální aorty a jejích viscerálních větví
- ▶ běžná je stenóza renálních arterií (90%), méně častá stenóza a.coeliaca a a.mesenterica sup. (20-40%), zřídka pak a.mesenterica inf.

# Etiologie

- ▶ Vrozený x získaný
- ▶ Častá je asociace s: neurofibromatózou, Alagillovým syndromem, Williamsovým syndromem, fibromuskulární dysplazií, mukopolysacharidózou
- ▶ Dále při rubeole, arteritidách (Takayasu, temporální), alergiích, autoimunitách, ...

# Klinický obraz

- ▶ Dle věku: bolesti hlavy, únavnost, hypertenze, nehmatné periferní pulzace, břišní šelest
- ▶ méně často oligurické selhání ledvin, klaudikace, městnavé srdeční selhání
- ▶ Diagnostika: angiografie

# Terapie

- ▶ Konzervativní: do doby, než je dítě schopno chirurg. výkonu, zejména antihypertenziva
- ▶ Chirurgická: u dětí a adolescentů s refrakterní hypertenzí a progresivním poškozením ledvin
  - Perkutánní transluminální angioplastika, případná dilatace renálních arterií, implantace stentu, chirurgická rekonstrukce chybějících vaskulárních úseků, nefrektomie