

Aneurysma vzestupné aorty a její chirurgické řešení cestou implantace personalizované externí podpory kořene aorty (PEARS), doporučení pro odborníky v ČR

(Aneurysm of ascending aorta and its surgical management via implantation of personalized external aortic support (PEARS), guidelines for the experts in the Czech Republic)

Alice Krebsová^a, Daniela Žáková^{b,c}, Petr Fila^{b,c}, Ondrej Szárszoi^d, Radka Kočková^{e,f}, Dominik Gardáš^a, Josef Kautzner^a, Ivan Netuka^d, Petr Němec^{b,c}, Jan Pirk^d

^a Centrum dědičných kardiovaskulárních onemocnění, Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

^b Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno, Brno, Česká republika

^c Klinika kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

^d Klinika kardiovaskulární chirurgie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

^e Oddělení kardiochirurgie, Fakultní nemocnice Motol a Homolka, Praha, Česká republika

^f I. interní kardioangiologická klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 30. 4. 2026

Přijat: 26. 5. 2026

Dostupný online: 15. 6. 2026

Klíčová slova:

Aneurysma vzestupné aorty

Národní registr

PEARS

Preventivní kardiochirurgický

zákrok

Keywords:

Ascending aortic aneurysm

National registry

PEARS

Preventive surgery

SOUHRN

Aneurysma vzestupné aorty je potenciálně letální onemocnění kvůli riziku akutní disekce. Vyšetření pacientů představuje komplexní proces zahrnující přesné zobrazení aorty, zjištění příčin včetně genetické konzultace a zajištění kaskádového rodinného screeningu. Na základě těchto vyšetření je možné individualizovat péči, kdy preventivní kardiochirurgický zákrok představuje nejefektivnější metodu prevence akutní disekce. V rámci preventivních zákroků se v ČR prosazuje implantace personalizované externí podpory aorty (PEARS), která ale zatím není ukotvena v mezinárodních doporučeních s ohledem na dosud omezené zkušenosti a data o přežívání pacientů. Tým kardiologů, kardiochirurgů a genetiků se rozhodl na základě svých dosavadních zkušeností a dostupné literatury formulovat doporučení k vyšetření aneurysmat vzestupné aorty a k indikaci implantace PEARS včetně perioperační péče a postoperačního sledování. Dle dosavadních zkušeností je PEARS v rukou zkušených lékařů šetrnou metodou s mnohými výhodami zejména pro mladé nemocné.

© 2026, ČKS.

ABSTRACT

Aneurysm of ascending aorta is a potentially lethal disease due to the risk of acute dissection. Medical care for patients is a complex process including accurate imaging of aorta, identification of the aetiology inclusive of genetic consultation, and family cascade screening. These may lead to individualized treatment, where cardiac surgery represents the most effective prevention of aortic dissection. Surgical implantation of personalized external aortic support (PEARS) is being promoted in the Czech Republic, but it is not yet anchored in international recommendations due to the limited experience and data on patient survival. A team of cardiologists, cardiac surgeons and geneticists decided to formulate recommendations for care for patients with aneurysm of ascending aorta, indications for PEARS implantation, perioperative care, and postoperative monitoring based on their previous experience and available literature. PEARS in the hands of experienced specialists seems so far to be a considerable surgical procedure bringing many advantages especially for younger patients.

Adresa pro korespondenci: Doc. MUDr. Alice Krebsová, Ph.D., Centrum dědičných kardiovaskulárních onemocnění, Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Vídeňská 1958/9, 140 21 Praha 4, Česká republika, e-mail: alice.krebsova@ikem.cz

DOI: 10.33678/cor.2026.054

Tento článek prosím citujte takto: Krebsová A, Žáková D, Fila P, et al. Aneurysma vzestupné aorty a její chirurgické řešení cestou implantace personalizované externí podpory kořene aorty (PEARS), doporučení pro odborníky v ČR. Cor Vasa 2026;68:374–383.

Úvod

Aneurysma vzestupné aorty, jeho diagnostika a léčba včetně kardiochirurgického řešení se řídí především danými doporučeními.^{1,2} Ta dosud nezmiňují nové možnosti implantace externí podpory kořene aorty (PEARS), která je v ČR stále častěji prováděna.^{3,4}

Cílem následujícího textu je definice onemocnění vzestupné aorty, doporučení k jeho diagnostice a terapii se zaměřením na preventivní implantaci PEARS, upřesnění indikačních kritérií, přípravy k operaci, a doporučení k peri- a pooperačnímu sledování pro české odborníky.

Aneurysma aorty

Dilatace aorty je definována jako průměr aorty > 2 směrodatné odchylky od předpokládaného průměrného průměru v závislosti na věku, pohlaví a povrchu těla (Z-Score > 2, Z-Score for Adults – Marfan Foundation). V klinické praxi se stanovuje diagnóza dilatace kořene/vzestupné aorty u dospělých mužů, pokud je průměr aorty > 40 mm, a u žen > 36 mm nebo s indexovaným průměrem/povrchem těla (BSA) (index velikosti aorty [ASI]) > 22 mm/m²).

Pro pediatrickou populaci jsou k posuzování rozměrů aorty zásadně s ohledem na růst používána Z-Score pro děti (<https://marfan.org/dx/zscore-children/>).⁵ Specifický případ představují pediatrické pacientky s Turnerovým syndromem, kde se měření a rozměry řídí dle Quezada et al., 2015 (www.parameterz.com).⁶

Aneurysma cévy je definováno jako rozměr, který je 1,5x větší než stanovená norma pro věk, pohlaví a výšku.¹

Aneurysma hrudní aorty (thoracic aortic aneurysm, TAA) se vyskytuje u 5–10/100 000 osob za rok a může se rozvinout v kterékoli její části, s převahou kořene a/nebo vzestupné aorty (přibližně 60 %).¹

Obávanou, potenciálně smrtelnou komplikací dilatace aorty je disekce, kdy její riziko narůstá s rozměrem. Od průměru 40 mm narůstá riziko disekce 89x a nad 45 mm dokonce více než 6300x.⁷ Podle prospektivních poznatků z tzv. GeneTac studie k většině akutních disekcí dochází při rozměrech aorty pod současným indikačním kritériem pro její preventivní náhradu.⁸

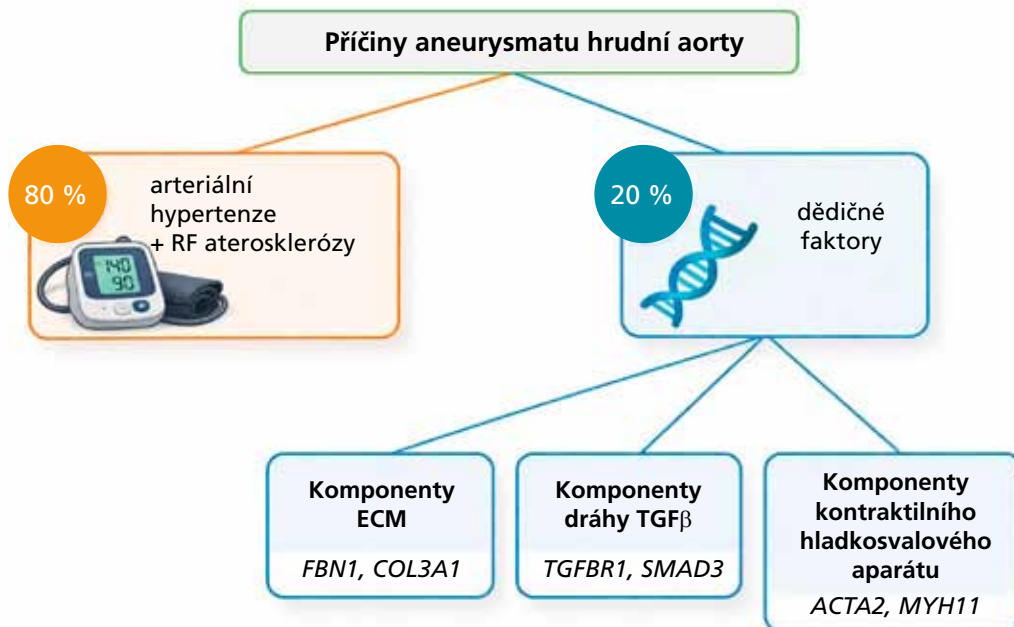
Příčiny aneurysmatu aorty

Za nejčastější příčinu TAA se v současnosti považuje nedostatečně korigovaná arteriální hypertenze nebo ateroskleróza (**obr. 1**).¹

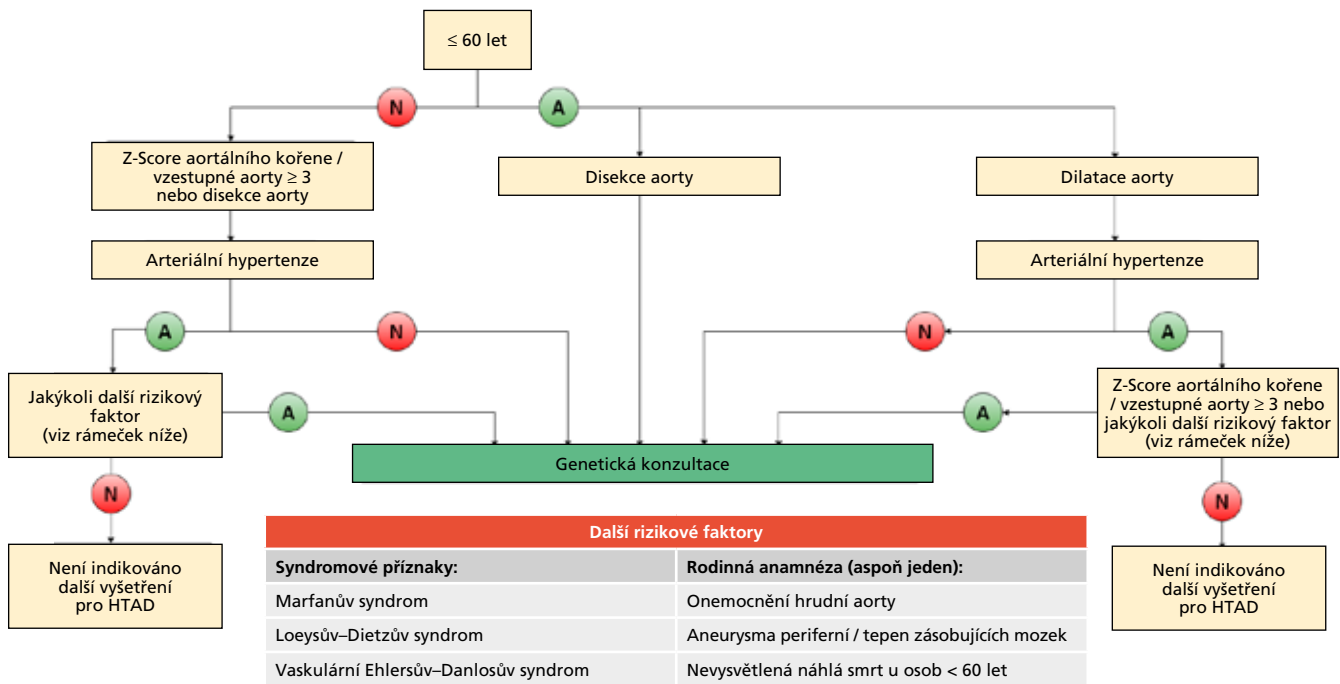
Dědičné příčiny se předpokládají u přibližně 20 % všech TAA. Ty představují heterogenní skupinu onemocnění spojených s onemocněním pojivové tkáně, metabolismem tkáňového růstového faktoru beta nebo stavbou hladké svaloviny tepenné stěny. Mezi dědičné TAA patří Marfanův syndrom, Loeysův–Dietzův syndrom, Ehlersův–Danlosův syndrom či tzv. nesyndromální onemocnění stěny aorty ve smyslu familiárního aneurysmatu a disekce aorty (fTAAAD) a jiné (**obr. 1**).^{1,9}

Bikuspidální aortální chlopeč a s ní asociovaná valvuloaortopatie

Bikuspidální aortální chlopeč (BAV) představuje nejčastější vrozenou srdeční vadu (0,5–2 % živě narozených dětí) a je rizikovým faktorem pro dysfunkci aortální chlopně a aneurysma vzestupné aorty charakterizované morfologickou heterogenitou (bikuspidální valvuloaortopatie – ascendentní, kořenová a extenzivní).¹ Dědičnost BAV je vysoká, s autosomálně dominantním (AD) přenosem. Molekulárněgenetické vyšetření ale i u jasně familiárních případů vysvětlí < 5 % všech případů a plošně se nedoporučuje.^{1,9} Je vhodné ho zvážit pouze v případě jasně syndromálního onemocnění nebo u kořenové valvuloaortopatie.^{1,9}



Obr. 1 – Příčiny aneurysmatu vzestupné aorty. ECM – extracelulární matrix; TGFβ – transformující růstový faktor beta.



Obr. 2 – Kdy pomyslet na dědičnou formu onemocnění dle současných doporučení ESC? HTAD – dědičná onemocnění hrudní aorty.

Komplexní vyšetření pacientů s aneurysmatem aorty a jejich prvostupňových příbuzných

Komplexní vyšetření pacientů s nově stanoveným aneurysmatem aorty zahrnuje podrobnou osobní a rodinnou anamnézu zaměřenou na zjištění náhlého úmrtí < 60 let v rodině či jiné

rodinné příslušníky s chlopenní vadou či kardiochirurgickým zákrokem (**tabulka 1**). Osobní anamnéza by se kromě diagnostiky arteriální hypertenze a hypercholesterolemie měla zaměřit i na možná jiná asociovaná orgánová postižení typu ortopedicky významné skoliózy, kloubové hypermobility, deformity hrudníku (pectus excavatum, pectus carinatum), výskytu očních vad (ectopia lentis, myopie a astigmatismus > 4 D, odchlípení sítnice), spontánního pneumotoraxu, poruch zažívání a dále dle Ghentských kritérií (<https://marfan.org/>).^{9–11} Vyplatí se doplnit sonografií břicha ke zjištění přítomnosti cyst na parenchymatózních orgánech (**obr. 2, tabulky 1, 2**).

Tabulka 1 – Zjednodušená Ghentská kritéria pro ošetřující kardiology

Údaje	Poznámky a vysvětlení
Rodinná anamnéza	<ul style="list-style-type: none"> Marfanův syndrom nebo jiný u prvostupňového nebo druhostupňového příbuzného Náhlé úmrtí u biologického příbuzného < 60 let Akutní disekce aorty u příbuzného < 60 let Aneurysma aorty a/nebo chlopenní vada u příbuzného St.p. kardiochirurgickém zákroku na chlopni nebo aortě u příbuzného
Osobní anamnéza	<ul style="list-style-type: none"> Operace čočky (ectopia lentis) Krátkozrakost > 3 D v kombinaci s astigmatismem Odchlípení sítnice Spontánní pneumotorax Operace tříselné kýly oboustranně
Fyzikální vyšetření (při auskultaci/echokardiografickém vyšetření)	<ul style="list-style-type: none"> Skolióza Pectus carinatum/excavatum Strie (široké, červené) Gotické patro Rozpětí rukou orientačně větší než výška, horní segment těla nesouměrně zkrácen oproti dolnímu* Jemné dlouhé prsty (arachnodaktylie)

* Vysoká postava sama o sobě nepatří mezi diagnostická kritéria Marfanova syndromu.

Zobrazení aorty

Pro posouzení velikosti a tvaru aorty je vhodné použít vždy **kombinaci více metod** a měřit aortu v celém jejím rozsahu.¹²

Echokardiografie

Echokardiografie je metodou první volby, zásadní je měřit leading edge to leading edge v end-diastole v dlouhé i krátké parasternální ose (**obr. 3A**) a aortální anulus v end-systole v dlouhé parasternální ose (**obr. 3A**).

Výpočetní tomografie

Použití výpočetní tomografie (CT) je vhodné především v rámci diagnostiky, sledování a plánování intervence, včetně PEARS. Současně CT představuje nejlepší diagnostickou metodu při podezření na disekci aorty. Zobrazit je vhodné aortu v celém jejím průběhu včetně odstupů a průběhu koronárních tepen.

Magnetická rezonance

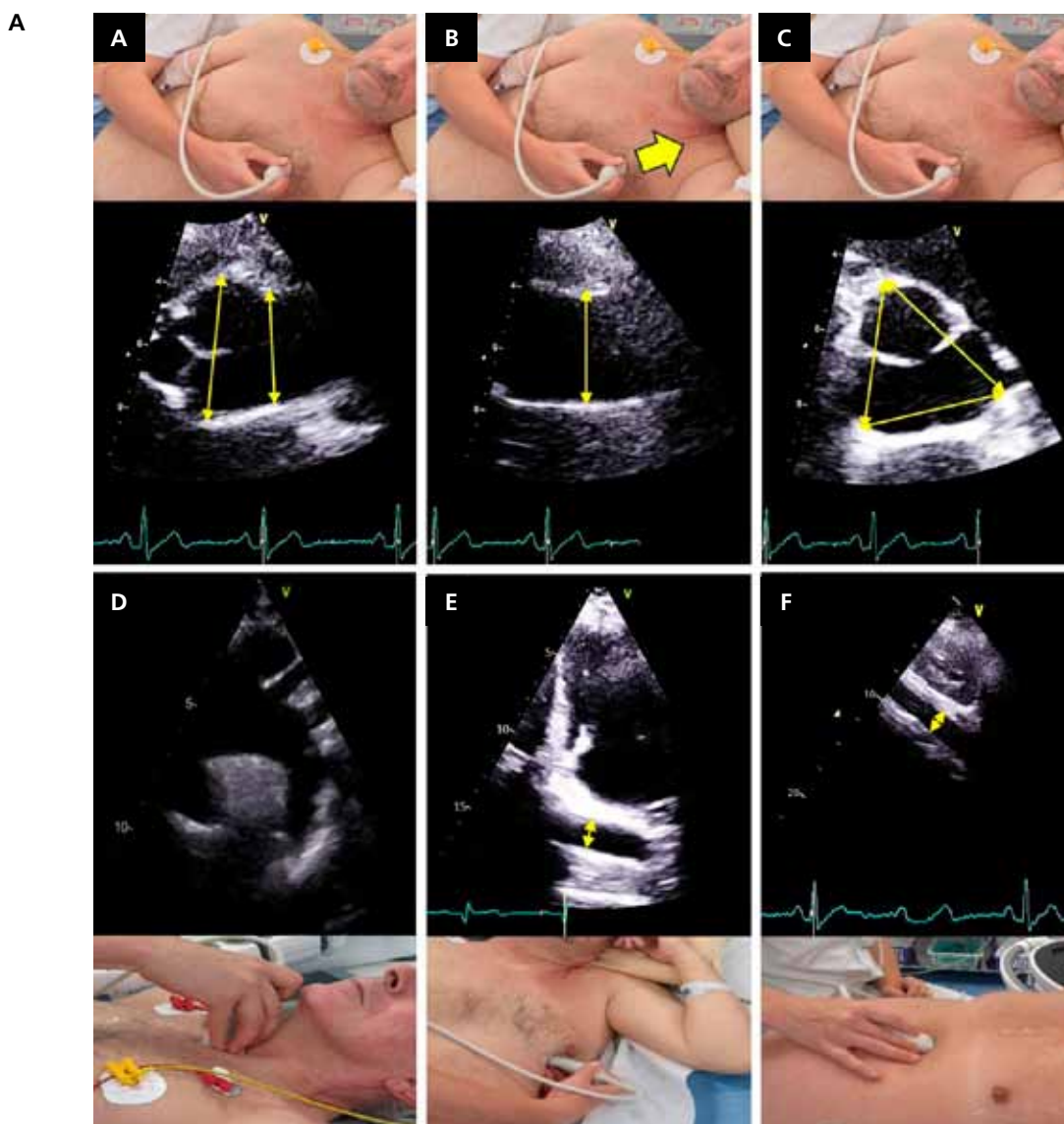
Pomocí magnetické rezonance (MR) je možné znázornit celou aortu i plicnici, metoda umožňuje funkční i tkáňo-

Tabulka 2 – Vyšetření pacientů s aneurysmatem aorty

Vyšetření	Zaměření	Metody/Poznámky
Zobrazovací metody	Aorta v celém jejím průběhu (tzn. od karotid po ilické tepny) Určení délky vzestupné aorty Intrakraniální tepny* Játra a ledviny (přítomny cysty)	Vždy kombinace: TTE a CTA TTE a MR Event. CT – 3mensio Sonografie břicha
Biochemie	Cholesterol, LDL-C, Lp(a)	Cílové hodnoty LDL-C dle platných doporučení pro léčbu HLP
Genetická konzultace	Z-Score > 3 Pozitivní RA a/nebo OA (viz tabulku 1)	
Kaskádový rodinný screening	Nabídnout vždy vyšetření prvostupňových příbuzných	Už jen záchyt nekorigované arteriální hypertenze může být potenciálně život zachraňující

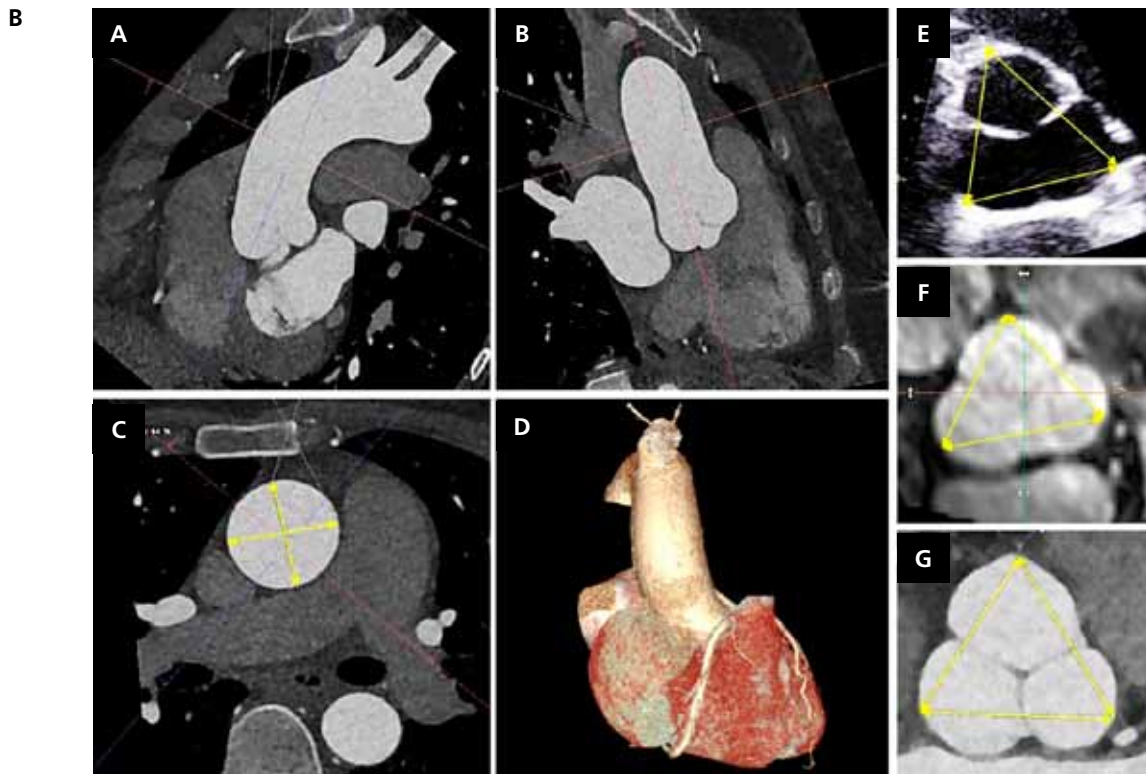
CTA – CT angiografie; HLP – hyperlipoproteinemie; LDL-C – cholesterol v lipoproteinech o nízké hustotě; Lp(a) – lipoprotein (a); MR – magnetická rezonance; OA – osobní anamnéza; RA – rodinná anamnéza; TTE – transtorakální echokardiografie.

* V případě pozitivní rodinné anamnézy nebo dle doporučení u konkrétního dědičného onemocnění.



Obr. 3A – Echokardiografie

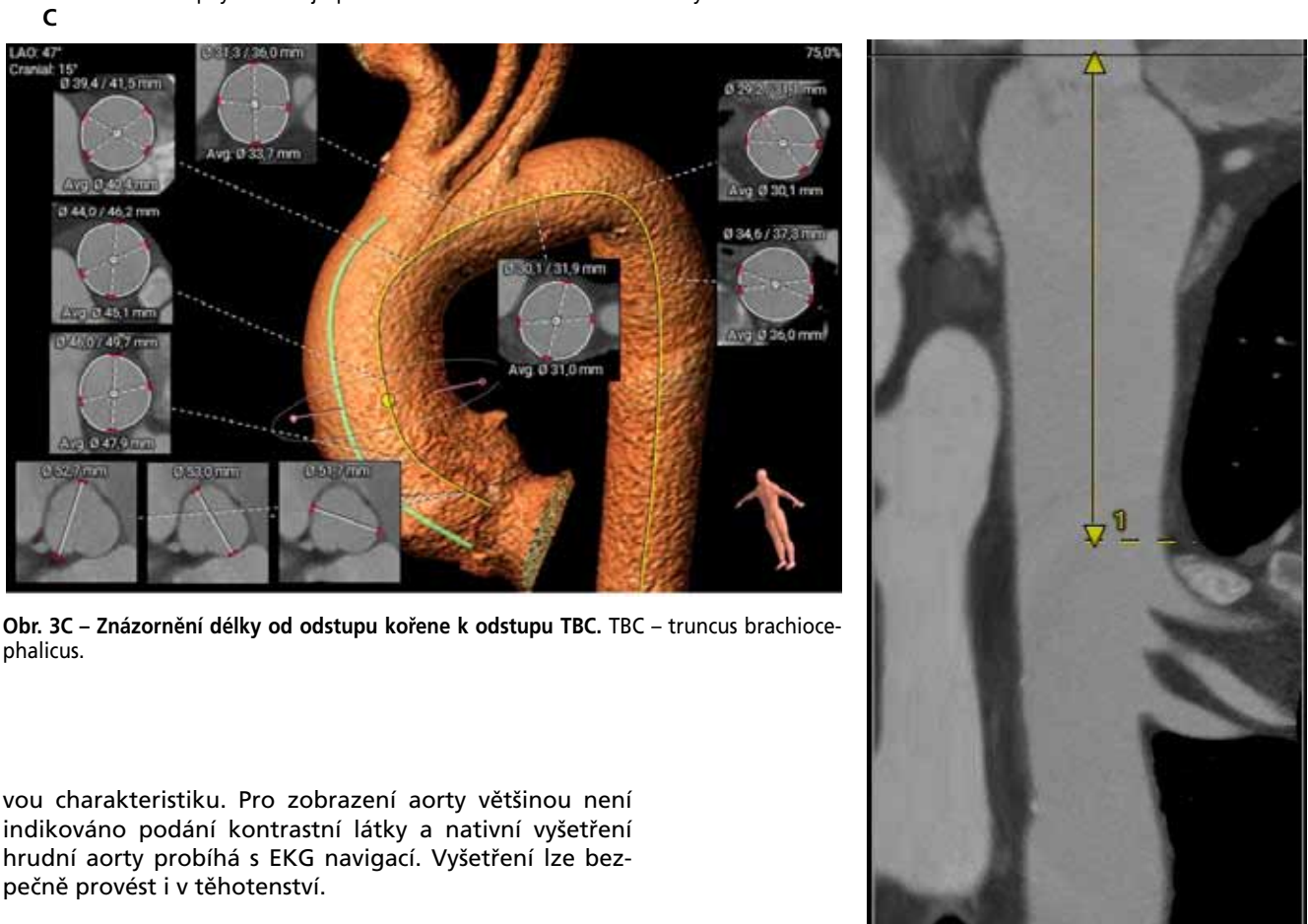
(A) dlouhá parasternální projekce (kořen aorty), (B) modifikovaná dlouhá parasternální projekce (ascendentní aorta), (C) krátká parasternální projekce (kořen aorty), (D) suprasternální projekce (aortální oblouk), (E) apikální projekce modifikovaná (torakoabdominální aorta), (F) subxifoidální projekce (abdominální aorta). Žluté šipky zobrazují správné měření leading edge to leading edge v end-diastole.



Obr. 3B – Multimodalitní zobrazení aorty v CT a MR.

(A, B, C) Výpočetní tomografie, multiplanární rekonstrukce, (D) výpočetní tomografie, zobrazení věnčitých tepen. Kořen aorty stejného pacienta v krátké ose: (E) echokardiografie, (F) magnetická rezonance, (G) výpočetní tomografie.

Žluté šipky zobrazují správné měření vnitřního rozměru aorty v end-diastole.



Obr. 3C – Znázornění délky od odstupu kořene k odstupu TBC. TBC – truncus brachiocephalicus.

vou charakteristiku. Pro zobrazení aorty většinou není indikováno podání kontrastní látky a nativní vyšetření hrudní aorty probíhá s EKG navigací. Vyšetření lze bezpečně provést i v těhotenství.

■ Jak aortu správně měřit v CT a MR

Zásadní je měřit vnitřní průměr v end-dia stole a vnější-vnější průměr v případě ztlustění aortální stěny (intramurální hematom apod.), VŽDY jediné v multiplanární rekonstrukci (obr. 3B). Sinus-sinus průměr měříme vždy. Maximální rozměr je klíčový, vždy v multiplanární rekonstrukci. Délka ascendentní aorty (aortální chlopeň – odstup a. anonyma) či rychlost jejího růstu by mohla pomoci identifikovat pacienty v riziku akutní aortální příhody (obr. 3B a 3C).^{1,13}

Genetické vyšetření aneurysmatu aorty

Genetické vyšetření zahrnuje klinickogenetickou konzultaci, provedení molekulárněgenetického vyšetření a zhodnocení jeho výsledku s ohledem na individualizaci péče o pacienta a jeho příbuzné.

■ Indikace ke genetickému vyšetření

Na genetické vyšetření a dědičnou formu onemocnění aorty je vhodné pomyslet u pacientů vždy v případě akutní disekce velké cévy (aorta, koronární cévy, intrakraniální cévy a/nebo karotidy apod.) Nově stanoví evropská doporučení i hranici rozměrů aneurysmatu aorty dle Z-Score (<https://marfan.org/dx/z-score-adults/>), kdy skóre > 3 u pacienta < 60 let implikuje potenciálně dědičné onemocnění (tabulka 2, obr. 2).^{1,9}

■ Náhlá srdeční smrt

Šířší součástí genetické péče je posmrtné molekulárněgenetické vyšetření v případě fatální disekce velkých tepen. Pitvající lékař by měl zachovat tkáň vhodnou po pozdější molekulárněgenetické vyšetření a informovat příbuzné i regionální mezioborové centrum (www.nahleumrti.cz, www.kardiogenetika.cz).¹⁴⁻¹⁶

■ Molekulárněgenetické vyšetření

Molekulárněgenetické vyšetření pacientů s podezřením na dědičnou formu aortálního syndromu v současné době objasní < 20 % všech případů. Jeho indikace a vyhodnocování výstupů a individualizace péče u genotyp-positivních jedinců by měly být ponechány v kompetenci expertních center.^{1,9}

Kaskádový rodinný screening

U aneurysmatu aorty a/nebo bikuspidální aortální chlopně je zcela zásadní screening u prvostupňových příbuzných. Screeningová vyšetření se musejí provádět v časových intervalech přibližně 5–10 let do 60. roku života. S vyšetřením je třeba začít nejpozději ve věku přibližně o 10 let dříve, než proběhla disekce u příbuzného (např. disekce proběhla v 50 letech u otce, syn by měl být nejpozději od 40. roku života sledován v rámci primární prevence akutní disekce).^{7,17}

Terapie aneurysmatu aorty

Konzervativní

Nedílnou součástí preventivních opatření je kontrola hypertenze s cílem dosáhnout hodnot < 130/80 mm Hg, kdy preferovanými antihypertenzivy u dospělých jsou beta-

Tabulka 3 – Konzervativní terapie a doporučení k úpravě životního stylu

Konzervativní léčba	Upřesnění
Krevní tlak < 130/80 mm Hg*	Betablokátory (celiprolol u VEDS) ARB (irbesartan, losartan)
LDL-C < 2,8 mmol/l	Statiny event. dle ošetřujícího lipidologa
Úprava životního stylu	Vyhnout se prudkým nárazům do hrudi Nezvedat břemena nad cca 25 kg (nezvyšovat nadměru nitrohruďní tlak)
Vyhnout se lékům	Blokátory Ca ²⁺ (amlodipin) Triptany (sumatriptan) Nazální dekongestiva (Olynth) Ciprofloxacin a chinolonová antibiotika
Znát příznaky akutní disekce	Informovat své blízké Upozornit lékaře rychlé záchranné služby na nebezpečí akutní disekce Vypracovat si osobní „nouzový plán“

ARB – blokátory receptoru AT₁ pro angiotenzin II; VEDS – vaskulární Ehlersův-Danlosův syndrom

* Krevní tlak pokud možno nastavit na co nejnižší tolerovanou hodnotu (110/70 mm Hg).

blokátory a blokátory receptoru AT₁ pro angiotenzin II (ARB) (data jsou k dispozici k přípravkům losartan a irbesartan).^{1,18-20} Ke korekci arteriální hypertenze se na základě experimentálních dat nedoporučuje užívat blokátory vápníkových kanálů typu amlodipin.²¹ Hyperlipidemii je vhodné korigovat, cílové hodnoty cholesterolu v lipoproteinech o nízké hustotě (LDL cholesterolu) upravit dle obecného kardiologického rizika pacienta, minimálně dle mírného rizika (< 2,6 mmol/l). Nedílnou součástí je úprava životního stylu ve smyslu vyloučení izometrické zátěže.^{1,22} Četnost kontrol i modalita zobrazovacích metod se stanovuje dle rozměrů aorty či asociovaných chlopenních vad.¹ Dále se pacientům nedoporučuje užívat triptany a je vhodné se vyhnout nazálním dekongescním sprejům (<https://vascern.eu>) (tabulka 3).

Preventivní kardiologický zákrok

Indikace k preventivnímu kardiologickému zákroku se řídí absolutní velikostí aorty, rychlostí jejího růstu za rok, délkou ascendentní aorty definovanou jako vzdálenost mezi aortálním anulem a počátkem truncus brachiocephalicus, přítomností koarktace aorty, špatně kontrolovatelné arteriální hypertenze, nutností současného zákroku na chlopni, plánováním těhotenství, event. doporučení nabádají k opatrnosti u osob menších 1,69 m či mladších 50 let ve smyslu důsledné korekce krevního tlaku a event. snížení prahu absolutních rozměrů při rozhodování ohledně provedení chirurgického zákroku (tabulka 4).^{1,2}

Pokud byla stanovena diagnóza jedné z forem dědičného onemocnění aorty, platí individualizovaná doporučení pro jednotlivé genotypy či chromosomální vady.¹

Indikace k preventivnímu zákroku u dětí se v principu shodují s indikačními kritérii u dospělých, ale růst rozměrů aorty je nutné hodnotit dle progresu Z-Score (<https://marfan.org/dx/zscore-children/>).

Současné doporučené metody preventivní kardiologické léčby vzestupné aorty zahrnují především její náhradu dacronovou protézou nebo aortálním konduitem.

Tabulka 4 – Indikace k preventivnímu výkonu aneurysmatu aorty včetně PEARS

Parametr	Poznámky
Průměr 55 mm 52 mm u BAV a pozitivní RA 50 mm v expertním centru, bez vysokých perioperačních rizik	
Průměr 40–50 mm dle genotypu u jistě stanovené dědičné formy aortopatie 23 mm/m ² Turnerův syndrom při současné koarktaci aorty, BAV, hypertenzi či elongaci aortálního oblouku u dospělých	Pečlivé zhodnocení výstupů genetiky nejlépe v expertním centru
Průměr 50 mm při špatně korigované arteriální hypertenzi	
Růst aorty > 5 mm/rok	
Růst aorty > 3 mm dva roky po sobě	
Opatrně u osob s menším vzrůstem (< 1,69 m)	Snížení prahu absolutních rozměrů, důsledná korekce krevního tlaku
Délka aorty ascendens > 11 mm	Ad obr. 3C
Plánovaná gravidita	
PEARS: individuální rozhodnutí	40–55 mm Respektujeme: rodinnou anamnézu, rozměr aorty při akutní disekci u příbuzného

BAV – bikuspidální aortální chlopeč; PEARS – personalizovaná externí podpora kořene aorty.

Alternativou jsou výkony se zachováním aortální chlopně, zejména operace dle Davida a Yacoub. Tyto konvenční postupy jsou spojeny s rizikem vzniku pseudoaneurysmat v místě anastomózy mezi cévní náhradou a nativní aortální tkání, a to až u 5 % operovaných pacientů.¹

Externí podpora kořene aorty (PEARS)

Implantace externí podpory kořene aorty (personalized external aortic root support, PEARS) představuje inovativní kardiologickou metodu, která může u vybraných pacientů s dilatací aorty (40–55 mm) představovat alternativu ke konvenčním chirurgickým postupům.^{3,4}

PEARS je speciální polymerová síťka, která je vyrobena z polyetylentereftalátu, měkké, poddajné a biokompatibilní textilie. Síťka je vyrobena každému pacientovi na míru dle trojrozměrného modelu (3D) aorty získaného podle angio CT příslušné postižené oblasti (obr. 4). Voperační síťka kolem aorty se inkorporuje do stěny tepny, zastaví progresi jejích rozměrů dilatace, a předejde tak potenciálně život ohrožující disekci. V rámci této operace nedochází k nutnosti šití a spojování oblastí aorty, tedy nehrozí obávané pseudoaneurysma. Implantace PEARS není důvodem k podávání antikoagulancií, nepředstavuje riziko pro těhotenství, nebrání případnému budoucímu kardiologickému výkonu. PEARS není elektricky vodi-

Tabulka 5 – Výhody PEARS

Výčet v současnosti známých výhod implantace PEARS
Výroba na míru
Operace preferenčně bez mimotělního oběhu (ne při kombinaci s jiným kardiologickým zákrokem)
Není třeba antikoagulace
Není KI pro vyšetření CT či MR v oblasti hrudníku
Neomezují možnost těhotenství
Nejsou rizika endokarditidy/endoplastitidy
Nebrání následnému kardiologickému zákroku

CT – výpočetní tomografie; KI – kontraindikace; MR – magnetická rezonance; PEARS – personalizovaná externí podpora kořene aorty.

Tabulka 6 – PEARS nedoporučujeme

Nález	Poznámka
Dilatace kořene/aorty ascendens > 55 mm	
Aortální regurgitace nad 2/4 u trikuspidální chlopně	
Aortální regurgitace nad 1/4 u bikuspidální chlopně	Obzvláště asymetrický jet
Kalcifikace chlopně s málo významnou stenózou	Individuální přístup (pacient musí být informován o riziku progresive vady)
Významné kalcifikace ve stěně aorty	
Předchozí zákrok na aortální chlopně	Pro riziko srůstů a nemožné obalení kořene aorty se PEARS nehodí jako druhý zákrok

PEARS – personalizovaná externí podpora kořene aorty.

ani magnetická a je kompatibilní s CT, MR tělesnými skenery a bezpečnostními skenery na letištích. PEARS vydrží po celý život pacienta (tabulka 5).³

PEARS a Česká republika

První implantaci v České republice provedl prof. J. Pirk v IKEM v roce 2015. Postupně se do tohoto projektu zapojilo všech 14 kardiologických center v České republice, a to včetně Dětského kardiocentra FN Motol. Od roku 2017 byl zdravotnickému prostředku PEARS přidělen kód VZP v úhradovém katalogu. Zkušenosti z prvních 100 implantovaných pacientů byly dokumentovány v roce 2022 v *Cor et Vasa*.²³ Ze začátku byl pozorován častěji postkardiotomický syndrom, který vyžadoval antiinflatatorní léčbu.²⁵ Tento problém se ale zdá být vyřešen úpravou postoperační medikamentózní léčby pomocí nesteroidního antirevmatika (ibuprofen), ale zkušenosti musejí být nově analyzovány.

Pro které pacienty je PEARS vhodný

PEARS je vhodná při rozměrech aorty 40–55 mm (max. 60 mm). Pro implantaci PEARS respektujeme v doporučeních obecně navržená kritéria pro preventivní zákrok v případě aneurysmatu aorty (tabulka 4).^{1,2} Při indikování v rámci kardiologického zastáváme individuální přístup, neboť vycházíme z individuálních zkušeností a omezených literárních



Obr. 4 – PEARS a jeho různé tvary dle CT modelu.

Tabulka 7 – Předoperační příprava	
Předoperační vyšetření	Poznámka
CT kořene aorty	Výroba 3D modelu a PEARS
Znázornění koronárních tepen	Součást CT U starších 40 let nebo s jinými rizikovými faktory SKG
Kvantifikace chlopenních vad	Preferenčně TEE k přesnému znázornění aortální chlopně a její funkce, event. možných asociovaných vad na mitrální chlopně či možných defektů septa síní včetně PFO
Možek zásobující tepny	Preferenčně CT karotid a intrakraniálních tepen/MR angio
Plicní vyšetření	Plicní funkce a rtg plic
Vyloučení infekčních fokusů	ORL+ stěr nos, krk, moč na kultivaci Stomatologie vč. OPG Gyneologie

CT – výpočetní tomografie; MR – magnetická rezonance; OPG – ortopantomogram (panoramatický rentgen horní a dolní čelisti); ORL – otorinolaryngologie; PEARS – personalizovaná externí podpora kořene aorty; PFO – perzistující foramen ovale; rtg – rentgen; SKG – selektivní koronarografie.

údajů opírajících se také o zkušenosti jednotlivých pracovišť nebo retrospektivní multicentrické studie (**tabulka 4**).^{23,25} Aktuálně neexistuje věková hranice pro indikace PEARS, nicméně tato metoda je preferována u pacientů < 50 let, u starších je třeba přihlídnout k existujícím komorbiditám.

Kontraindikace implantace PEARS nejsou striktně dané. Dle klinických zkušeností se doporučuje vyhnout implantaci PEARS v případech aneurysmatu kořene/vzestupné aorty > 55 mm, aortální regurgitace více než 2/4 či kalcifikace chlopně s málo významnou stenózou a kalcifikací ve stěně aorty (**tabulka 6**).

Předoperační příprava

Příprava pacientů na PEARS odpovídá standardnímu postupu u pacientů před jiným kardiokirurgickým zákrokem. Specificky je třeba získat 3D zobrazení kořene aorty pro výrobu protézy (**obr. 4**), vyšetření koronárních tepen, karotid a mozkových cév a vyloučení infekčních fokusů (**tabulka 7**).

Stručný popis a doporučení k operační metodě PEARS

Výkon je založen na přesném anatomickém přizpůsobení implantátu a vyžaduje precizní preparaci v oblasti aortálního kořene.^{3,4} Standardním operačním přístupem je střední sternotomie. Po otevření perikardu je aorta kompletně obnažena od aortálního kořene až k odstupu brachiocefalického kmene. Řízená hypotenze může významně usnadnit preparaci aorty, zejména v oblasti komisur aortální chlopně a pod koronárními tepnami, které představují nejrizikovější místo výkonu. Implantace externí aortální podpory je obvykle prováděna bez použití mimotělního oběhu, nicméně i při plánovaném off-pump výkonu musí být mimotělní oběh technicky připraven k okamžitému použití. Mimotělní oběh je indikován v případě obtížné expozice aortálního kořene, výrazné dilatace, fragilní aortální stěny nebo hemodynamické nestability během preparace a u anomální anatomie koronárních tepen.

Nejzávažnější peroperační komplikací je poranění koronární tepny, které nejčastěji vzniká během hluboké preparace nebo při usazování protézy pod koronární tepny. Další komplikace zahrnují krvácení z periaortálních struktur, hemodynamickou nestabilitu při manipulaci s aortálním kořenem a technické problémy spojené s nesprávným usazením implantátu nebo kompresí koronárních ostií.

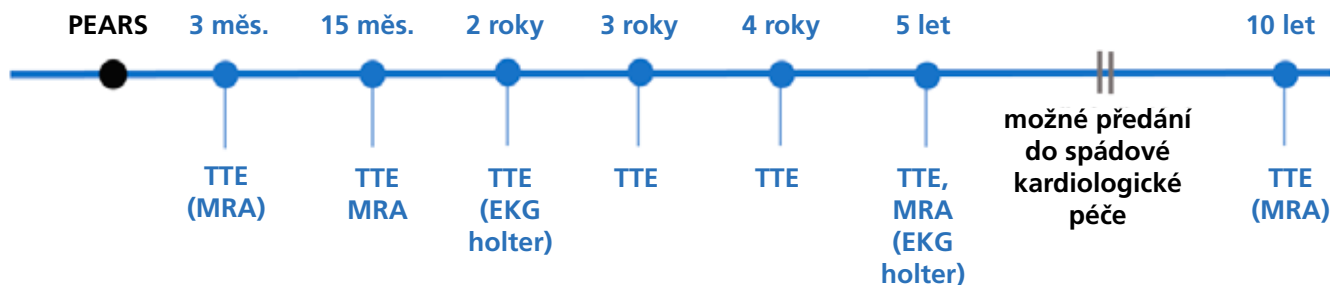
Kombinace PEARS s dalšími kardiokirurgickými výkony

Nejčastěji je PEARS kombinována s výkony na mitrální chlopně, s koronární revaskularizací nebo s korekcí vrozných srdečních vad, jako je např. defekt septa síní. V těchto případech je využíván mimotělní oběh. Specifickou situací je kombinace PEARS s Rossovou operací pro podporu plicního autograftu v systémové pozici, kdy externí podpora slouží ke zpevnění autograftu a ke snížení rizika jeho pozdější dilatace.²⁶

Dlouhodobé sledování po PEARS

Dosud neexistují mezinárodně standardizovaná doporučení pro dlouhodobé sledování pacientů po výkonu

Sledování v centru po PEARS – pacienti bez genetické aortopatie



Sledování v centru po PEARS – pacienti s průkazem genetické aortopatie

- Pokračuje dlouhodobé sledování v expertním centru s pravidelným vyšetřením TTE
- MRA celé aorty (i MR tepen mozku) à 3 roky (případně dle rizikovosti individuálně)
- Komplexní multidisciplinární přístup

Obr. 5 – Pooperační sledování. MRA – MR angiografie celé aorty; PEARS – personalizovaná externí podpora kořene aorty; TTE – transtorakální echokardiografie.

PEARS. Většina pracovišť proto vychází z obecných principů sledování nemocných po náhradě aorty ascendens. Obecně lze doporučit dlouhodobé sledování kardiologem, pravidelná echokardiografická vyšetření (à jeden rok) a zobrazení celé aorty, preferenčně pomocí MR angiografie. V dosavadní praxi byla MR vyšetření aorty po výkonu PEARS indikována v relativně krátkých intervalech dvou let. Na základě našich zkušeností se však domníváme, že u pacientů bez geneticky podmíněné aortopatie a při absenci známek progresu velikosti aneurysmatu a příznivém pooperačním nálezu je racionální provedení MR angiografie přibližně v odstupu 15 měsíců a následně pět let od výkonu (**obr. 5**).

U pacientů s geneticky podmíněným onemocněním aorty se režim sledování řídí doporučeními specifickými pro jednotlivé diagnózy. Tito nemocní by měli být dlouhodobě sledováni v expertním centru, přičemž klíčový je komplexní multidisciplinární přístup. Například u pacientů s Marfanovým syndromem je dle doporučených postupů Evropské kardiologické společnosti (ESC) indikováno provádění MR angiografie celé aorty alespoň v tříletých intervalech, případně častěji v závislosti na individuálním rizikovém profilu; současně je doporučeno vyšetření periferních tepen a intrakraniálních tepen.¹

Pokud nebyla provedena genetická konzultace a kaskádový rodinný screening, je vhodné jej v pooperačním období u nemocných zvážit.

V dlouhodobém horizontu je nutné počítat s možností progresu dilatace aorty distálně od oblasti externí podpory, což souvisí s přirozeným průběhem základního onemocnění, a nikoli s technickou chybou implantace.

Dle dosavadních českých dat nedošlo k akutní disekci aorty v ošetřené oblasti, pozice implantované sítky se nemění.²³

Expertní centra a jejich koncepce

Dle současných doporučení i národního kardiologického plánu by měla vznikat expertní centra, která předpo-

kládají mezioborovou spolupráci kardiologů, kardiochirurgů, angiologů, radiologů, genetiků, včetně soudních lékařů. Mimo jiné je úkolem centra edukační činnost pro odborníky i laickou veřejnost, současně se předpokládá jejich zapojení do mezinárodních sítí pro tato onemocnění. V expertním centru by měla být kapacita pro kaskádový rodinný screening, a tedy identifikaci příbuzných v riziku a jejich dlouhodobé sledování (<https://mzd.gov.cz/narodni-kardiovaskularni-plan-cr-na-obdobi-2025-2035/>).^{1,9}

Národní registr

Za účelem **standardizace metody, včetně indikace vhodných kandidátů, operačního postupu a pooperačního sledování** navrhujeme vytvoření národního registru takto operovaných pacientů a vytvoření mezioborové pracovní skupiny v rámci České kardiologické společnosti (ČKS), České angiologické společnosti (ČAS) a České společnosti kardiologické chirurgie (ČSKVCH).

Současně by tento registr měl **umožnit publikovat zkušenosti** českých center, které v mezinárodním měřítku dosud představují zcela jedinečné poznatky. Toto by mohlo přispět k uvedení PEARS do doporučených postupů pro primárněpreventivní řešení aneurysmatu kořene a vzestupné aorty zejména u pacientů s dědičným onemocněním jako primární prevence náhlé smrti v důsledku akutní disekce.

Závěr

Aneurysma aorty představuje život ohrožující onemocnění a vyžaduje komplexní péči o pacienta a jeho biologické příbuzné. Implantace externí aortální podpory ExoVasc (PEARS) je individualizovaná preventivní chirurgická metoda ke stabilizaci aortálního kořene a vzestupné aorty. Relativní šetrnost operačního zákroku tuto metodu staví na první místo vhodnosti pro pacienty s izolovaným aneurysmatem kořene/vzestupné aorty v rozmezí 40–55 mm

a hemodynamicky málo významnou vadou na aortální chlopni. PEARS je možné provést bez použití mimotělního oběhu, ale i v kombinaci s jinými výkony. PEARS ještě nedosáhla takové evidence, aby byla součástí obecně uznávaných doporučení vydávaných ESC / American College of Cardiology (ACC) / American Heart Association (AHA). Pro její jednoznačné výhody vnímáme ale v ČR tuto metodu jako součást komplexní léčby pacientů s aortopatií. PEARS by měla být prováděna v expertních centrech s možností intenzivní mezioborové spolupráce. Věříme, že koordinace českých pracovišť a sběr jejich zkušeností a jejich publikace přispějí k dalšímu zlepšení péče o naše pacienty a zavedení metody do mezinárodních doporučení.

Doporučené odkazy pro další informace

<https://www.cktch.cz/>,
<https://www.ikem.cz/cs/kardiocentrum/klinika-kardiologie/centrum-vysoce-specializovane-pecce-o-pacienty-s-dedicnym-kardiovaskularnim-onemocnenim/a-4232/>,
<https://www.ikem.cz/cs/kardiocentrum/klinika-kardiovaskularni-chirurgie/a-21/>,
www.kardiogenetika.cz,
www.nahleumrti.cz,
<https://exstent.com/>,
<https://www.cardion.cz/exstent>,
<https://vascern.eu/>,
<https://ca-ko.cz/>,
<https://marfan.org/>,
<https://marfan.org/dx/zscore-children/>,
www.parameterz.com,
<https://www.ehlers-danlosuv-syndrom.org/>,
<https://mzd.gov.cz/narodni-kardiovaskularni-plan-cr-na-obdobi-2025-2035/>

Poděkování

Autoři děkují Ing. Janě Javůrkové a Mgr. Petru Havlišovi za organizační a odbornou podporu aktivit souvisejících s problematikou PEARS.

Literatura

- Mazzolai L, Teixido-Tura G, Lanzi S, et al. 2024 ESC Guidelines for the management of peripheral arterial and aortic diseases. *Eur Heart J* 2024;45: 3538–3700.
- Isselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J, et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2022;146:e334–e482.
- Nemec P, Pepper J, Fila P. Personalized external aortic root support. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2020;31:342–345.
- Treasure T, Austin C, Kenny LA, Pepper J. Personalized external aortic root support in aneurysm disease. *Curr Opin Cardiol* 2022;37:454–458.
- Lopez L, Colan S, Stylianou M, et al.; Pediatric Heart Network Investigators. Relationship of Echocardiographic Z Scores Adjusted for Body Surface Area to Age, Sex, Race, and Ethnicity: The Pediatric Heart Network Normal Echocardiogram Database. *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;10:e006979.
- Quezada E, Lapidus J, Shaughnessy R, et al. Aortic dimensions in Turner syndrome. *Am J Med Genet A* 2015;167A:2527–2532.
- Paruchuri V, Salhab KF, Kuzmik G, et al. Aortic Size Distribution in the General Population: Explaining the Size Paradox in Aortic Dissection. *Cardiology* 2015;131:265–272. Erratum in: *Cardiology* 2015;132:44.
- Weinsaft JW, Devereux RB, Preiss LR, et al. GENTAC Registry Investigators. Aortic Dissection in Patients With Genetically Mediated Aneurysms: Incidence and Predictors in the GenTAC Registry. *J Am Coll Cardiol* 2016;67:2744–2754.
- Krebsová A, Kutílková E, Kubánek M, et al. Genetické vyšetření v kardiologii: Aktualizované souhrnné vyjádření a doporučení odborníků pracovní skupiny kardiogenetiky při ČAPK/ČKS, SLG a ČSSL a ST při ČLS JEP. *Cor Vasa* 2025;67:511–534.
- Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010;47:476–485.
- MacCarrick G, Black JH, Bowdin S, et al. Loeys-Dietz syndrome: a primer for diagnosis and management. *Genet Med* 2014;16:576–587.
- Evangelista A, Sitges M, Jondeau G, et al. Multimodality imaging in thoracic aortic diseases: a clinical consensus statement from the European Association of Cardiovascular Imaging and the European Society of Cardiology working group on aorta and peripheral vascular diseases. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2023;24:e65–e85. Erratum in: *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2023;24:e208.
- Wu J, Zafar MA, Li Y, et al. Ascending Aortic Length and Risk of Aortic Adverse Events: The Neglected Dimension. *J Am Coll Cardiol* 2019;74:1883–1894.
- Votýpka P, Krebsová A, Norambuena-Poustková P, et al. Post-mortem genetic testing in sudden cardiac death and genetic screening of relatives at risk: lessons learned from a Czech pilot multidisciplinary study. *Int J Legal Med* 2023;137:1787–1801.
- Zeman M, Kučerová Š, Vojtíšek T, Hejna P. Standard autopsy and diagnostic procedure in forensic departments in cases of sudden cardiac death (SCD) in individuals under 40 years of age. *Soud Lek* 2023;68:2–10.
- Basso C, Burke M, Fornes P, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Virchows Arch* 2008;452:11–18.
- Verhagen JMA, Kempers M, Cozijnsen L, et al. IMBH; National Working Group on BAV & TAA. Expert consensus recommendations on the cardiogenetic care for patients with thoracic aortic disease and their first-degree relatives. *Int J Cardiol* 2018;258:243–248.
- Franken R, den Hartog AW, Radonic T, et al. Beneficial Outcome of Losartan Therapy Depends on Type of FBN1 Mutation in Marfan Syndrome. *Circ Cardiovasc Genet* 2015;8:383–388.
- Mullen MJ, Flather MD, Jin XY, et al. A prospective, randomized, placebo-controlled, double-blind, multicenter study of the effects of irbesartan on aortic dilatation in Marfan syndrome (AIMS trial): study protocol. *Trials* 2013;14:408.
- Al-Abcha A, Saleh Y, Mujer M, et al. Meta-analysis Examining the Usefulness of Angiotensin Receptor blockers for the Prevention of Aortic Root Dilatation in Patients With the Marfan Syndrome. *Am J Cardiol* 2020;128:101–106.
- Doyle JJ, Doyle AJ, Wilson NK, et al. GenTAC Registry Consortium; MIBAVA Leducq Consortium. A deleterious gene-by-environment interaction imposed by calcium channel blockers in Marfan syndrome. *Elife* 2015;4:e08648.
- Pelliccia A, Sharma S, Gati S, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2021;42:17–96. Erratum in: *Eur Heart J* 2021;42:548–549.
- Nemec P, Pirk J, Skalský I, et al. Výsledky léčby externí podpory aortálního kořene a ascendentní aorty u prvních 100 pacientů v České republice. *Cor Vasa* 2022;64:579–583.
- Kočková R, Malý J, Krebsová A, et al. Inflammatory response after ExoVasc® personalized external aortic root support (PEARS) procedure in patients with Marfan syndrome or non-Marfan genetic aortopathy. *Cor Vasa* 2021;63:435–440.
- Van Hoof L, Rega F, Golesworthy T, et al. Personalised external aortic root support for elective treatment of aortic root dilatation in 200 patients. *Heart* 2021;107:1790–1795.
- Conci L, Laufer G, Zimpfer D, et al. Ross procedure with personalized external aortic root support. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2023;2023. doi: 10.1510/mmcts.2023.077.