

Z pracowni echokardiografii kliniki kardiologii: zwężenie zastawki aortalnej i DOMV

Lech Paluszkiwicz,¹ Stefan Ożegowski,² Konjit Tadesse-Puhmann,¹ Heinrich Körtke¹

¹Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Heart and Diabetes Center, North Rhein-Westphalia, Ruhr University of Bochum, Bad Oeynhausen, Germany

²Oddział Kardiologiczno-Pulmonologiczny, 111 Szpital Wojskowy, Poznań

Adres do korespondencji

Dr med. Lech Paluszkiwicz

Klinik für Thorax- und Kardiovaskularchirurgie

Herz- und Diabeteszentrum NRW

Ruhr-Universität Bochum

Georgstraße 11, D-32545 Bad Oeynhausen, Deutschland

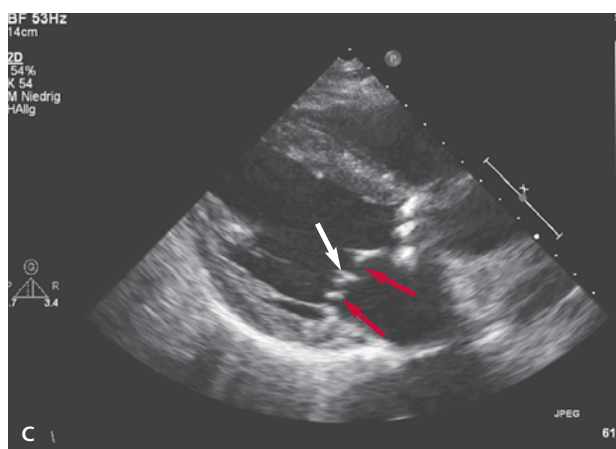
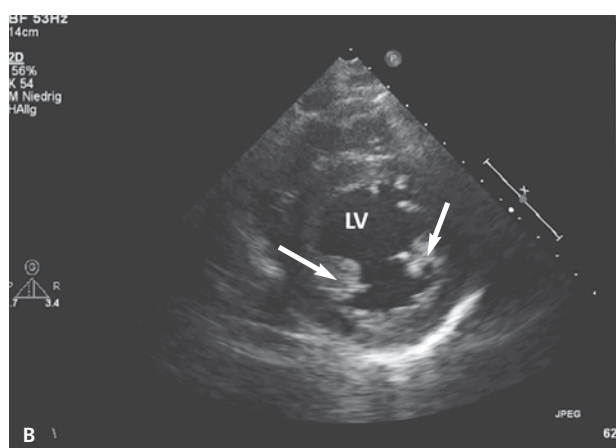
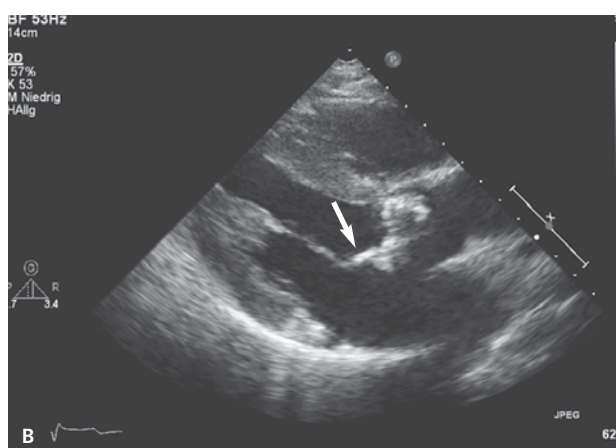
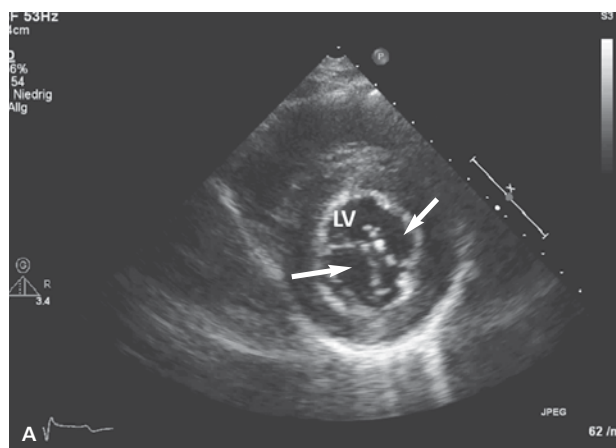
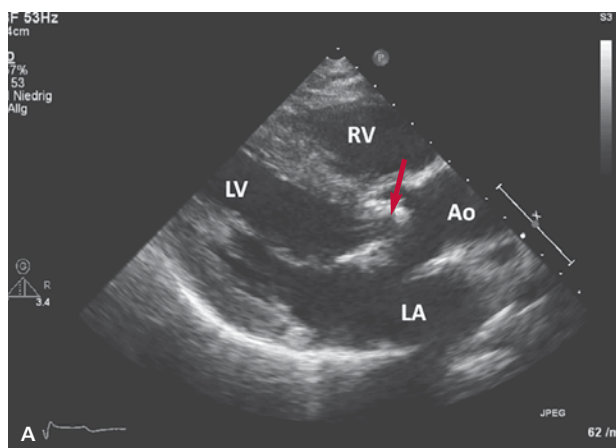
Kardiologia po Dyplomie 2011; 10 (1): 50-54

Pięćdziesięciodziewięcioletni pacjent ze zwężeniem zastawki aortalnej zgłosił się z typowymi objawami: męczliwość, duszność wysiłkowa, niewielki ucisk za mostkiem związany z wysiłkiem. Dolegliwości nasilały się stopniowo od kilku lat. Gdy gradient przezastawkowy osiągnął wartość, która wskazywała na konieczność wykonania zabiegu, pacjent został skierowany do kardiochirurga. Kwalifikację utrudniało to, że chory 15 lat wcześniej przeżył operację zamknięcia ASD II. Decyzja wydawała się prosta: ciężkie objawowe zwężenie zastawki aortalnej bez zmian patologicznych w tętnicach wieńcowych – klasa I zaleceń. Po zapoznaniu się z wynikami poprzednich badań echokardiograficznych okazało się jednak, że u pacjenta wcześniej rozpoznano dodatkowo podwójne lewe ujście żyłne (double-orifice mitral valve, DOMV). W badaniu przezklatkowym w projekcji przymostkowej w osi długiej początkowo nie stwierdzono ewidentnych patologii poza typowymi dla zwężenia zastawki aortalnej (przerost mięśnia lewej komory, zwapniała zastawka aortalna) (ryc. 1A). Niewielka zmiana płaszczyzny badania uwidoczniała nietypowe wydłużenie przedniego płątka zastawki mitralnej (ryc. 1B), a dalsze odchylenie głowicy ujawniło problem (ryc. 1C). W osi krótkiej stwierdzono dwuuściową zastawkę mitralną (ryc. 2A) i dwa prawidłowo położone mięśnie brodawkowe (ryc. 2B). W zmodyfikowanej projekcji koniuszkowej jeszcze lepiej uwidoczniono zastawkę, a właściwie zastawki mitralne oraz prawidłowy, laminarny przepływ bez istotnej niedomykalności (ryc. 3A, B). Średni gradient rozkurczowy był prawidłowy w obu ujściach. W badaniu przezprętkowym uwidoczniono zwap-

niałą, prawdopodobnie dwupłatkową zastawkę aortalną (ryc. 4A) oraz wyraźnie podzielony pierścień zastawki mitralnej (ryc. 4B). Wykorzystanie obrazowania trójwymiarowego pozwoliło uwidocznić złożoną budowę zastawki (ryc. 5A-C). Widać wyraźnie, że prawidłowy pierścień przedzielony jest przegrodą włóknistą, która dzieli zastawkę na dwie niesymetryczne części. Można też zaobserwować, że oba pseudopierścienie nie leżą w jednej płaszczyźnie, lecz tworzą kąt około 145 stopni.

Pytanie kardiochirurga było pozornie proste: czy możemy pozostawić zastawkę mitralną, czy też powinniśmy wymienić ją na sztuczną? Chory był już wcześniej operowany, a zastawka jest nieprawidłowa. Jeżeli za kilka lat będzie nadawała się do wymiany, będzie to oznaczało dla chorego trzeci zabieg kardiochirurgiczny.

Co wiemy o DOMV? To rzadka wrodzona anomalia zastawki stwierdzana w badaniach *post mortem* w około 1% przypadków. Po raz pierwszy została opisana przez Greenfielda w 1876 roku, a dotąd opisano ponad 200 przypadków [1,2]. Mechanizm powstawania anomalii nie jest w pełni wyjaśniony, postuluje się, że przyczyną są zaburzenia wpuklania się bruzdy przedsionkowo-komorowej już po wytworzeniu przegród serca, a nie nieprawidłowości w różnicowaniu poduszczonek wsierdziejowych [3]. DOMV rzadko jest wadą izolowaną, wśród 43 przypadków obserwowanych przez Zalzsteina i wsp. tylko u 7% nie stwierdzono innych anomalii [4]. Najczęstsze to: wspólny kanał przedsionkowo-komorowy, dwupłatkowa zastawka aortalna, koarktacja aorty, zwężenie podzastawkowe aorty, przetrwały przewód tętniczy, zwężenie zastawki tętnicy płucnej i anomalia Ebsteina. Wspólny



RYCINA 2

Projekcja przykostkowa w osi krótkiej: widoczne podwójne ujście zastawki mitralnej (strzałki) (A) i prawidłowo położone mięśnie brodawkowe (strzałki) (B).

RYCINA 1

Projekcja przykostkowa w osi długiej, widoczne cechy zwężenia zastawki aortalnej (przerost lewej komory, zwapniała zastawka aortalna – strzałka). Zastawka mitralna wydaje się prawidłowa (A). Modyfikacja płaszczyzny badania (B) uwiadcza nieprawidłowości morfologiczne (strzałka), co jest lepiej widoczne po dalszej zmianie płaszczyzny (C) – czerwone strzałki wskazują ujścia zastawki, biała strzałka pasmo tkanki dzielące pierścien mitralny. Ao – aorta wstępująca, LA – lewy przedsionek, RV – prawa komora, LV – lewa komora.

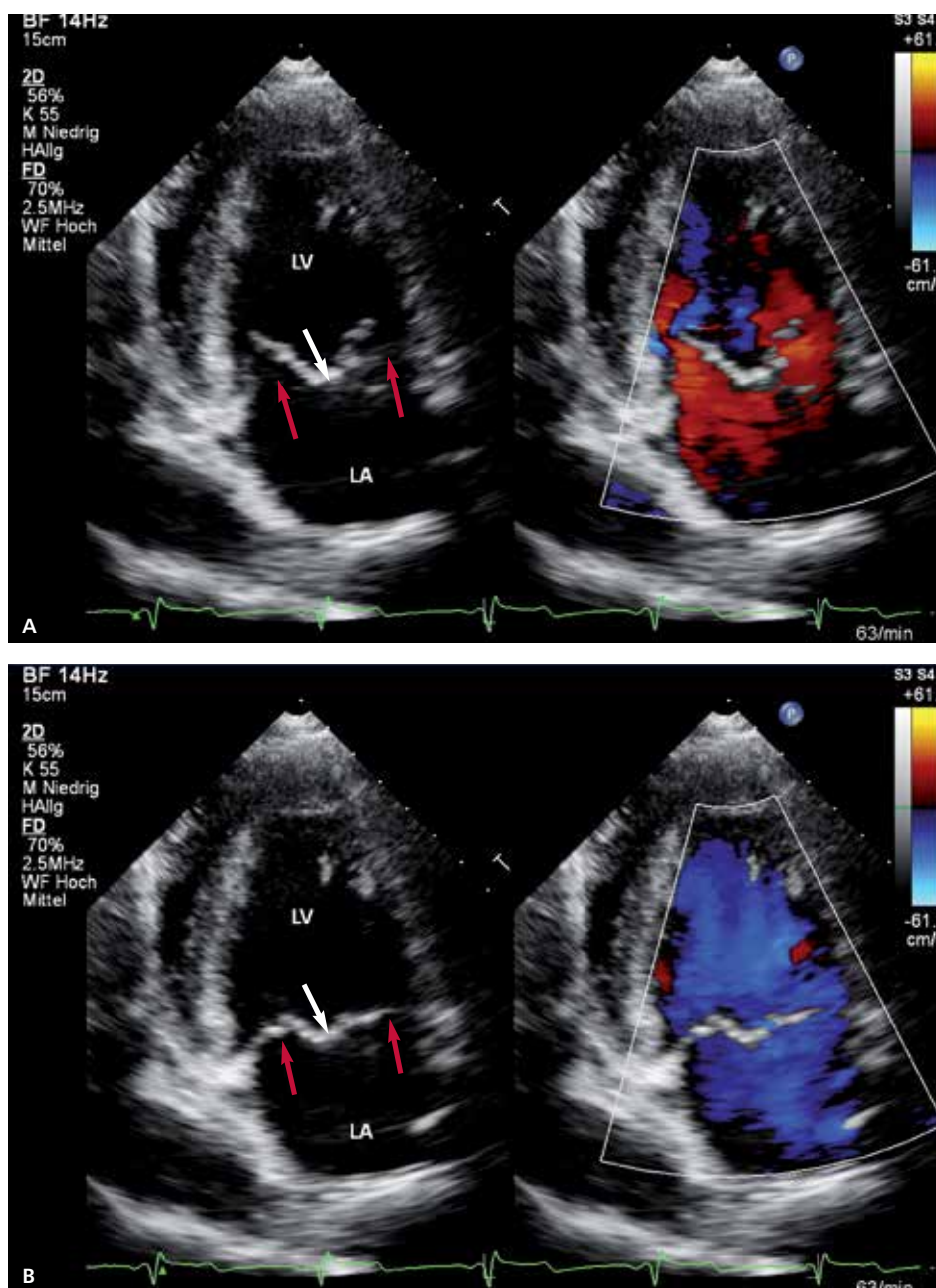
kanal przedsionkowo-komorowy stwierdzono u 56% chorych z DOMV [2]. Warto tu wspomnieć o opisanym w 1963 roku przez Shona zespole wad wrodzonych dotyczących lewego serca [5], do których należą: spadochronowa zastawka dwudzielna, przepona śródprzedsionkowa, mięśniowe lub przeponowe zwężenie podaortalne i koarktacja aorty. Anomalie te bardzo rzadko współistnieją, częściej spotyka się tzw. niepełny zespół Shona. Istnieją doniesienia sugerujące wspólną etiologię DOMV i zastawki spadochronowej [6].

Wyróżniono 3 typy morfologiczne DOMV [7]:

- Typ z pełnym podziałem pierścienia mitralnego (complete bridge type), w którym wał zbudowany z tkanki płatków i strun ścięgniętych dzieli pierścien zastawki na dwie części. Najczęściej są one niesymetryczne, symetryczny podział spotykany jest w około 15% przypadków [2].
- Typ z niepełnym podziałem (incomplete bridge type), w którym połączenie jest niekompletne. Płatek przedni i tylny łączy się tylko na poziomie krawędzi płatków. Na poziomie pierścienia i środkowej części płatków są prawidłowe, co może być przyczyną trudności diagnostycznych.

RYCINA 3

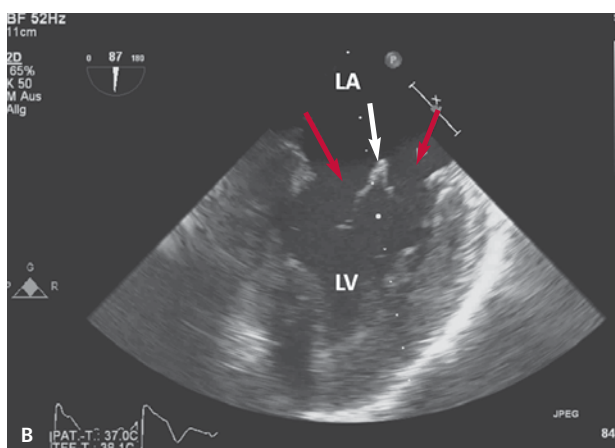
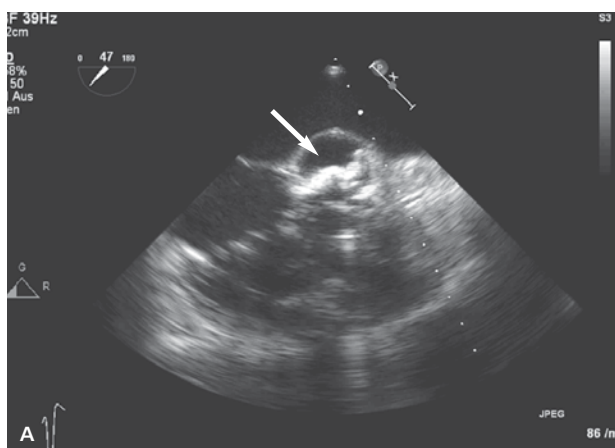
Modyfikowana projekcja koniuszkowa: rozkurcz (A), skurcz (B). Widoczne podwójne lewe ujście żylnie i laminarny napływ do lewej komory. Czerwone strzałki wskazują ujścia zastawki, biała strzałka pasmo tkanki dzielące pierścień mitralny. LA – lewy przedsionek, LV – lewa komora.



- Typ dodatkowego otworu (hole type), w którym dodatkowe ujście w postaci dodatkowego otworu zlokalizowane jest w jednym ze spoidel i jest widoczne podczas badania tylko w płaszczyźnie środkowej zastawki.

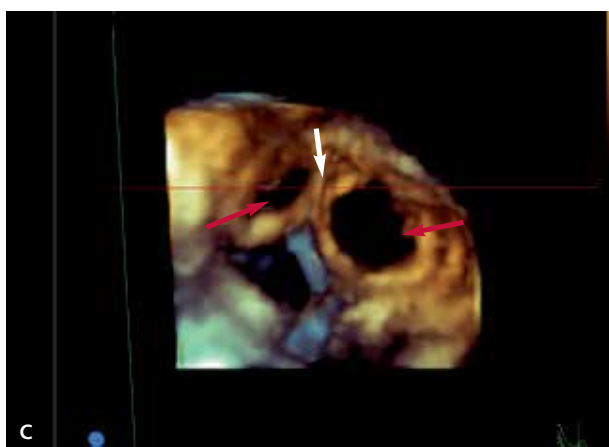
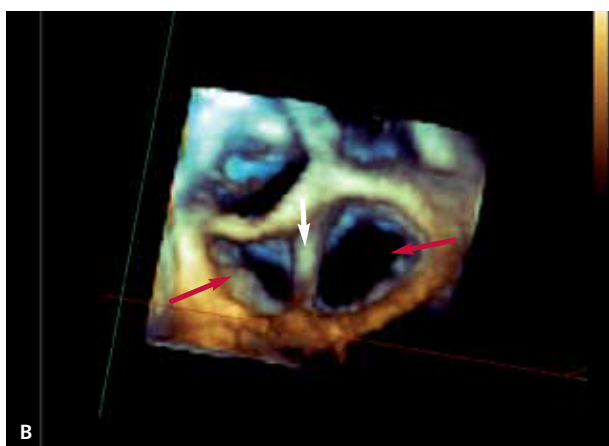
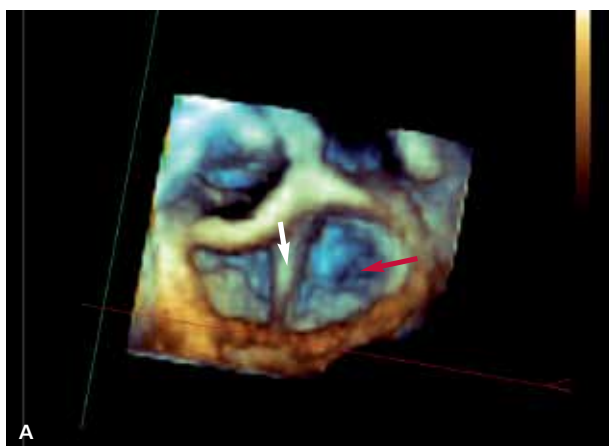
Inny podział, stworzony na podstawie lokalizacji mniejszego ujścia, wyróżnia: typ przednio-boczny, tylnoprzyszrodkowy i symetryczny [2]. Nieprawidłowości w budowie płatków wiążą się z zaburzeniami budowy aparatu podzastawkowego. Zaburzenia te dotyczą zarówno mięśni brodawkowatych, jak i strun ścięgniastych [8]. Mięśni może być więcej lub mniej wskutek ich fuzji. W opisywanym przypadku nie stwierdzono anomalii mięśni brodawkowatych.

Objawy kliniczne zależą od stopnia uszkodzenia zastawki oraz w większości przypadków od współistniejących anomalii. Zmiany anatomiczne mogą powodować zwężenie, niedomykalność, zwężenie i niedomykalność lub (najczęściej) nie powodować żadnych zaburzeń hemodynamicznych [9]. DOMV nie daje swoistych objawów klinicznych, typowych zmian w EKG czy rtg klatki piersiowej. Najczęściej jest klinicznie nieme i stwierdza się przypadkowo podczas badania współistniejących anomalii. Badanie echokardiograficzne w przypadku podejrzenia podwójnego lewego ujścia żylnego wymaga starannego obrazowania zastawki w wielu płaszczyznach. Badanie przezprzełykowe i obrazowanie 3D istotnie



RYCINA 4

Badanie echokardiograficzne przezprzelykowe. **A.** W osi krótkiej widoczna zwapniala, dwuplatkowa zastawka aortalna (strzałka). **B.** Projekcja dwujamowa, czerwone strzałki wskazują ujścia zastawki, biała strzałka pasmo tkanki dzielące pierścień mitralny. LA – lewy przedsionek, LV – lewa komora.



RYCINA 5

Obrazowanie 3D. **A.** Skurcz, widok od strony przedsionka. **B.** Rozkurcz, widok od strony przedsionka. **C.** Rozkurcz, widok od strony lewej komory. Czerwone strzałki wskazują ujścia zastawki, biała strzałka pasmo tkanki dzielące pierścień mitralny.

zwiększa prawdopodobieństwo prawidłowego rozpoznania. Nie wolno zapominać jednak, że obraz podwójnego lewego ujścia żylnego (szczególnie typ dodatkowego otworu) może być wynikiem procesu zapalnego lub degeneracyjnego, a także powikłaniem walwuloplastyki.

Izolowane DOMV najczęściej nie wymaga interwencji chirurgicznej, opisano kilka przypadków istotnej hemodynamicznie niedomykalności u pacjentów w podeszłym wieku, co świadczy o łagodnym przebiegu postaci izolowanych [10]. Zabieg kardiochirurgiczny z powodu współistniejących anomalii przeprowadzono u 37 z 46 dzieci z DOMV obserwowanych od 4 miesięcy do 20 lat (średnio 4,6 roku). Tylko u 6 z nich wykonano dodatkowo plastykę zastawki po śródoperacyjnej ocenie przez chirurga [4].

Po przeanalizowaniu wszystkich wyników badań, wzięwszy pod uwagę wiek pacjenta i prawie niezmienną morfologię płatków podjęto decyzję o nieoperowaniu zastawki mitralnej i ograniczeniu zabiegu do wymiany zastawki aortalnej. Pacjentowi wszczepiono protezę mechaniczną St. Jude 23. Śródoperacyjnie potwierdzono obecność zastawki dwupłatkowej.

Piśmiennictwo

1. Hashimoto H. Double-orifice mitral valve with three papillary muscles. *Chest* 1993; 104: 1616-1617.
2. Bano-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, Van Praagh R. Double orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am J Cardiol* 1988; 61: 152-160.
3. Wenink AC, Gittenberger-de Groot AC. Left and right ventricular trabecular patterns. Consequence of ventricular septation and valve development. *Br Heart J* 1982; 48: 462-468.
4. Zalstein E, Hamilton R, Zucker N, et al. Presentation, natural history, and outcome in children and adolescents with double orifice mitral valve. *Am J Cardiol* 2004; 93: 1067-1069.
5. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, et al. The developmental complex of „parachute mitral valve”, supraaortic ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725.
6. Draulans-Noë HA, Wenink AC, Quaegebeur J. Single papillary muscle („parachute valve”) and double-orifice left ventricle in atrioventricular septal defect convergence of chordal attachment: surgical anatomy and results of surgery. *Pediatr Cardiol* 1990; 11: 29-35.
7. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM. Twodimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 215.
8. Ciampani N, Vecchiola D, Silenzi C, et al. The tensor apparatus in double-orifice mitral valve: interpretation of echocardiographic findings. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 869-73.
9. Anwar AM, McGhie JS, Meijboom FJ, et al. Double orifice mitral valve by real-time three-dimensional echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 731-732.
10. Maréchaux S, Juthier F, Ennezat PV, et al. Neochordal Repair of a Double Orifice Mitral Valve *Ann Thorac Surg* 2010; 90: e71-72.