

Koarktacija aorte – kliničke manifestacije i terapijske opcije

Coarctation of aorta – clinical manifestations and therapeutic options

Aleksandar Ovuka*, Neven Čače

Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

Sažetak. Koarktacija aorte (CoA) je prirođena srčana greška (PSG) kod koje suženje torakalne aorte neposredno iza polazišta lijeve subklavijalne arterije, nasuprot spoja s duktusom arteriozusom rezultira opstrukcijom protoka krvi i tlačnim opterećenjem lijeve klijetke. CoA čini 4 do 6 % od svih PSG-a. Klinički se manifestira znakovima srčanog zatajenja u novorođenačkom i ranom dojenačkom razdoblju, a kasnije najčešće arterijskom hipertenzijom i šumom nad srcem. Način liječenja CoA-e ovisi o kliničkoj prezentaciji, tipu koarktacije, pridruženim srčanim anomalijama i dobi djeteta. Terapijske opcije liječenja CoA-e uključuju kardiokirurgiju, balonsku angioplastiku i angioplastiku s ugradnjom stenta.

Ključne riječi: balonska angioplastika; koarktacija aorte; stent; liječenje

Abstract. Coarctation of the aorta (CoA) is a congenital heart defect (CHD) in which narrowing of thoracic aorta is typically located at the insertion of the ductus arteriosus just distal to left subclavian artery. This obstruction results in left ventricular pressure overload. CoA accounts for 4 to 6 percent of all CHD. Clinical manifestations of CoA are heart failure in neonates and infants and usually arterial hypertension and heart murmur in older infants and children. Management of CoA depends on clinical presentation, type of CoA, associated heart defects and age. Treatment options are surgery, balloon angioplasty and stent insertion.

Key words: balloon angioplasty; aortic coarctation; stent; treatment

***Dopisni autor:**

Aleksandar Ovuka, dr. med.
Istarska 43, 51 000 Rijeka
e-mail: aovuka1@gmail.com

<http://hrcak.srce.hr/medicina>

UVOD

Koarktacija aorte (CoA) je prirođena srčana greška (PSG) koja nastaje kao posljedica suženja torakalne aorte neposredno iza polazišta lijeve arterije subklavije, nasuprot pripoja duktusa arteriozusa (DA). To za posljedicu ima opstrukciju protoka krvi kroz navedeno područje. Prvi ju je opisao Johann Freidrich Meckel 1750. godine u Berlinu. Prevalencija CoA-e je 4 na 10.000 živorođenih, u 59 % slučajeva se javlja kod muške djece

Koarktacija aorte nastaje kao posljedica suženja torakalne aorte iza polazišta lijeve arterije subklavije, a nasuprot pripoja duktusa arteriozusa (DA). Bolest je najčešće prirođena i posljedica je smanjenog protoka krvi i abnormalne migracije tkiva DA u stijenku fetalne torakalne aorte. Stečeni oblici bolesti nastaju kao posljedica Takayasu vaskulitisa ili teške ateroskleroze.

i čini 4 do 6 % svih PSG-a^{1,2}. Bolest je najčešće prirođena i nastaje kao posljedica smanjenog intrauterinog protoka krvi i abnormalne migracije tkiva DA u stijenku fetalne torakalne aorte³⁻⁶. Stečeni oblici bolesti nastaju kao posljedica Takayasu vaskulitisa ili teške ateroskleroze. Patohistološke analize mjesta prirođene CoA-e pokazuju zadebljanje medie, hiperplaziju intime, povećanu količinu kolagena i smanjene broja stanica glatke muskulature u predstenotičnom u odnosu na poststenotični dio aorte što rezultira nastajanjem grebena koji poput obujmice dovodi do suženja lumena aorte⁷⁻⁹. CoA može biti izolirana ali i udružena s drugim PSG-ima poput sindroma hipoplazije lijevog srca, atrioventrikularnog septalnog defekta, transpozicije velikih krvnih žila, ventrikularnog septalnog defekta, atrijskog septalnog defekta, aortalnom stenozom, mitralnom stenozom, perzistentnim arterijskim duktusom i bikuspidnom aortalnom valvulom. Do 30 % pacijenata s Turner sindromom ima CoA-e, a zamijećen je i povećan rizik unutar obitelji oboljelih od CoA-e za nastanak opstrukcijskih lezija lijeve strane srca⁹. S obzirom na lokaciju razlikujemo preduktalni, postduktalni i najčešći jukstaduktalni oblik. Morfološki razlikujemo CoA-u poput pješčanog sata s kratkim stenotičnim segmentom i tubularni oblik

s dužim stenotičnim segmentom. Prenatalno se bolest može dijagnosticirati fetalnom ehokardiografijom, iako u fetalno doba nije od hemodinamskog značaja jer 2/3 srčanog izbačaja dolazi iz DA u silaznu aortu zaobilazeći mjesto opstrukcije. Postnatalno dolazi do zatvaranja DA tako da čitav srčani izbačaj mora proći kroz mjesto suženja što dovodi do hemodinamskih promjena poput arterijske hipertenzije pa sve do srčanog zatajenja i/ili kardiogenog šoka, ovisno o veličini opstrukcije.

KLINIČKE MANIFESTACIJE I DIJAGNOZA

Kliničke manifestacije CoA-e mogu biti rane i kasne, a ovisе o stupnju suženja i dobi djeteta (tablica 1). Novorođenčad i dojenčad do trećeg mjeseca života najčešće se prezentiraju znakovima srčane insuficijencije ili kardiogenog šoka kao posljedica kritične CoA-e, a starija dojenčad i veća djeca arterijskom hipertenzijom i šumom nad srcem. U novorođenčeta se najčešće radi o kritičnoj koarktaciji koja postaje simptomatska u trenutku kada dođe do zatvaranja DA. Tada dolazi do srčane insuficijencije i/ili razvoja kardiogenog šoka, stoga je potrebno odmah započeti s mjerama intenzivnog liječenja, mehaničkom ventilacijom, infuzijom Prostaglandina E1 da bi se održao otvoreni DA koji je nužan za održavanje sistemske cirkulacije te s inotropnom potporom infuzijom dopamina, dobutamina ili epinefrina¹⁰. Inicijalno treba hemodinamski stabilizirati pacijenta i tada liječiti uzrok opstrukcije. Odluka o načinu liječenja CoA-e ovisi o kliničkoj prezentaciji, tipu koarktacije, pridruženim srčanim anomalijama i dobi djeteta. U starije dojenčadi i djece dijagnoza se često postavlja kasno zbog toga jer su znakovi veoma nespecifični i suptilni, a pacijenti bez simptoma. Dijagnoza CoA-e postavlja se na osnovi detaljno uzete anamneze i heteroanamneze, pažljive auskultacije srca i lijevog paravertebralnog prostora, palpacije perifernih pulsacija nad radijalnim i femoralnim arterijama i mjerenje arterijskog tlaka na gornjim i donjim ekstremitetima. Od dodatnih metoda koristimo elektrokardiogram (EKG) koji može biti normalan ili pokazivati znakove biventrikularne i lijeve ventrikularne hipertrofije, ehokardiografiju koja nam ukazuje na mjesto opstrukcije i maksimalni gradijent ispred i iza mjesta opstrukcije te magnetsku rezonanciju

Tablica 1. Kliničke manifestacije koarktacije aorte ovisno o dobi

Rana prezentacija: 1. tjedan	Rana prezentacija: do 3. mj. života	Kasna prezentacija: od 3 mj. života
poremećaj općeg stanja	poremećaj općeg stanja	šum nad srcem
kardiogeni šok	poteškoće s hranjenjem	oslabljene/odsutne femoralne pulsacije
tahipneja	tahipneja	arterijska hipertenzija
dispneja	dispneja	epistaksa
oligurija/anurija	nenapredovanje na tjelesnoj masi	glavobolja
	hepatomegalija	bol u potkoljenicama
	oligurija/anurija	hladne noge

i/ili kompjutoriziranu tomografiju koje nam pokazuju mjesto, stupanj koarktacije i postojanje kolateralne cirkulacije^{11,12}. S obzirom na preciznost neinvazivnih metoda dijagnostička kateterizacija srca nije potrebna i radi se samo u sklopu terapijskog perkutanog zahvata. U svakom slučaju potrebno je intervenirati ako pacijent ima simptomatsku CoA-u ili asimptomatsku CoA-u s razlikom tlakova između gornjih i donjih ekstremiteta većom od 20 mmHg.

TERAPIJSKE OPCIJE

Kod rane prezentacije u novorođenčeta se radi o kritičnoj koarktaciji koja postaje simptomatska u trenutku kada dolazi do zatvaranja DA. Tada dolazi do srčane insuficijencije i kardiogenog šoka, stoga je potrebno odmah započeti s mjerama intenzivnog liječenja i infuzijom Prostanglandina E1 da bi se održao otvoreni DA koji je nužan za održavanje sistemske cirkulacije. Odmah valja započeti i s inotropnom potporom infuzijom dopamina, dobutamina ili epinefrina¹³.

U asimptomatske djece i adolescenata s hemodinamski značajnom CoA-om poseže se za elektivnim zahvatom, što opet ovisi o dobi djeteta i pridruženim anomalijama.

Prvi opis kirurškog liječenja CoA-e datira iz 1944. godine i gotovo 7 desetljeća predstavlja temelj liječenja¹⁴. Kirurške tehnike koje se koriste pri liječenju CoA-e su: termino-terminalna anastomoza, aortoplastika zakrpom od umjetnog materijala (Dakron) koja se izbjegava radi čestog nastanka aneurizmi, aortoplastika pomoću arterije subklavije i premosnica mjesta koarktacije. Posljednje dvije tehnike koriste se u slučaju ako je suženi segment dugačak. Najčešće korištena tehnika jest termino-terminalna anastomoza, a komplikacije i dužina

Kliničke manifestacije koarktacije aorte mogu biti rane i kasne, a ovise o stupnju suženja i dobi djeteta. Novorođenčad i dojenčad do trećeg mjeseca života najčešće se prezentiraju znakovima srčane insuficijencije i/ili kardiogenog šoka, a starija dojenčad i veća djeca arterijskom hipertenzijom i šumom nad srcem.

Izbor terapijske opcije ovisi o kliničkoj prezentaciji, tipu koarktacije, pridruženim srčanim anomalijama i dobi djeteta. Terapijske opcije liječenja koarktacije aorte uključuju kardiokirurgiju, balonsku angioplastiku i stent angioplastiku. Potrebno je intervenirati ako pacijent ima simptomatsku koarktaciju ili asimptomatsku koarktaciju s razlikom tlakova između gornjih i donjih ekstremiteta većom od 20 mmHg.

hospitalizacije kod kirurškog zahvata prikazane su u tablici 2. Kirurški zahvat moguće je učiniti i u nedonoščadi tjelesne mase manje od 2,5 kg kod koje zbog prematuriteta postoji čitav niz komorbiditeta, te je ukupni mortalitet u tom slučaju 24 % u prvoj godini nakon zahvata¹⁵. U terminske djece perioperativni mortalitet uključujući novorođenčad i dojenčad manji je od 1 %¹⁶. Dugoročno najznačajnija komplikacija nakon kirurškog zahvata jest re-koarktacija u 5 do 20 % slučajeva i arterijska hipertenzija u 25 do 38 % slučajeva^{16,17}.

Posljednjih nekoliko desetljeća svjedočimo brzom napretku pedijatrijske intervencijske kardiologije koja zauzima sve značajnije mjesto u liječenju PSG-a. Prvi pokušaj balonske dilatacije kirurški izrezanog dijela koarktacije učinio je Lock sa suradnicima 1982. godine¹⁸. Od tada do danas per-

Tablica 2. Komplikacije i njihova učestalost nakon kirurškog liječenja koarktacije aorte

Komplikacije kirurškog liječenja CoA-e	Učestalost
paradoksalna hipertenzija	35 %
aneurizma	12,5 %
rekoarktacija	18 %
kasna hipertenzija	3 %
ostale komplikacije*	18 %
trajanje hospitalizacije	6,4 dana

*krvarenje, hematotoraks, hilotoraks, pareza freničnog i/ili rekurentnog živca, cerebralna ishemija, Hornerov sindrom, komplikacije vezane za izvantjelesni krvotok

Tablica 3. Komplikacije i njihova učestalost nakon balonske angioplastike

Komplikacije kod BA	Učestalost
akutna komplikacije vezane za moguće oštećenje femoralne arterije	15 %
rezidualni radijent \geq 20mmHg nakon BA-a	20 %
aneurizma	5 – 7 %
rekoarktacija	5 – 25 %
ostale komplikacije*	9,8 %
trajanje hospitalizacije	3,6 dana

*krvarenje, hematotoraks, hilotoraks, pareza freničnog i/ili rekurentnog živca, cerebralna ishemija, Hornerov sindrom, komplikacije vezane za izvantjelesni krvotok

Tablica 4. Komplikacije i njihova učestalost kod stent angioplastike CoA-e

Komplikacije kod stent angioplastike	Učestalost
akutne komplikacije vezane za moguće oštećenje femoralne arterije	15 %
migracija stenta	1,4 %
ostale komplikacije*	2,3 %
trajanje hospitalizacije	2,4 dana

*krvarenje, hematotoraks, hilotoraks, pareza freničnog i/ili rekurentnog živca, cerebralna ishemija, Hornerov sindrom, komplikacije vezane za izvantjelesni krvotok

kutana transkaterska balonska angioplastika (BA) zauzima sve veći značaj u liječenju nativne koarktacije posebice u djece starije od 6 mj. Princip liječenja svodi se na napuhivanje balona u stenotičnom dijelu aorte, što dovodi do trganja zadebljane intime i medije te smanjenja opstrukcije. Učestalost komplikacija i trajanje hospitalizacije kod balonske angioplastike prikazuje tablica 3. Komplikacije su češće u novorođenčadi i dojenčadi mlađe od 6 mj., tako većina autora preporučuje balonsku angioplastiku za liječenje nativne CoA-e iza šestog mjeseca života^{19,20}. Početkom 1990-ih započeto je s korištenjem balonske angioplastike s ugradnjom stenta ili stent angioplastike (SA) na mjestu koarktacije²¹⁻²³. Tim

načinom dilatacije i stabilizacije aortalne stijenke stentom značajno je reducirana šansa za nastanak aneurizme i disekcije aorte (tablica 4)²⁴. Iako su inicijalno očekivanja bila velika, angioplastika s ugradnjom stenta pokazala se loša u dojenčadi i male djece radi rasta, tako da se ugradnja stenta danas preporučuje u djece teže od 25 kg²⁵. Iako postoje mnogi radovi o kirurškom liječenju BA-om i SA-om u pacijenta s CoA-om, nažalost nema mnogo istraživanja koja dugoročno međusobno uspoređuju ove tri metode liječenja. Možda najznačajnija studija koja uspoređuje ova tri modaliteta liječenja je ona koju su objavili Forbes i suradnici i koja pokazuje bitno manji broj komplikacija u djece liječenje BA-om i SA-om²⁴.

Na temelju svega navedenog izbor terapijske opcije ovisi o kliničkoj prezentaciji, tipu koarktacije, pridruženim srčanim anomalijama i dobi djeteta. U djece mlađe od 6 mjeseci većina kardiokirurških centara odlučuje se za kirurško liječenje iako u kritično bolesne novorođenčadi i djece mlađe od 3 mjeseca BA ima prednosti jer anestezija i operativni zahvat predstavljaju veliki rizik. U starijih od 6 mjeseci BA je prvi izbor u liječenju te PSG, a SA u onih koji su teži od 25 kg.

Izjava o sukobu interesa: Autori izjavljuju da ne postoji sukob interesa.

LITERATURA

- Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008;153:807-13.
- Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
- Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol* 1972;30:514-25.
- Wielenga G, Dankmeijer J. Coarctation of the aorta. *J Pathol Bacteriol* 1968; 95:265-74.
- Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JP, Wisheart JD. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;102:596-601.
- Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia, and the ductus arteriosus. Histological study of 35 specimens. *Br Heart J* 1979;41:268-74.
- Vogt M, Kühn A, Baumgartner D, Baumgartner C, Busch R, Kostolny M et al. Impaired elastic properties of the ascending aorta in newborns before and early after successful coarctation repair: proof of a systemic vascular disease of the prestenotic arteries? *Circulation* 2005; 111:3269-73.
- Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, Laks H, Drinkwater DC, Child JS et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation* 2001;103:393-400.
- Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, Bhan I, Payne DD, Cleveland RJ. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation* 1987;75:689-95.
- McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, Ho T, Fernbach S, Menesses A et al. Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: Segregation, multiplex relative risk, and heritability. *Am J Med Genet A* 2005;134A:180-6.
- Lu CW, Wang JK, Chang CI, Lin MT, Wu ET, Lue HC et al. Noninvasive diagnosis of aortic coarctation in neonates with patent ductus arteriosus. *J Pediatr* 2006;148:217-21.
- Muzzarelli S, Meadows AK, Ordovas KG, Hope MD, Higgins CB, Nielsen JC et al. Prediction of hemodynamic severity of coarctation by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 2011;108:1335.
- Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML. *Paediatric Cardiology*. 3th Edition. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2010;945-66.
- Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945;14:447-361.
- Karamlou T, Bernasconi A, Jaeggi E, Alhabshan F, Williams WG, Van Arsdell G et al. Factors associated with arch reintervention and growth of the aortic arch after coarctation repair in neonates weighing less than 2.5 kg. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;137:1163.
- Mery CM, Guzmán-Prunedo FA, Trost JG Jr, McLaughlin E, Smith BM, Parekh DR et al. Contemporary Results of Aortic Coarctation Repair Through Left Thoracotomy. *Ann Thorac Surg* 2015;100:1039.
- Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1932.
- Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Bass JL, Foker JE, Amplatz K, Anderson RW. Balloon dilatation of excised aortic coarctations. *Radiology* 1982;143:689-91.
- Johnson MC, Canter CE, Strauss AW, Spray TL. Repair of coarctation of the aorta in infancy: comparison of surgical and balloon angioplasty. *Am Heart J* 1993;125:464-8.
- Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005;111:3453-6.
- Grifka RG, Vick GW, O'Laughlin MP, Myers TJ, Morrow WR, Nihill MR et al. Balloon expandable intravascular stents: aortic implantation and late further dilation in growing minipigs. *Am Heart J* 1993;126:979-84.
- Thanopoulos BD, Hadjinikolaou L, Konstadopoulou GN, Tsaousis GS, Triposkiadis F, Spirou P. Stent treatment for coarctation of the aorta: intermediate term follow up and technical considerations. *Heart* 2000;84:65-70.
- Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Lafuente M et al. Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1999;83:400-6.
- Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2664-74.
- Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1518-23.