

616.12-008.33:616.134:616.132.14-007.272[039.5]

BEZPULSOVÁ CHOROBA JAKO PŘÍČINA STEAL SYNDROMU PODKLÍČKOVÉ TEPNY

Mjr. MUDr. Jiří KAPOUN, MUDr. Jan PÍSKO
Chirurgické odd. OÚNZ Písek (primář: dr. M. Macháček)

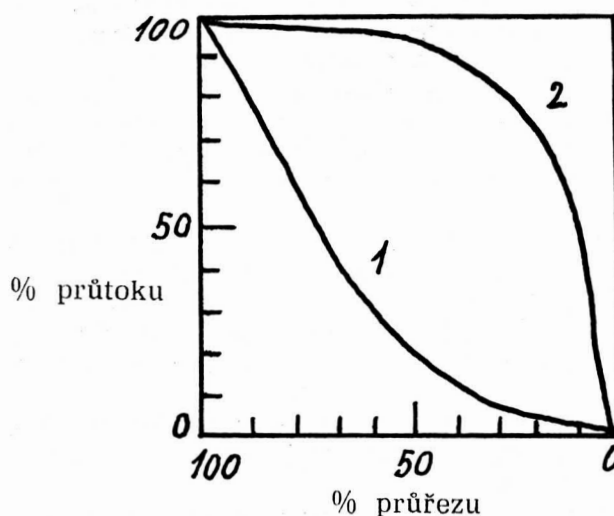
Věnováno k šedesátým narozeninám plk. MUDr. B. Pitry

Syndrom okluze hlavních větví oblouku aorty popsal poprvé Savory v r. 1856, avšak již rok předtím Gull podal zprávu o inkompletním syndromu a v r. 1839 von Davy pozoroval ztrátu pulsu, způsobenou luetickým aneuryzmatem aorty. Anatomický podklad uzávěru větví aortálního oblouku znal však již Harvey (1628), po něm Petit (1757) a jiní. Názvu „bezpulsová choroba“ užil první Shimizu, který v r. 1951 publikoval soubornou sestavu 58 japonských nemocných. Onemocnění je však často nazýváno jménem jeho krajana Takayashu, který na ně upozornil již v roce 1908.

Názvu syndrom oblouku aorty užil první v r. 1946 Frövig a v r. 1954 uveřejnil Ask-Upmark sestavu 45 případů pozorovaných mimo Japonsko. Publikací o této chorobě neustále přibývá, takže v r. 1959 bylo sebráno 271 případů a v r. 1970 jich bylo již na 500. Také v naší literatuře bylo uveřejněno několik pozorování tohoto klinického syndromu (Tomší, Schwartz, Korbelář, Otradovec, Luptáková, Démant aj.).

Zúžení průsvitu cévy při arteriální okluzi způsobí podle Hagenova-Poiseuilleova zákona snížení průtoku a pokles tlaku, který je závislý na velikosti zúžení. Na rozdíl od fyzikálního modelu otevřeného potrubí se vlivem periferního odporu v arteriálním řečišti uplatní hemodynamicky významně stenóza až při větším zúžení průsvitu, jak ukazuje graf I.

Je-li stenóza lokalizována na podklíčkové tepně před odstupem vertebrální artérie, může dojít za překážkou k tak velkému poklesu tlaku, že se obrací proud v art. vertebralis, takže krev je nasávána z bazilární artérie do řečiště horní končetiny. Jde vlastně o vytvoření kolaterálního oběhu, zásobujícího paži za cenu ischemizace mozku. Proto tento brachiobazilární syndrom, popsaný v roce 1960 Contornim, nazval o rok později Reivich „subclavian steal syndrome“. Uvážíme-li, že vertebrální artérie dodávají mozku 38 % celkového objemu krve a že pouze ve 20 % bývá *circulus Willisii* normálně průchodný, je patrné, že zejména při zvýšeném průtoku krve horní končetinou při tělesné práci je odčerpáváno z mozkového řečiště tolik krve, že to vyvolá výrazné klinické příznaky. Mechanismus steal syndromu může však vzniknout i na podkladě kongenitální anomálie, traumatu, embolizace, či sklerotického plátu ve vertebrální artérii, iatrogeně po cévních operacích, a proto je onemocnění věnována stále větší pozornost.

**Vlastní pozorování:**

76letý muž, důchodce, dříve kočí a stavební dělník, byl přijat na neurologické oddělení pro úporné bolesti hlavy, zejména v levé polovině, trvající asi 1 rok. Neměl nauzeu ani závratě, neměl potíže ze strany levé horní končetiny. Měl známky povšechné aterosklerózy, nedoslýchal, byl bradypsychický až dementní. Topický neurologický nálezn byl prakticky negativní, kardiopulmonálně byl kompenzován. Poklep na frontální krajinu vlevo byl bolestivý. Pulsace na art. carotis na krku byly symetrické, avšak na art. radialis byla pulsace vlevo zřetelně nižší. Nad levým klíčkem byl hmatný výrazný vír a slyšitelný šelest. Prokrvení obou horních končetin se zdálo být symetrické.

TK na pravé HK: 125/70 mmHg, na levé HK: 90/60 mmHg.

Oscilace viz tab. II.

Z laboratorních vyšetření: FW: 50/80, krevní obraz v mezích normy, BWr: negativní, Latex: negat., mukoproteidy: 3,5 mg%, ASLO pod 200 j., CRP: ++.

Oční vyšetření: na obou rohovkách syté zákal, rozložené po celých plochách, nejsytější v centru. Zornice volné, duhovky klidné, na očním pozadí oboustranně myopický konus s retinopatií a s degenerativními ložisky v centru sítnice.

J. S. 1902 – oscilace na paži

Tab. 1

mmHg	PHK	LHK
250	$\frac{1}{2}$	0
225	1	0
200	1,5	0
175	4	0
150	5,5	0
125	7	+
100	3	0,5
75	2,5	1
50	1	0

Tab. 2

Klinické kombinace inkompletního uzávěru větví aortálního oblouku

art. subclavia		a. carotis com.	
dx.	sin.	dx.	sin.
+	+	—	—
—	—	+	+
+	—	+	—
+	—	—	+
—(+)	+(—)	+	+
+	+	+(—)	—(+)

Rtg PS: v levém podklíčkovém poli ojedinělé drobné ložiskové kalcifikace, jinak nález přiměřený věku.

Arteriografie: Kontrastní náplní cévkou zavedenou do oblouku aorty dokumentováno výrazné až růžencovité zúžení levé art. subclaviae v úseku nejméně 5 cm, které začíná ve vzdálenosti asi 4 cm za odstupem z aorty. Oboustranně jsou průchodné karotidy i vertebrální arterie, přičemž levostranná je zúžená.

Na základě tohoto nálezu se rozhodujeme k revizi levé podklíčkové tepny. V celkovém znečistlivění provádíme levostrannou mediastinotomii podle Kiliana a preparujeme art. subclaviu se všemi jejími větvemi. Při vstupu tepny do skaléncového kanálu nalézáme ve shodě s rtg nálezem stenózu na přední stěně cévy v rozsahu asi 3 cm. Průsvit cévy je zde téměř zcela ucpán trombotickými hmotami. Provádíme endarterektomii v rozsahu 5 cm až po odstup vertebrální arterie. Cévu rozšiřujeme záplatou z dakronu, po jejímž došití je dobře hmatná a viditelná pulsace.

Po operaci nemocný zcela ztratil úporné bolesti hlavy, psychicky se však nezměnil. Měli jsme příležitost opakovaně ho kontrolovat; za rok byl na našem oddělení operován pro tříselnou kýlu. Od té doby však začal kachektizovat. Diagnostikovali jsme mu bronchogenní inoperabilní karcinom plic, na který za 3 roky po cévní operaci zemřel.

Histologické vyšetření bylo pro nás poněkud překvapivé: nález na endarteriu odpovídá tzv. bezpulsové nemoci — Takayashu a svědčí jednoznačně pro zánětlivý ráz afekce, snad ještě

zřetelněji než v případech publikovaných Tomšim a Schwartzem. Je patrné stenozující ztlusnění intimy, sestávající z řídkého fibroblastického vaziva, ve kterém jsou ložiska fibrinoidní nekrózy, kolem nichž se vazivové buňky místy palisádovitě řadí na způsob tkáňové reakce při nudozním revmatismu. Dále jsou zde dosti četné obrovské mnohоядерné buňky, některé s fagocytovanými úlomky elastiky a zá-
nětlivé infiltrace z lymfocytů a granulocytů. (Prim. MUDr. C. Prokš, CSC.)

Diskuse

Stenozující onemocnění aortálních větví se podle anatomické lokalizace dělí na tyto skupiny:

1. Syndrom oblouku aorty:

- a) kompletní — při oboustranném uzávěru a. carotis com. i art. subclavia,
- b) inkompletní — při postižení pouze některých ze 4 hlavních větví oblouku aorty (možnost kombinace viz tab. 2), vyvolávající podle lokalizace buď karotis syndrom nebo syndrom brachiobazilární (subclavian steal)

2. stenóza ledvinných tepen (působí vazo-renální hypertenzi)

3. stenóza bifurkace aorty a cév pánevních (působí Lerichův syndrom)

4. stenóza střevních tepen (působí anginu abdominalis)

5. vzácnější jako stenózy koronárních cév (angina pectoris) a jiné lokalizace (např. atypické koarktace aorty).

Každá z těchto skupin se může vyskytovat samostatně, častěji však přicházejí vzájemné kombinace, čímž se klinický obraz stává pestřejším.

Stenóza či uzávěr podklíčkové tepny jako příčina brachiobazilárního steal syndromu může mít rozmanitý patologicko-anatomický podklad. Podle Ask-Upmarka přichází v úvahu:

1. Arterioskleróza

2. Arteritidy (luetická, obrovskobuněčná, revmatická)

3. Aortitidy (posttraumatická a ostatní vzácnější, mezi něž patří Takayashova aortitida).

Vlastní Takayashova choroba postihuje převážně mladé ženy a její příčina není známa. Někteří autoři předpokládají alergicko-hyperergickou reakci tepenné stěny na místě nejvíce namáhaném. V klinickém obrazu onemocnění se rozlišuje:

I. Stadium praeokluzivní, projevující se celkovými příznaky, jako slabostí, úbytkem na váze, nechutenstvím, dušností, nucením ke kašli a zvracením, srdečními palpitacemi, pocením, zvýšenou teplotou, artralgiemi, myalgiemi, pleurodynií, bolestmi za sternem s propagací do krku a horní končetiny, kožními exantémy. Bývá zde zvýšená sedimentace a změny v elektroforéze bílkovin.

II. Stadium okluzivní, které se projevuje:

1. známkami ischemie v oblastech zásobovaných příslušnými tepnami:

Zúžení podklíčkové tepny se projevuje zeslábnutím až vymizením pulsu na art. radialis, poklesem až neměřitelností krevního tlaku na příslušné horní končetině, snížením oscilací, únavou postižené končetiny až klaudikačním syndromem. Kožní teplota bývá snižena, někdy asymetricky, končetiny jsou bledé. Horní končetina atrofuje, vzácněji dochází k trofickým poruchám.

Snížené prokrvení mozku vyvolává bolesti hlavy, psychické poruchy s poruchami paměti, demenci, halucinace, deprese a změny osobnosti, epileptiformní křeče, hemiparézy, parézy mozkových nervů a synkopy („přecitlivělost karotického sinu“). Výrazné jsou příznaky oční: v počátečních stadiích vizuální klaudikace (zhoršení ostrosti zrakové při námaze), později změny na cévách s tvorbou mikroaneuryzmat a hemoragií. Dochází k atrofii duhovky, vzniku glaukomu, zkalení čočky, rohovky a ke slepotě.

Insuficience v oblasti vertebrální artérie působí závratě, ataxii a hluchotu.

Z méně častých příznaků insuficience v oblasti zevní karotidy je nutno uvést trofické změny, perforaci nosního septa, rychlou ztrátu zubů, vlasů a klaudikační potíže při žvýkání.

2. Do druhé skupiny příznaků patří tvorba kolaterálního oběhu, který spočívá ve spojení intra- a extrakraniálních tepen. Kolaterály jsou tu jednak preformované (sem patří zejména spojka okcipitální větve zevní karotidy s art. vertebralis, mající význam při akutní ischemii), jednak novotvořené. Rozlišují se 3 hlavní skupiny těchto cév: a) větve art. subklavie, b) větve na krku a šíji, c) větve tepen štítné žlázy.

Pulsace cév jsou hmatné na hrudníku a projevují se uzurací skeletu, vznikem strumy a šelesty. Hmatný vír a charakteristický šelest je prokazatelný nad vlastní stenózou, která se na podklíčkové tepně vyskytuje 2krát častěji na straně levé.

3. Do třetí skupiny patří celkové kardiiovaskulární příznaky. V 50 % se vyskytuje hypertenze, pozorovaná především na dolní polovině těla, tachykardie a konečně selhání levého srdce.

Z laboratorních vyšetření se uvádí zvýšená sedimentace, anémie, eozinofilie, někdy změny v elektroforéze bílkovin — zvýšení alfa-2 a gama globulinů. Bývá pozitivní zkouška na CRP a méně častěji latexová reakce (ve shodě s často pozitivní revmatickou anamnézou). Ostatní hodnoty jsou vesměs normální nebo vykazují necharakteristické odchylky.

Diagnózu potvrdí zejména angiografické vyšetření. Ukáže lokalizaci i rozsah stenózy a na

seriografických snímcích postup plnění vertebrální artérie. Doporučuje se provést náplň z oblouku aorty, protože při přímé punkci karotidy může dojít z různých příčin k falešně pozitivnímu nálezu obráceného toku ve vertebrální artérii.

Prognóza je ve všech pracích shodně udávána nepříznivě. Onemocnění končí většinou během několika let mozkovou mrtvicí, srdeční nebo ledvinnou nedostatečností.

Terapeutické možnosti jsou celkem omezené. Léčba byla donedávna doménou internistů a teprve rozvojem cévní chirurgie se dostává stále více do sféry zájmů chirurgů.

Z konzervativních prostředků byla užívána antiflogistika, vazodilatantia, antibiotika, kortikoidy, imunosupresiva, dlouhodobá antikoagulační léčba, antisklerotika, tuberkulostatika — vše obvykle s málo výrazným efektem. Lepších léčebných efektů dosáhli Nakao a spol. při kombinaci antikoagulantů a steroidů. Jsou však popisovány i případy spontánní remise onemocnění.

Z chirurgických způsobů léčby byly navrženy a prováděny:

- krční sympatektomie
- denervace karotického sinu
- ligatura art. vertebralis
- bypass z art. carotis com. do subklavie
- bypass z aorty do subklavie
- dezobliterace subklavie, event. se záplattou.

Jako indikace k chirurgické léčbě jsou uváděny konzervativně nezvládnutelné příznaky cerebrální ischemie (poruchy vidění, křeče, poruchy vědomí, bolesti apod.) při celkově relativně dobrém stavu nemocného.

Zatímco po sympatektomii se může steal syndrom někdy zhoršit, prostá ligatura vertebrální artérie je vhodná u rizikových nemocných a lze ji provést beze škody, protože bývá již vytvořen kolaterální oběh; občas pozorované zhoršení prokrvení horní končetiny bývá přechodné.

Rekonstrukce cévy s dezobliterací je doporučována zejména u kratších segmentálních uzávěrů a stenóz, bypass u arteritid, postihujících delší úsek. Tato skupina výkonů je vyhrazena pro nemocné v lepším celkovém stavu pro větší náročnost operace. To platí zejména pro aorto-subklaviální bypass a dezobliteraci, kterou volíme zejména na straně pravé, zatímco vlevo a u starších nemocných lze provést bypass carotis com. — subklavie. Operace je méně náročná, předpokládá však menší pracovní zatěžování levé horní končetiny, protože, jak ukázaly pokusné studie, stoupne při práci až 4krát průtok štěpem do subklavie a sníží se průtok krkavicí k mozku. Při rekonstrukční léčbě se udává, že v 90—95 % případů dochází k úpravě hemodynamických vztahů, i když souhlasně s naším pozorováním nedojde vždy k normalizaci psychického stavu nemocného.

Souhrn

Popsán případ steal syndromu podklíčkové tepny u staršího muže, způsobený Takayashovou arteritidou, který byl léčen dezobliterací s cévní záplatou. Poukázáno na jednotlivé skupiny stenozujících onemocnění aortálních větví podle anatomické lokalizace a na jejich patofyziologicko-anatomický podklad.

Rozebrána symptomatologie a možnosti léčby bezpulsové choroby se zaměřením na chirurgickou léčbu.

Literatura

1. Ask-Upmark, E.: On the "pulseless disease" outside of Japan. *Acta med. scand.*, 149, 1954, s. 161.
2. Ask-Upmark, E.: Further observations on Takayasu's syndrome. *Acta med. scand.*, 155, 1956, s. 275.
3. Barner, H. B., Rittenhouse, E. A., Willman, V. L.: Carotid-subclavian bypass for "subclavian steal syndrome". *Journal Thor. and Cardiovasc. Surgery*, 55, 1968, s. 773.
4. Broadbent, W. H.: Absence of pulsation in both radial arteries, the vessels being full of blood. *Trans. chir. Soc. Lond.* 8, 1875. s. 165 [cit. podle 9].
5. Contorni, L.: Il circolo collaterale vertebro-vertebrale nella oblitterazione dell'arteria subclavia alla sua origine. *Minerva chir.*, 15, 1960, s. 268—271.
6. Démant, F.: Takayasuov syndrom u 13ročného dievčata. *Brat. lek. Listy*, 54, 1970, s. 675—681.
7. Gonzales, L. L., Wiot, J. F., Boyd, A. D.: Retrograde flow in the vertebral artery. *Arch. Surg.*, 91, 1965, s. 185—194.
8. Heggveit, H. A., Hennigar, G. R., Morrione, Th. G.: Panaortitis. *Amer. Journ. Path.*, 42, 1963, s. 151.
9. Held, K., Jipp, P.: Zur Diagnostik, Aethiologie und Therapie des Aortenbogensyndroms. *Med. Klin.*, 65, 1970, s. 845—853.
10. Keuk Yong Yum, Myers, R. N.: Vertebral artery ligation in management of the subclavian steal syndrome. *Arch. Surg.*, 98, 1969, s. 199—203.
11. Killen, D. A., Battersby, E. J., Klatte, E. C.: Subclavian steal syndrome due to anomalous isolation of the left subclavian artery. *Arch. Surg.*, 104, 1972, s. 342—344.
12. Kirschbaum, J. D.: Abdominal aortitis with stenosis (Takayasu's disease) and occlusive superior mesenteric arteritis associated with renal artery stenosis and hypertension. *Am. Heart J.*, 88, 1970, s. 811—815.
13. Lande, A. e. al.: Total aortography in the diagnosis of Takayasu's arteritis. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 116, 1972, s. 165—178.
14. Luptáková, M., Kačmárová, A., Merstenová, E.: Takayasuov syndróm bez pulzu. *Čs. Oftalm.*, 28, 1972, s. 145—148.
15. Otradovec, J.: Poznámky k práci M. Luptákové, A. Kačmárové a E. Merstenové: Takayasuov syndróm bez pulzu. *Čs. Oftalm.*, 28, 1972, s. 352—353.
16. Pineda, A., Smith, J. L.: True and false subclavian steal syndroms. *Arch. Surg.*, 92, 1966, s. 258—265.
17. Rau, G.: Verschlussyndrom der Aortenbogenäste oder Aortenbogensyndrom. *Ergebnisse d. inneren Medizin u. Kinderheilkunde*, n. F., Berlin, Springer-Verlag 29, 1970, s. 75—154.
18. Reivich, M., Holling, E., Roberts, B. e. al.: Reversal of blood flow through the vertebral artery and its effect on cerebral circulation. *New Eng. J. Med.*, 265, 1961, s. 878—885.
19. Savory, W. S.: Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. *Medicochirurgical Transactions*, 39, 1856, s. 205 [cit. podle 17].
20. Shimizu, K., Sano, K.: Pulsless disease. *J. Amer. med. Ass.*, 145, 1951, s. 1095.
21. Takayasu, M.: A case with peculiar changes of the central retinal vessels. *Acta Soc. Ophtal. Jap.*, 12, 1908, s. 554 [cit. podle 17].
22. Tomší, F., Schwartz A.: Beztepová nemoc. *Čas. Lék. Čes.*, 255, 1958, s. 260.