



REDAKTOR DZIAŁU
dr hab. n. med.
Edyta Płońska-
Gościński
Pracownia
Echokardiografii,
Kliniki Kardiologii
PAM
w Szczecinie

Szanowne Koleżanki, Szanowni Koledzy!

W kolejnym elementarzu echokardiograficznym wad serca zajmujemy się dwupłatkową zastawką aortalną, najczęstszą wadą serca u dorosłych. Wada ta zwiększa ryzyko wystąpienia zwężenia i niedomykalności zastawki aortalnej, które zostały już wcześniej omówione. Ponadto opisujemy rzadziej występujące wady zastawek serca prawego, w tym stenozę płucną oraz zwężenia i niedomykalności zastawki trójdzielnej wraz z krótkim omówieniem anomalii Ebsteina. Bardziej szczegółowy opis tej ostatniej wady zostanie zamieszczony w jednym z najbliższych numerów działu.

I jeszcze tradycyjna zagadka echokardiograficzna, jako przedsmak podobnych przypadków klinicznych, także z puli egzaminacyjnej, które dział echokardiograficzny przygotował na Kongres *Kardiologii po Dyplomie* w kwietniu.

Edyta Płońska-Gościński

Elementarz echokardiograficzny wad serca: dwupłatkowa zastawka aortalna

Ewa Kowalik, Mirosław Kowalski, Piotr Hoffman

Adres:

Klinika Wad Wrodzonych Serca,
Instytut Kardiologii w Warszawie-Aninie

Dwupłatkowa zastawka aortalna (bicuspid aortic valve, BAV) jest najczęstszą wrodzoną wadą serca u dorosłych i występuje u ok. 1-2% populacji [1,2]. Anomalia ta wiąże się ze zwiększonym ryzykiem występowania zwężenia oraz niedomykalności zastawki, infekcyjnego zapalenia wsierdza, a także poszerzenia i rozwarstwienia aorty wstępującej. Dlatego dwupłatkowa zastawka aortalna i jej ocena echokardiograficzna zasługują na osobne omówienie.

Mechanizmy prowadzące do nieprawidłowego rozwoju zastawki są złożone. W trakcie embriogenezy dochodzi do zlewania się guzków wsierdziowych lub do ich nieprawidłowego podziału. U chorych z dwupłatkową zastawką aorty występują zaburzenia naczyniowej tkanki łącznej, związane z nieprawidłową produkcją białek macierzy pozakomórkowej (mniejszym stężeniem fibryliny), które oprócz nieprawidłowego tworzenia płatków mogą powodować poszerzenie opuszki aorty lub aorty wstępującej nawet bez współistniejących hemodynamicznie istotnych wad zastawkowych [3]. Ze względu na możliwość rodzinnego występowania dwupłatkowej zastawki aortalnej, prawdopodobnie w mechanizmie dziedziczenia wielogenowego (BAV stwierdzono u 36% krewnych pierwszego stopnia) [4], zalecane jest przesiewowe badanie echokardiograficzne [2]. W około 20% przypadków dwupłatkowa zastawka aortalna współistnieje z innymi nieprawidłowościami: koarktacją aorty lub przetrwałym przewodem tętniczym, a w skrajnej postaci – z niedorozwojem lewego serca. BAV u mężczyzn występuje czterokrotnie częściej niż u kobiet [5].



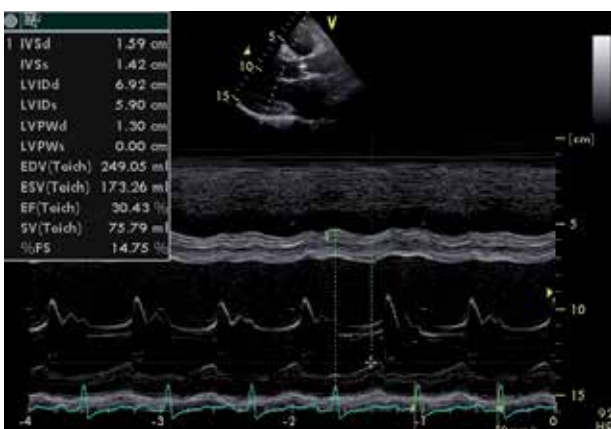
RYCINA 1

Projekcja przymostkowa w osi krótkiej. Obraz morfologiczny dwupłatkowej zastawki aortalnej – widoczne dwa asymetryczne płatki zastawki z pojedynczą linią zamknięcia.



RYCINA 2

Projekcja koniuszkowa pięciojarmowa. Istotny gradient przez dwupłatkową zastawkę aortalną zarejestrowany metodą doplera ciągłego.



RYCINA 3

Projekcja przymostkowa w osi długiej. Prezentacja M-mode. Powiększona jama lewej komory, przerost i istotne upośledzenie kurczliwości mięśnia.

Anomalia charakteryzuje się obecnością dwóch płatków o różnej wielkości oraz centralnego szwu (ryc. 1). W większości przypadków nie dochodzi do rozdzielenia się płatków lewego i prawego, rzadziej patologia dotyczy płatka niewieńcowego. Zastawka dwupłatkowa zbudowana jest zatem zwykle z dwóch asymetrycznych płatków: prawego i lewego oraz tylnego i przedniego spoidła. Oś długa ujścia przebiega w płaszczyźnie strzałkowej. Rzadziej występują płatki przedni i tylny z ujściem zastawki w płaszczyźnie czołowej. Skrajną, znacznie radszą postacią wady (<5% chorych operowanych z powodu wad zastawki aortalnej), jest zastawka jednopłatkowa z otworem centralnym (zastawka bezspoidłowa) albo z ujściem położonym ekscentrycznie i dochodzącym do ściany aorty (zastawka jednospoidłowa) [6,7].

W badaniu echokardiograficznym należy zwrócić uwagę na: morfologię zastawki, ekscentryczne położenie linii styku płatków w badaniu M-mode, przezastawkowe gradienty ciśnień i falę zwrotną, wymiary pierścienia aortalnego oraz aorty wstępującej [8]. W projekcji przymostkowej w osi krótkiej widoczne są dwa, zwykle niesymetryczne płatki z pojedynczą linią zamknięcia (ryc. 1). Ich otwarcie w czasie skurczu jest niepełne, a zamknięcie w czasie rozkurczu niecałkowite. Uwidocznienie spoidła zastawki umożliwia czasem stwierdzenie tzw. zastawki dwupłatkowej trójspoidłowej, w której zastawka jest czynnościowo dwupłatkowa, a spoidła zrosnięte. W projekcji przymostkowej w osi długiej można także zaobserwować „doming” płatków, tj. ich uwypuklenie w okresie maksymalnego rozwarcia, nawet w warunkach braku istotnego gradientu przezastawkowego.

Dwupłatkowa zastawka aortalna wymaga interwencji kardiochirurgicznej w ponad 1/3 przypadków. Najczęstszym powikłaniem wady jest zwężenie zastawki różnego stopnia obserwowane u 85% chorych [9]. W badaniu echokardiograficznym obecne są typowe cechy zwężenia ze zwiększeniem prędkości przepływu i gradientu ciśnień przez zastawkę (ryc. 2) oraz kompensacyjny przerost mięśnia lewej komory w przypadku istotnej stenozы (ryc. 3). Zastawka dwupłatkowa leży u podłoża większości przypadków wrodzonego zwężenia zastawki aortalnej i stanowi przyczynę 70% operacji z powodu zastawkowego zwężenia aorty w wieku niemowlęcym i w dzieciństwie [10]. Metody leczenia zabiegowego u dzieci obejmują otwartą komisurotomię aortalną (nacięcia w spoidłach zastawki wykonane pod kontrolą wzroku) oraz przezskórną walwulotomię balonową.

Za przedwczesne zmiany degeneracyjne zastawki odpowiedzialna jest jej nieprawidłowa budowa. Asymetria płatków zmienia warunki przepływu krwi przez zastawkę – krew uderzając w zmienione patologicznie płatki, powoduje większy uraz mechaniczny. Stąd częściej i wcześniej występują zmiany zwyrodnieniowe w zastawce o takiej budowie oraz zwiększa się także ryzyko infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Znacznie rzadziej na podłożu dwupłatkowej zastawki aortalnej rozwija się niedomykalność aortalna, zwykle towarzysząca zwężeniu zastawki (ryc. 4). Izolowaną niedomykalność aortalną w przebiegu dwupłatkowej zastawki



RYCINA 4

Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Obrazowanie metodą doplera kolorowego. Fala zwrotna aortalna o wąskim strumieniu wzdłuż przedniego płatków zastawki mitralnej.

aortalnej obserwuje się rzadko – zwykle w grupie młodych osób [11].

Jak już wspomniano, nieprawidłowości u pacjentów z dwupłatkową zastawką aortalną obejmują zarówno samą zastawkę, jak i aortę wstępującą. Częściej obserwuje się poszerzenie aorty wstępującej (ryc. 5), chorzy ci są także zagrożeni rozwarstwieniem aorty (ok. 2,5% w analizie klinicznego przebiegu wady u ponad tysiąca chorych), rzadziej pęknięciem tętniaka zatok Valsalvy [9,12]. Do wymienionych powikłań naczyniowych predysponuje nieprawidłowa budowa macierzy zewnątrzkomórkowej ścian aorty oraz turbulentny przepływ krwi przez zwężoną zastawkę, powodujący postenotyczne poszerzenie aorty wstępującej. U chorych z rozpoznaną dwupłatkową zastawką aorty i poszerzeniem aorty wstępującej zaleca się coroczne oceny wymiaru i morfologii opuszki aorty lub aorty wstępującej (częściej, gdy stwierdza się jej postępujące poszerzenie). U pacjentów, u których w badaniu echokardiograficznym nie można dokładnie ocenić morfologii opuszki aorty lub aorty wstępującej, a także w celu dokładniejszej ilościowej oceny poszerzenia aorty wstępującej, zaleca się wykonanie badania tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego [13]. Chorzy ze zwężeniem dwupłatkowej zastawki aortalnej podlegają kwalifikacji do leczenia operacyjnego wady zgodnie z zasadami ustalonymi dla chorych z zastawką trójpłatkową. Natomiast w przypadku patologii aorty wstępującej (średnica aorty ≥ 50 mm) wskazana jest interwencja kardiochirurgiczna niezależnie od stopnia zwężenia zastawki [14].

Nierzadko określenie liczby płatków i spoidła zastawki aortalnej w przypadku nieoptymalnego okna akustycznego stanowi istotny problem dla echokardiografisty. Znacznie dokładniejsze określenie morfologii zastawki umożliwi badanie przezprzeflowe, wskazane zwłaszcza w celu oceny aorty wstępującej oraz u chorych z klinicznym podejrzeniem infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Następstwa i powikłania dwupłatkowej zastawki aortalnej sprawiają, że jest ona zjawiskiem echokardiograficznym, często przypadkowo wykrywanym, o bardzo istotnym znaczeniu klinicznym. Postawione rozpoznanie wpływa bowiem na częstość wyznaczanych wizyt ambu-



RYCINA 5

Projekcja przymostkowa w osi długiej. Widoczne istotne (5,0 cm) poszerzenie aorty wstępującej. Średnica pierścienia aortalnego 2,7 cm.

latoryjnych, kontrolnych badań echokardiograficznych, zalecenia dotyczące profilaktyki infekcyjnego zapalenia wsierdza oraz na bardziej radykalne kryteria kwalifikacji do leczenia operacyjnego w tej grupie chorych.

Piśmiennictwo:

1. Fedak PW, Dawid TE, Borger M, et al.: Bicuspid aortic valve disease: recent insights in pathophysiology and treatment. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2005, 3 (2): 295-308.
2. Fedak PW, Verma S, David TE, et al.: Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002, 106: 900-904.
3. Fedak PW, de Sa MP, Verma S, et al.: Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003, 126: 797-806.
4. Varadarajan P, Pohost GM: Bicuspid aortic valve is heritable. *Curr Cardiol Rep* 2005, 7 (1): 38.
5. Hoffman P, Białkowski J, Demkow M, et al.: Standardy PTK. Wrodzone wady serca u dorosłych. *Folia Cardiol* 2001, 8 (supl. B).
6. Hoffman M, Rydlewska-Sadowska W, Rużyło W: *Wady serca PZWL*, Warszawa, 1989.
7. Podolec P, Tracz W, Hoffman P: *Echokardiografia praktyczna, tom IV, Medycyna Praktyczna*, Kraków, 2006.
8. Lusawa T, Konka M, Hoffman P: Dwupłatkowa zastawka aortalna – niedoceniany problem najczęstszej wrodzonej wady serca. *Kardiologia Po Dyplomie* 2006, 2 (9): 28-30.
9. Sabet HY, Edwards WD, Tazelaar HD, Daly RC: Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clin Proc* 1999, 74 (1): 14-26.
10. Skalski J, Religa Z: *Kardiochirurgia dziecięca*, Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice, 2003.
11. Kubicka K, Kawalec W: *Kardiochirurgia dziecięca*, PZWL, Warszawa, 2003.
12. Borger MA, David TE: Management of the valve and ascending aorta in adults with bicuspid aortic valve disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17: 143-147.
13. Wtyczne ACC/AHA/ESC 2006. Wtyczne dotyczące postępowania u chorych z komorowymi zaburzeniami rytmu serca i zapobiegania nagłemu zgonowi sercowemu – wersja skrócona. *Kardiologia Pol* 2006, 64: 1373-1415.
14. Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) ds. postępowania w zastawkowych wadach serca. Wtyczne dotyczące postępowania w zastawkowych wadach serca. *Kardiologia Pol* 2007, 65 (5): 517-564.