

Tři hrozby, jeden pacient

Disekce aorty, Myelofibróza, Clostridium difficile

Autoři: Vít Jirásek, Štěpán Černý – Klinika kardiovaskulární chirurgie 2.LF UK a FNMH
Gabriela Jirásková – Anesteziologicko-resuscitační klinika 1.LF UK a FTN
Matěj Míšek – Ústav patologie a molekulární medicíny 3.LF UK a FTN

XXVII. DNY INTENZIVNÍ MEDICÍNY V KROMĚŘÍŽI – 20-22.5.2026



Co jsme věděli před operací

Žena 77 let přivezena na Urgentní příjem FNMH (Motol) s frustní pravostrannou hemiparézou

Známé komorbidity: hypertenze, st. p. iCMP 2022 bez rezidua, hematologické onemocnění – **primární myelofibróza**

Chronická medikace:

2 hematologické léky – hydroxykarbamid, anagrelid
ASA, sartan, kalciový blokátor, preparát Fe

Pracovní dg.: CMP

Vyšetření na Urgentním příjmu před operací

KO: leuko 20,2 tis., Hb 90 g/l, PLT 456 tis

Ostatní bez zásadní patologie

CT-AG: Disekce aorty typu Stanford A (entry asc.aorty v úrovni ST junkce)

Uzávěr tr.brachiocephalicus pod větvením se subclavian steal

(tj. perfuze PHK probíhá přes mozkové cévy)

Levá karotida z falešného lumen

Levá a. subclavia z falešného lumen.

Disekce přechází na a. abdominalis bez přechodu na ilické tepny,

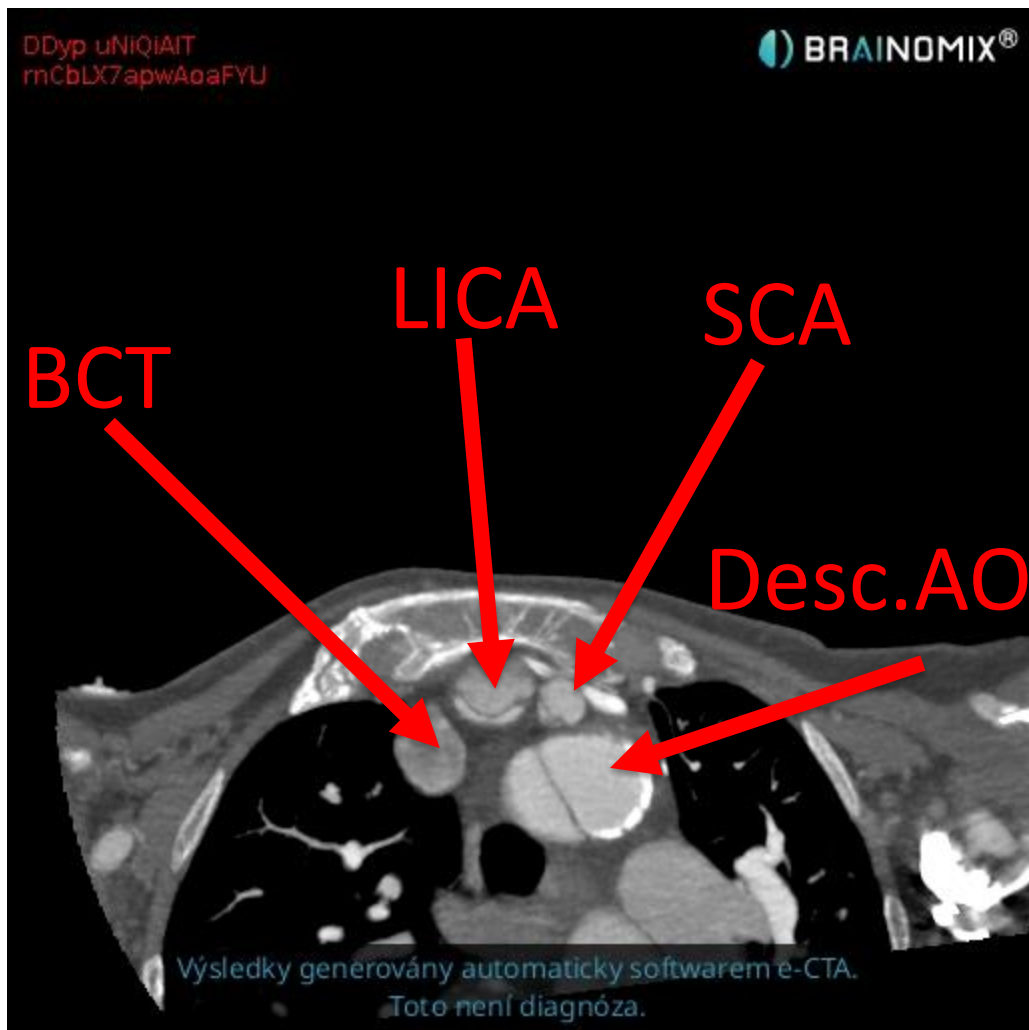
Zasahuje do odstupu a. renalis dx.

Tr. coeliacus, a. renalis sin., mesenteria sup. i inf. jsou plněny z falešného lumen

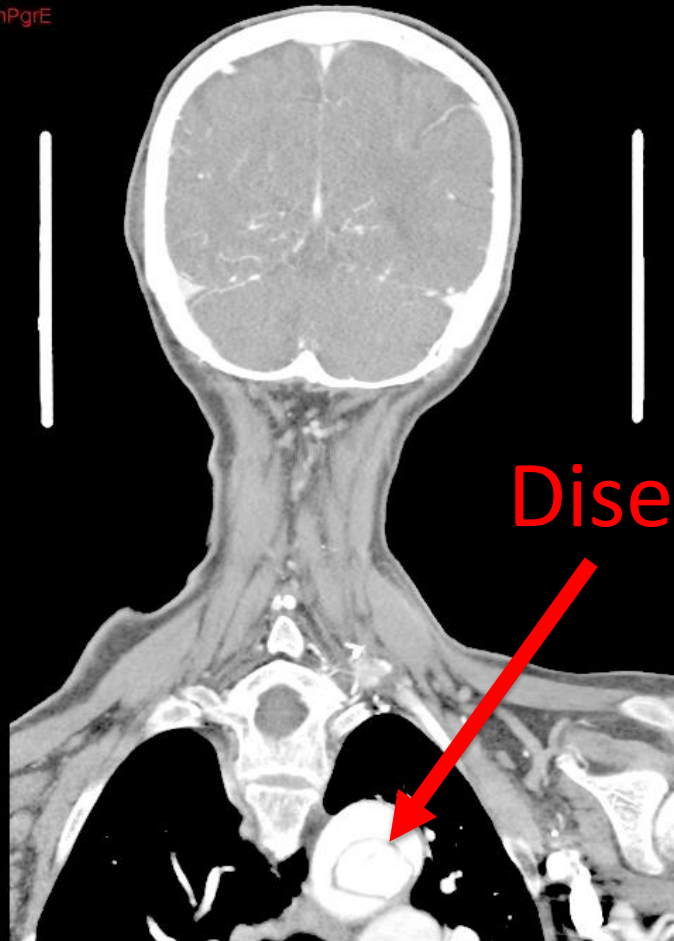
VN: Splenomegalie

Mozek: Bez isch. ložiska, mapovité hypodenzity periventrikulární bílé hmoty

BCT – truncus brachiocephalicus, LICA – a. car. int. Sin., SCA – a.subcl.sin, AO - aorta

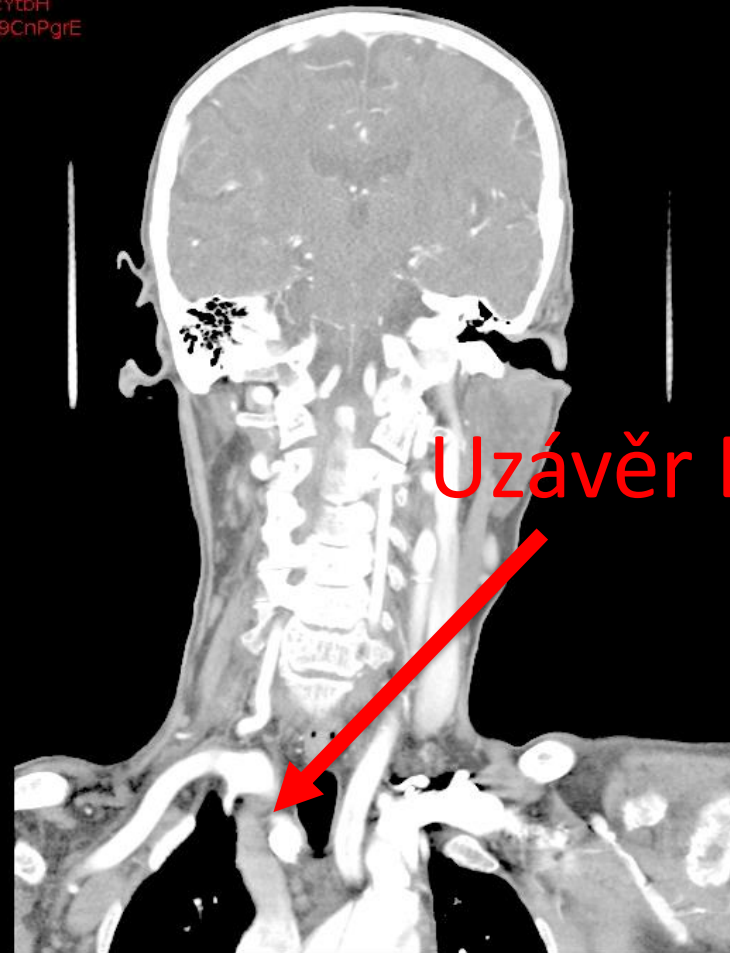


MQxo zCycYtbH
8Xtu5OzIA9CnPgrE



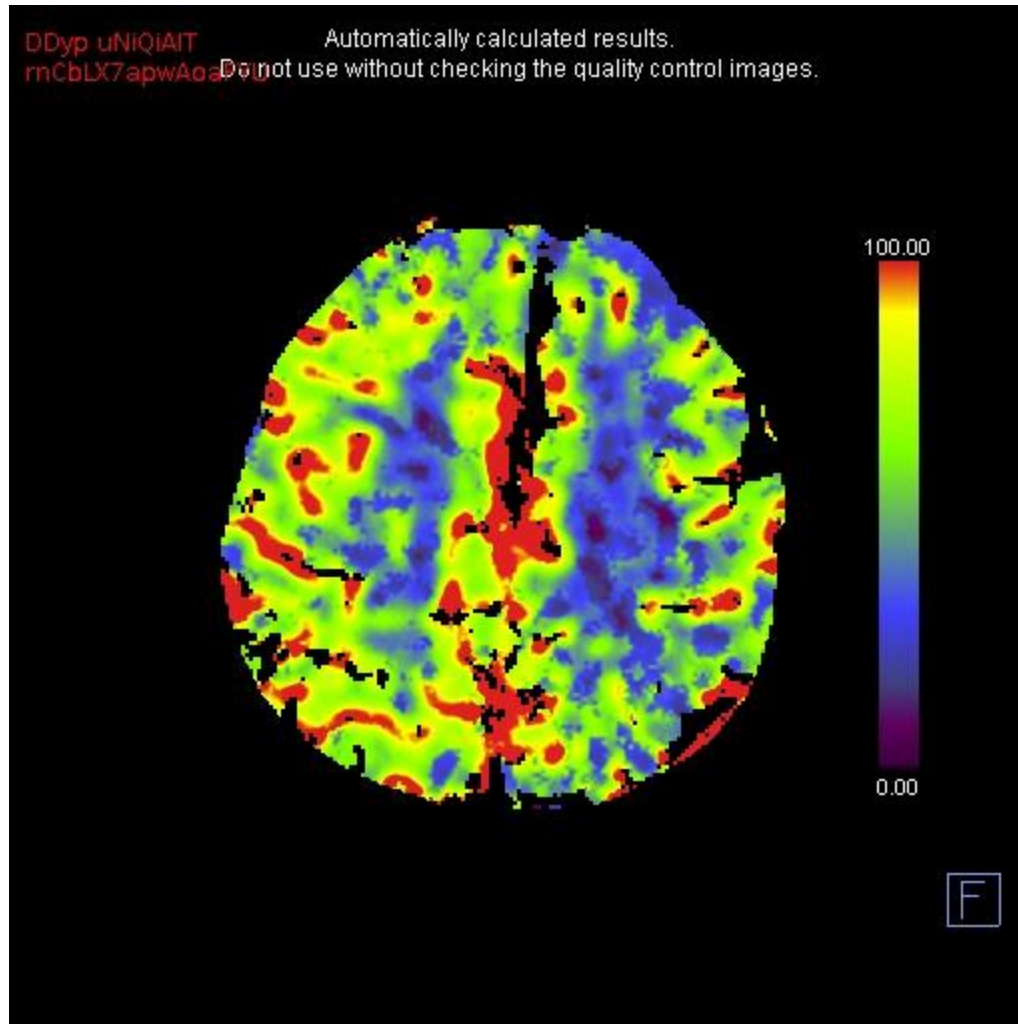
Disekce

xo zCycYtbH
u5OzIA9CnPgrE



Uzávěr BCT

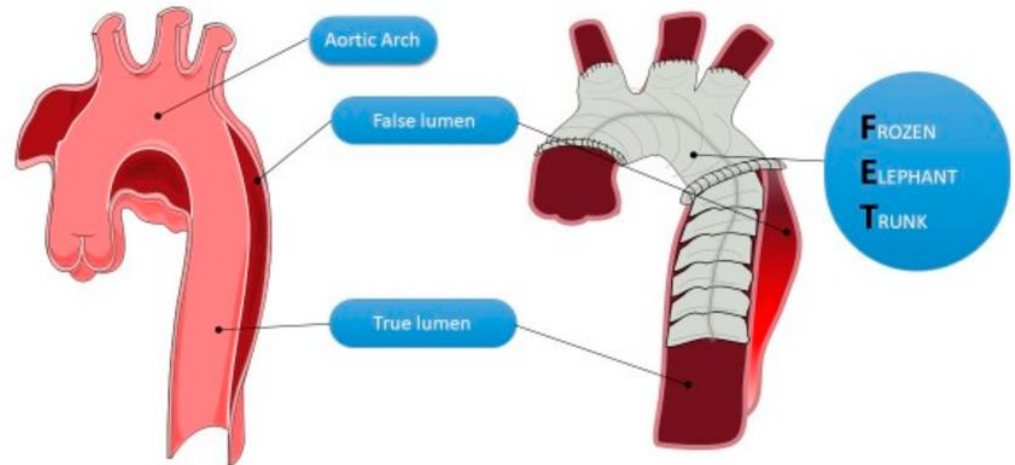
Relativní hypoperfuze levé hemisféry



Urgentní operace z vitální indikace

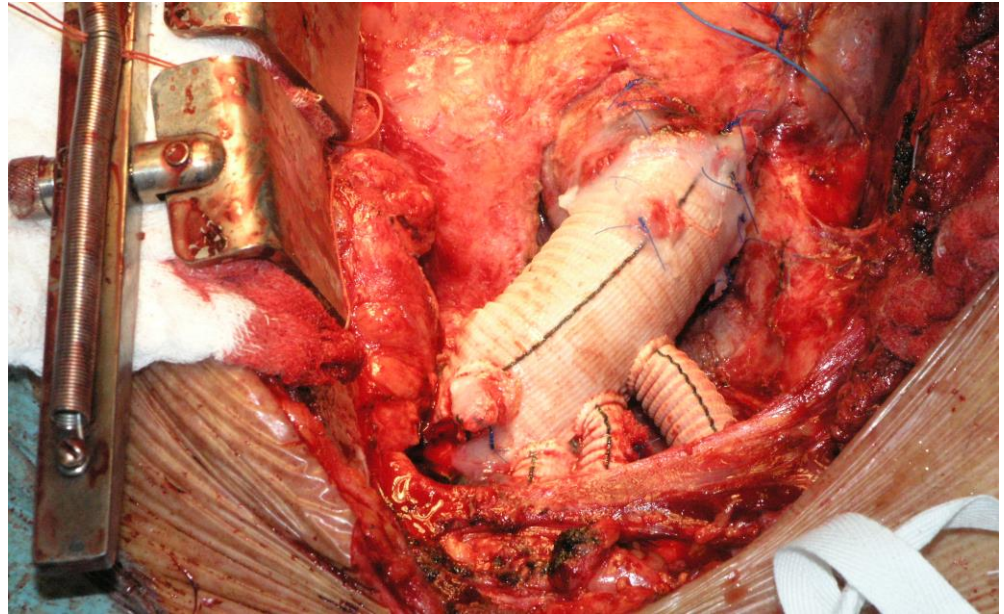
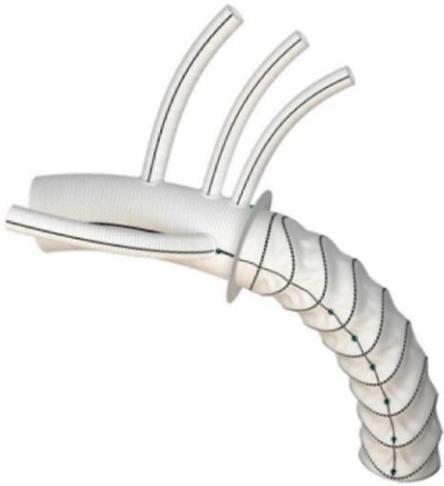
MO – 185 min
X-Clamp – 115 min
DHCA – 20 °C měchýř
25 °C nasopharynx
ACP – přes a. axilaris dx.
a a. carotis comm. sin.

Frozen Elephant Trunk (FET) technique.



Náhrada ascendentní aorty, odstupů větví oblouku a „frozen elephant trunk“ stentgraft descendentní aorty

Urgentní operace z vitální indikace



Náhrada ascendentní aorty, odstupů větví oblouku a „frozen elephant trunk“ stentgraft descendentní aorty

Perioperační a pooperační průběh

„Neztižitelné“ krvácení – Krevní deriváty a koncentráty koagulačních faktorů:
14 TU erymasy, 12 TU plazmy, 3 TU trombocyty, fibrinogen 8g, antitrombin III 3500 IU,
Prothromplex 2500 IU, Faktor VII 7mg, Faktor VIII 1000/2400 IU, 2 operační revize během
6 hodin, pak krvácení ustalo, otevřený hrudník s čtverci 3 dny

?? Vliv hematologického onemocnění

Kombinovaná vasopresorická podpora postupně snižována, levosimendan

AKI – časně CRRT

UPV

ATB profylaxe – ceftriaxon i. v. 3 dny (do uzávěru hrudníku)

Probuzena do kontaktu, pravostranná hemiparéza, celková slabost, předpoklad dlouhého weaningu UPV – punkční tracheostomie

Pooperační CT

Mozek: stacionární, bez jasně ischemie

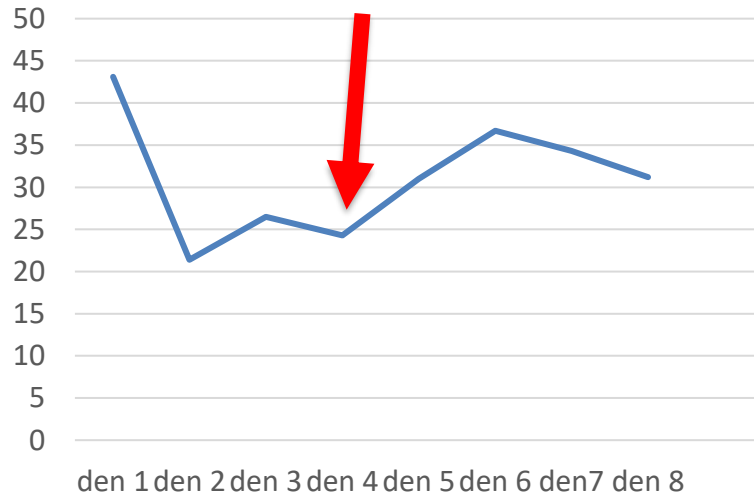
Cévy: disekce levé a. car. int., stenóza v odstupu pravé, náhrady bez patologie, stentgraft rozvinutý, distálně se rozšířilo pravé lumen na úkor falešného, viscerální odstupy z pravého lumen, volně patentní.

Břicho: Tenké kličky střevní bez distenze, přim. vzhledu. Jen lehce difuzně prosáklá je stěna colon – transverza a sigmatu

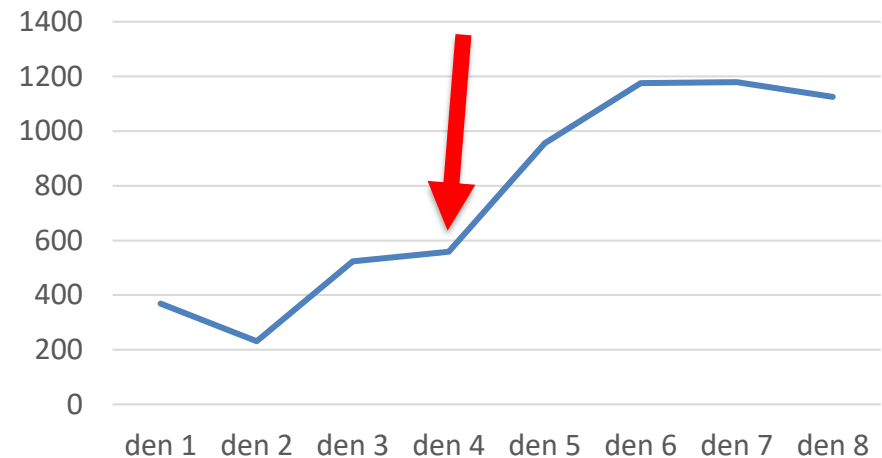


Laboratorní trendy

Leukocyty



Trombocyty



Hb 90...89

AST 0,52...1,06

ALT 0,36...0,73

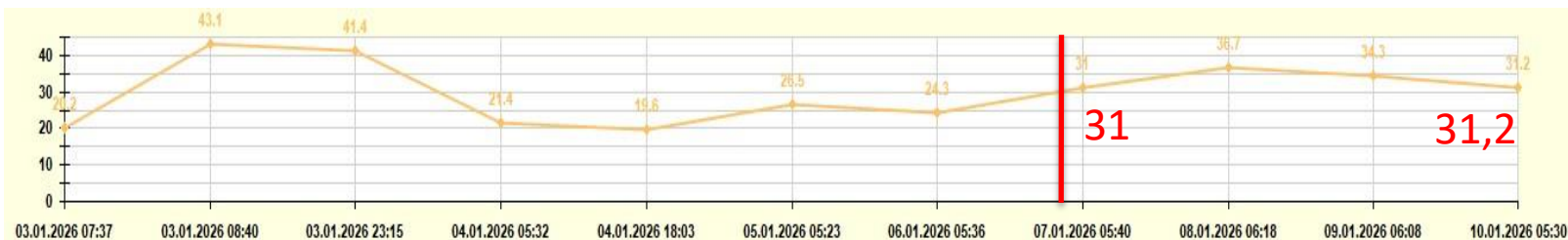
ALP 1,69...3,39

Den 4 – hematologické konzilium

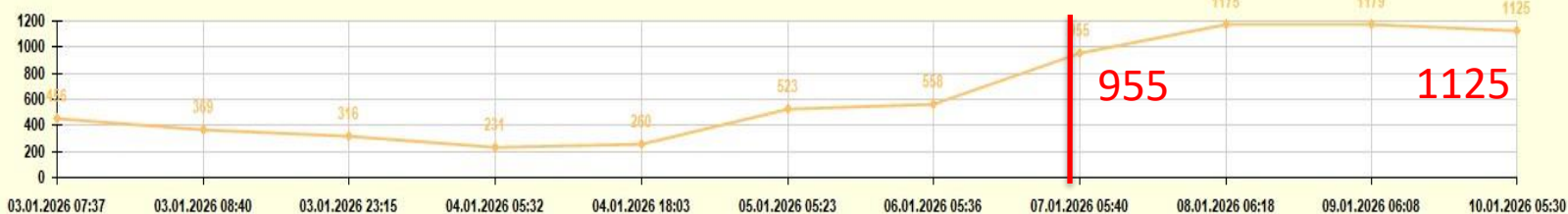
- Zahájit myelosupresi v původním schématu
- Hydroxykarbamid + anagrelid

Laboratorní trendy (čas nasazení myelosuprese)

Leukocyty



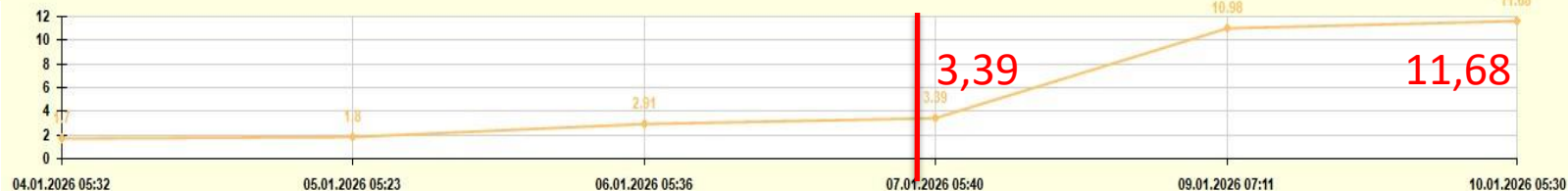
Trombocyty



CRP



Prokalcitonin



Den 8 (3 dny po nasazení myelosuprese)

Klinicky bolestivé břicho

- provedeno kontrolní USG břicha na lůžku s nespecifickými známkami kolitidy
- po konzultaci s mikrobiologií empirická ATB terapie (metronidazol + piperacilin/tazobactam)
- chirurgické konzilium – konzervativní postup

Břicho v niveau, měkké, palpačně bolestivé s maximem v pravém hypo a mezogastriu, bez zjevných známek peritoneálního dráždění

Den 9 – ráno

Překlad KKVCH FNMH → KARIM FTN

FTN – den 9-12

Při překladu: stabilní, laktát nízký, bolestivé břicho, bez peristaltiky, noradrenalin okolo 0,08 mcg/kg/min, CRRT, snaha o weaning UPV

Od dalšího dne (den 10)

- průjmovité stolice, pozitivita *Cl.difficile* Ag+Toxin
- do medikace Vankomycin - NJS
- snížena myelosupresní léčba dle hematologa – vysazen hydroxykarbamid (aby kostní dřeň vyprodukovala dostatek bílých krvinek na boj se zánětem)

Stav se zásadně neměnil (včetně dávky vasopresorů, CRP, laktátu) až do dne 12 (3 dny po překladu, 2 dny po nasazení vankomycinu)

- během 2 hodin vzestup dávek noradrenalinu **10 x**

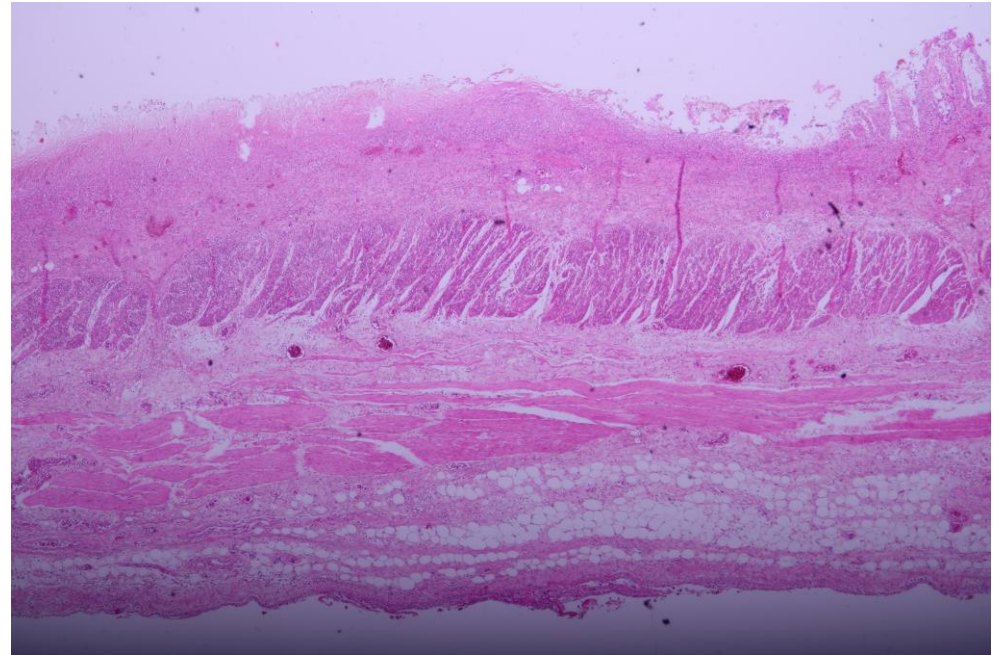
CT FTN den 4

Dilatace střevních kliček,
nekrozy stěny, bubliny plynu
v cévním řečišti, v játrech a ve slezině.
STOP perfuze ve všech viscerálních
tepnách

Nález není řešitelný.
Prognóza je infaustní.
Pacientka umírá v septickém šoku.

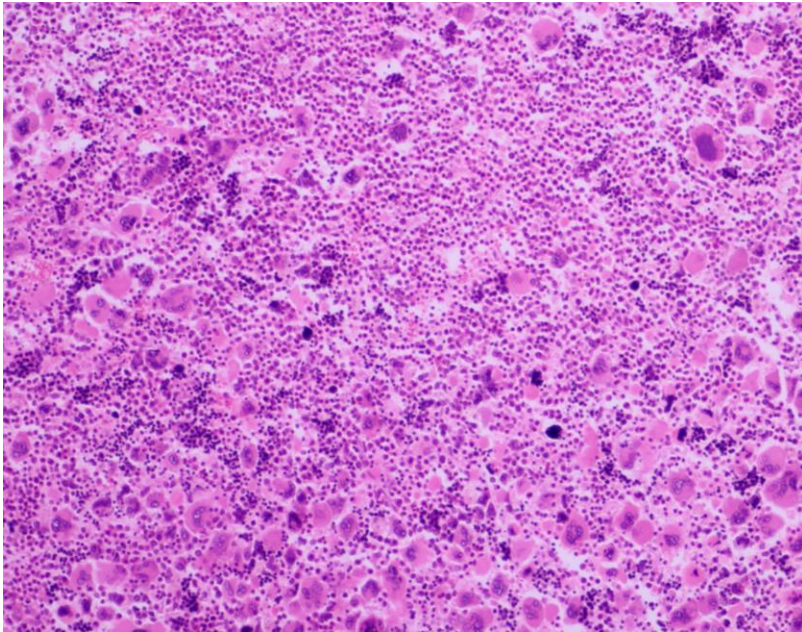


Sekční nález I

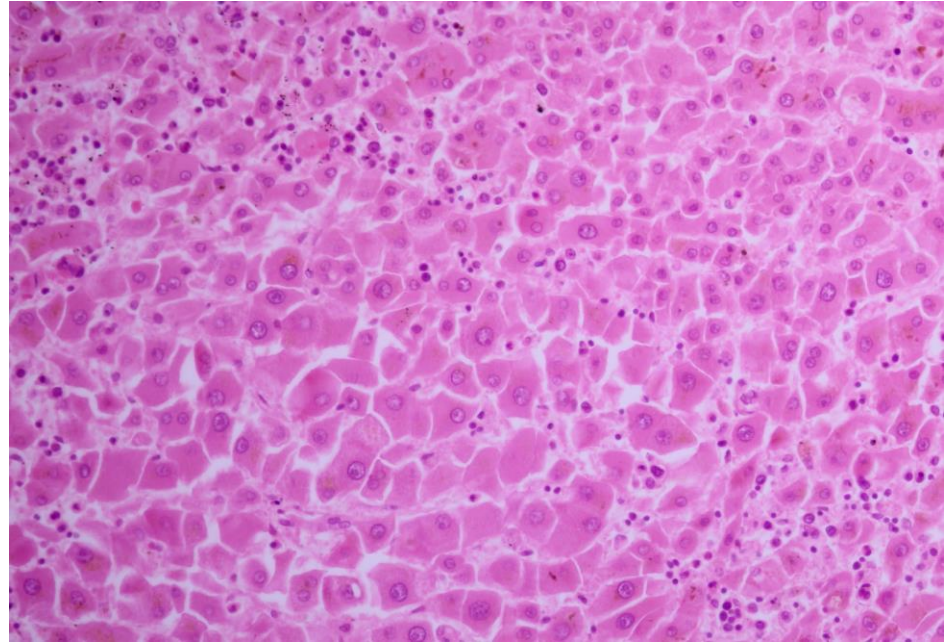


Nekrotizující kolitida

Sekční nález II



Myelofibroza



Játra – Extramedulární hematopoeza

Diskuse

Měla být pacientka operována? (na základě informací v době přijetí)

- Prognóza neoperované disekce - **Do 24 hodin** umírá přibližně **40–50 %** pacientů.
- **Do 48 hodin** stoupá úmrtnost na **55–70 %**. **Do 1 týdne** nepřežije až **90 %** postižených
- Myelofibroza – u pacientů s vysokým rizikem je prognóza kolem 3 let (u pacientky byla diagnóza zjištěna v r.2024), **Ex post zjištěno** – mutace ASXL1, JAK2 – prognosticky nepříznivé, hydroxykarbamid – chemoterapie, anagrelid – symptomatická cytoredukční terapie (kauzální by byly JAK inhibitory)
- **Existuje šance tuto informaci získat na Urgentním příjmu v noci?**

Diskuse

Dalo se zabránit rozvoji komplikací?

Souběh **myelofibrózy** a infekce bakterií **Clostridium difficile** představuje vážný problém. Pacienti s myelofibrózou jsou k infekci **výrazně náchylnější** a její průběh může být závažnější. Clostridiová infekce se projevuje bolestmi břicha a extrémní leukocytózou v důsledku zánětu. U myelofibrózy však výkyvy v krevním obraze mohou patřit k samotné nemoci. **CRP** bývá u pacientů s myelofibrózou často zvýšený chronicky, a to i bez přítomnosti jakékoliv infekce.

Prokalcitonin - samotná myelofibróza hladinu prokalcitoninu zásadně nezvyšuje.

Souvisel rozvoj a tíže Clostridiové infekce s nasazením myelosupresivní léčby?
Mohlo stav způsobit nasazení hydroxycarbamidu?

Závěr

Disekce aorty, myelofibróza a infekce Clostridium difficile

Každá z těchto nemocí sama o sobě zatěžuje organismus.
Dohromady se jejich negativní účinky nesčítají, ale násobí.

Prokalcitonin je u myelofibrozy jediný spolehlivý marker infekčních komplikací.
Jeho zvýšení mohlo vést k časnější diagnóze.

(3,39...11,68 ale po nasazení vankomycinu v den úmrtí již opět 3)

Zda by časnější diagnóza ovlivnila prognózu je nejisté.

Děkujeme za pozornost

