



Kasuistika | Case report

Fixní subaortální stenóza

(Fixed subaortic stenosis)

Filip Kratochvíl^a, Tomáš Paleček^b, Tomáš Grus^c, Petr Kuchynka^b^a Interní oddělení, Nemocnice Rudolfa a Stefanie Benešov, a. s., Benešov, Česká republika^b II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha, Česká republika^c II. chirurgická klinika kardiovaskulární chirurgie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 10. 8. 2016

Přepřacován: 26. 9. 2016

Přiját: 13. 10. 2016

Dostupný online: 26. 11. 2016

Klíčová slova:

Aortální regurgitace

Echokardiografie

Obstrukce výtokového traktu levé komory

Subaortální stenóza

SOUHRN

V předkládaném kasuistickém sdělení autoři popisují případ 40leté nemocné s fixní subaortální stenózou (SAS). Tato vada je řazena do skupiny onemocnění podmiňujících obstrukci výtokového traktu levé komory, která souhrnně zahrnuje stenotické léze lokalizované ve vlastním anatomickém výtokovém traktu komory až po oblast počátku sestupné aorty. Obstrukce jsou nazývány podle svého vztahu k aortální chlopni jako subvalvulární, valvulární a supravvalvulární a jejich společným jmenovatelem je zvýšení dotížení levé komory. Fixní subaortální stenóza má podobu buďto fokální stenotické léze, podmíněné fibrózní membránou, nebo úzkého muskulárního či fibromuskulárního tunelu difúzně zúžujícího výtokový trakt levé komory. U jedinců se SAS se často vyskytují i další vrozené vady srdce: bikuspidální aortální chlopeč, perimembranózní defekt septa komor aj. Chirurgická resekce SAS je indikována již u asymptomatických jedinců se závažnou SAS se vrcholovým gradientem ≥ 50 mm Hg; je vhodné ji zvážit i v některých případech méně závažné obstrukce jako např. při koexistenci s minimálně středně významnou aortální regurgitací, defektu komorového septa, u žen plánujících graviditu aj. V řadě případů však dochází k rekurenci SAS vyžadující další chirurgické řešení. U fokálního typu SAS je možné v některých případech indikovat provedení perkutánní balonkové dilatace.

© 2016, ČKS. Published by Elsevier sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

The authors present a case of a 40-year-old female patient with fixed subaortic stenosis (SAS). This defect is classified into a group of diseases characterized by the presence of obstruction in the left ventricular outflow tract, which collectively includes stenotic lesions located in the region extending from the anatomical outflow tract of the left ventricle distally to the descending aorta. Obstructions are named according to their relationship to the aortic valve (subvalvular, valvular, and supravvalvular) and their common denominator is an increase in the left ventricular afterload. Fixed subaortic stenosis may be either a focal stenotic lesion formed by a fibrous membrane, or a narrow muscular or fibromuscular tunnel diffusely tapering the outflow tract of the left ventricle. Individuals with SAS usually present with other congenital heart diseases such as a bicuspid aortic valve or perimembranous ventricular septal defect. Surgical resection of SAS is already indicated in asymptomatic individuals with severe SAS (peak gradient >50 mmHg). It is also advisable to consider surgery in some cases of less severe obstruction such as in those with coexistent moderate aortic regurgitation, ventricular septal defect, or in women planning pregnancy. In many cases, however, recurrence of SAS requires secondary surgical treatment. In the focal type of SAS, it is possible to indicate percutaneous balloon dilatation in some cases.

Keywords:

Aortic regurgitation

Echocardiography

Left ventricular outflow tract obstruction

Subaortic stenosis

Adresa: Prof. MUDr. Tomáš Paleček, Ph.D., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2, e-mail: tpalec@lf.cuni.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2016.10.001

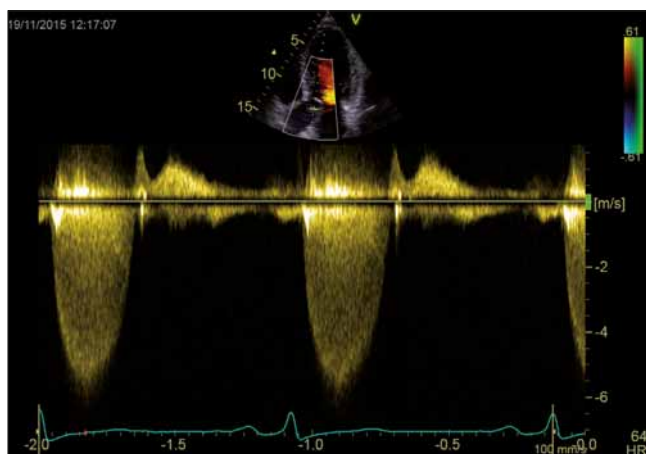
Popis případu

Referovaná nemocná byla poprvé na našem pracovišti vyšetřena v roce 2009, ve svých 37 letech, pro nález systolického šelestu nad aortální chlopní. V té době nebyla dlouhodobě léčena pro žádnou chorobu, v 28 a 32 letech prodělala dva nekomplikované porody per vias naturales a následně jí bylo zavedeno nitroděložní tělísko. Echokardiograficky byla zjištěna významná subaortální membranózní stenóza s maximálním a středním gradientem 100/40 mm Hg, aortální chlopeň nevykazovala známky morfologického a funkčního poškození, levá komora byla nezvětšená a nehypertrofická, s normální celkovou systolickou funkcí hodnocenou dle ejekční frakce 70 procent. Vzhledem k asymptomatické vady odmítla pacientka navrhované chirurgické řešení a nadále byla pravidelně klinicky a echokardiograficky sledována. V následujícím šestiletém sledování byla stále bez obtíží, echokardiograficky byla patrna jen velmi pozvolná progresie gradientů na subaortální stenóze na hodnoty 127/87 mm Hg (obr. 1). Na podzim roku 2015 byla při echokardiografickém vyšetření patrna počínající mírná koncentrická hypertrofie nezvětšené levé komory, doprovázená vývojem diastolické dysfunkce I. stupně. I přes asymptomatické bylo

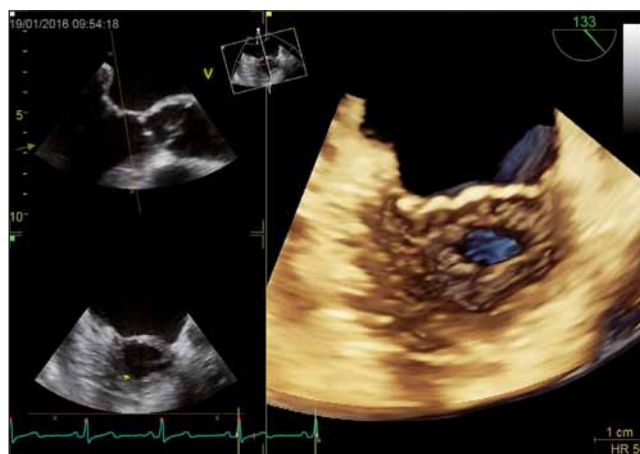
nemocné vzhledem k progresi nálezů na levé komoře znovu výrazně doporučeno chirurgické řešení, které nyní akceptovala. V rámci předoperačního vyšetřování bylo vzhledem k detailnějšímu popisu léze doplněno jícnové echokardiografické vyšetření, které demonstrovalo přítomnost subaortální cirkulární fibrózní membrány, jež zasahovala na přední cíp mitrální chlopně a stenózovala výtokový trakt dle 3D planimetrického hodnocení na 1 cm² (obr. 2 a 3). Kardiochirurgický výkon byl proveden cestou příčné aortotomie nad koronárními ústími. Nejprve byla verifikována přítomnost subaortální stenózy na podkladě tuhé fibrózní membrány, která téměř cirkulárně přecházela na přední cíp mitrální chlopně (obr. 4). Následně byla provedena resekce subaortální membrány včetně snesení jejího materiálu z předního mitrálního cípu. Pooperační průběh byl nekomplikovaný a pacientka byla následně propuštěna v dobrém stavu do domácího ošetření.

Diskuse

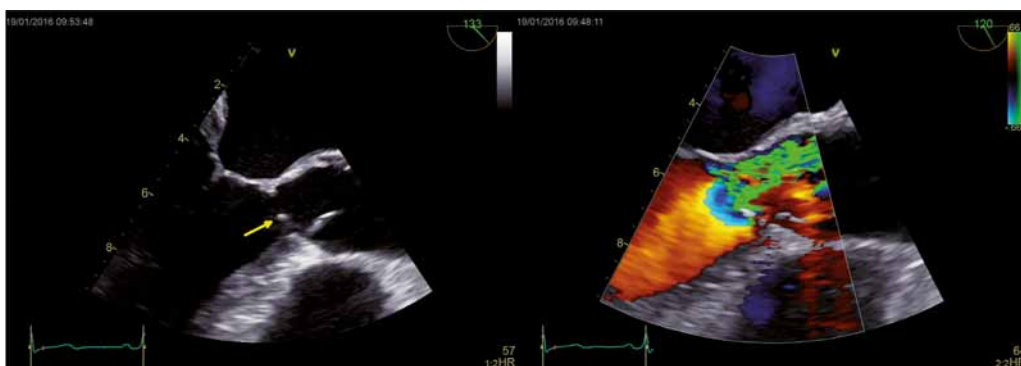
Fixní subaortální stenóza (SAS) je relativně vzácná srdeční vada, jejíž prevalence v populaci dospělých s vrozenou srdeční vadou je odhadována na přibližně 6,5 %, s pomě-



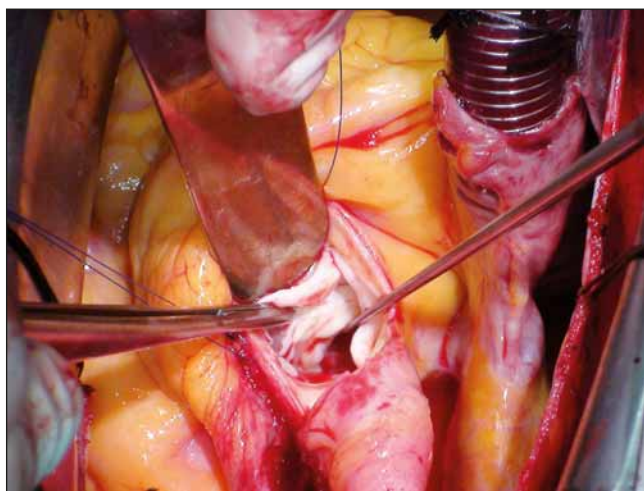
Obr. 1 – Kontinuální dopplerovský záznam při transthorakálním echokardiografickém vyšetření, jenž prokazuje hemodynamicky významnou fixovanou subaortální stenózu s vrcholovým gradientem 127 mm Hg a středním gradientem 87 mm Hg.



Obr. 3 – 3D transezofageální echokardiografické vyšetření, jež demonstruje přítomnost cirkulární subaortální membranózní stenózy s planimetrickou plochou ústí 1 cm².



Obr. 2 – 2D transezofageální echokardiografické vyšetření: v levé části obrázku je patrna membranózní subaortální stenóza ve výtokovém traktu levé komory (žlutá šipka), přesahující na přední cíp mitrální chlopně; v pravé části obrázku je v barevném dopplerovském mapování patrna turbulentní proudění přes membranózní subaortální stenózu.



Obr. 4 – Perioperační náález potvrzující přítomnost cirkulární fibrózní membrány ve výtokovém traktu levé komory

rem mužů a žen 2 : 1 [1]. Jedná se o jednotku zahrnující diskrétní, fokální stenotické léze, podmíněné fibrózní membránou, nebo difúzní typ obstrukce výtokového traktu levé komory (LK) v podobě úzkého muskulárního či fibromuskulárního tunelu. Raritně může být podkladem SAS též abnormální akcesorní šlašinka mitrální chlopně ukotvená na bazi septa komor.

Diskrétní forma představuje naprostou většinu všech SAS (přibližně 90 %), svalové tunelové léze jsou ale obvykle spojeny se závažnějším stupněm stenózy [2]. Jelikož je velmi zřídka přítomna u novorozenců a v raném dětství, je SAS řadou autorů považována spíše za získanou než vrozenou srdeční vadu [3]. Patogeneze SAS není dosud jednoznačně objasněna. Zajímavou hypotézu publikovali Rosenquist a spol., kteří u nemocných se SAS našli konstantně zvýšenou vzdálenost mezi mitrální a aortální chlopní, která může mít za následek změnu ve směrování krevního proudění v blízkosti distálního komorového septa, jež podmiňuje diferenciaci zde přítomných zárodečných buněk ve fibroblasty [4]. Tuto hypotézu podporuje také fakt, že k rozvoji SAS může dojít po některých chirurgických výkonech v oblasti výtokového traktu LK, kdy je jako kauzální zvažována sekundární proliferace vazivové tkáně v místě turbulentního proudění krve v dané oblasti [5].

U jedinců se SAS se často vyskytují i další vrozené srdeční vady. Bikuspidální aortální chlopeč je nalézána téměř u čtvrtiny nemocných, v 37 % případů je pak současně se SAS přítomen defekt komorového septa perimembranózního typu [2]. Fixní subaortální stenóza může být též součástí komplexní obstrukční léze, např. Shoneova komplexu, který může dále zahrnovat mitrální stenózu v důsledku padákové chlopně, bikuspidální aortální chlopeč a koarktaci aorty [2].

Hemodynamicky dochází u významné SAS ke zvýšení afterloadu LK, což má za následek rozvoj její koncentrické hypertrofie. Dlouhodobě zvýšené dotížení LK při závažné SAS pak může vést, podobně jako u aortální stenózy, k postupné dilataci a globální systolické dysfunkci LK, zpočátku reverzibilní, ve fázi tzv. afterload mismatch, posléze ireverzibilní, při pokročilé remodelaci komory spojené především s progresivním nahrazováním myo-

kardu fibrózou [6]. Fixní subaortální stenóza má obvykle progresivní charakter, s postupně narůstající významností obstrukce výtoku levé komory. Klinické manifestace hemodynamicky významné SAS jsou identické jako u valvulární stenózy aortální chlopně: námahově vázaná angina pectoris, dušnost a pre- až synkopální stavy. V důsledku urychleného, turbulentního proudění krve přes SAS dochází často k poškození cípů aortální chlopně a rozvoji aortální regurgitace. Určitý stupeň aortální regurgitace lze proto nalézt až u 80 % pacientů se SAS, středně závažná nebo závažná aortální regurgitace je však přítomna jen u 12 % nemocných [2]. Kromě vysokého gradientu ve výtokovém traktu LK ≥ 50 mmHg má vztah k rozvoji aortální regurgitace i morfologie SAS, kdy k poškození aortálních cípů dochází častěji u membranózní obstrukce lokalizované těsně pod aortální chlopní či šířící se na přední cíp mitrální chlopně [7]. Vysoký gradient ve výtokovém traktu LK predikuje též pozdní progresi aortální regurgitace po chirurgickém řešení SAS [2]. Dle řady prací je přítomnost SAS asociována s vyšším rizikem infekční endokarditidy aortální chlopně [8,9].

Při fyzikálním vyšetření nalézáme u nemocných se SAS midsystolický šelest ve 2. mezižebří parasternálně vlevo i vpravo, s možnou propagací do karotid. U těžké SAS může být vyjádřena 4. srdeční ozva, palpačně je patrný posun úderu srdečního hrotu laterálně společně s oslabením a opožděním periferních tepenných pulsací. V případě konkomitantní aortální regurgitace je slyšitelný diastolický šelest vlevo od sternu; další změny ve fyzikálním nálezu se odvíjejí od přítomnosti jiné vrozené srdeční vady (defekt septa komor, koarktace aorty) a hemodynamické kompenzace SAS (známky srdečního selhávání) [10]. U závažné SAS jsou na EKG vyjádřena voltážová kritéria hypertrofie LK odrážející její zvýšené dotížení. Nejdůležitější vyšetření pro identifikaci a kvantifikaci SAS představuje echokardiografie [6]. Transthorakální, eventuálně při špatné vyšetřitelnosti transezofageální echokardiografií je možné demonstrovat přítomnost subaortální membrány či tunelovitěho zúžení v oblasti výtokového traktu LK, s patrnou akcelerací toku v barevném dopplerovském mapování a navýšením vrcholového systolického gradientu měřeného kontinuálně dopplerovským způsobem. Za významnou SAS, která, pokud není léčena, má špatnou prognózu, je považována obstrukce s maximálním dopplerovským gradientem ≥ 50 mmHg nebo středním gradientem ≥ 30 mm Hg [11]. Pečlivé morfologické zhodnocení vlastní SAS – typ léze, tloušťka a rozsah fibrózní membrány, vztah k aortální a mitrální chlopní – a přítomnosti dalších vrozených či získaných srdečních vad je předpokladem pro správnou volbu terapeutického postupu. Na významu získává 3D echokardiografické zobrazení SAS, neboť poskytuje nejen unikátní prostorový pohled na vlastní lézi a její vztah k ostatním strukturám, ale umožňuje též přímou kvantifikaci plochy zúženého ústí [12–14]. Echokardiografické vyšetření je samozřejmě důležité i pro odlišení jiných forem obstrukce výtoku LK, jako jsou valvulární aortální stenóza a dynamická obstrukce mitrálními cípy mechanismem dopředného systolického pohybu. K objasnění anatomie SAS je možné též doplnit vyšetření magnetickou rezonancí. Invazivní hemodynamické vyšetření je indikováno jen při nejednoznačnosti echokardiografického nálezu [6].

Metodou první volby v léčbě SAS je chirurgická resekce, jež je prováděna obvykle transaortálním přístupem. Léčba je indikována u nemocných se závažnou SAS s vrcholovým gradientem ≥ 50 mm Hg. Při objevení se symptomů podmíněných SAS je chirurgické řešení nutné provést co nejrychleji. Resekci léze je vhodné zvážit i u jedinců s nižším gradientem, pokud je současně přítomna systolická dysfunkce LK, středně závažná či závažná aortální regurgitace nebo defekt komorového septa. Operační řešení lze indikovat i u asymptomatických pacientek plánujících těhotenství či u vrcholových sportovců s vrcholovým gradientem SAS > 30 mm Hg [2]. Chirurgická mortalita je nízká a perioperační komplikace minimální [15]. Tunelový typ SAS je pro chirurga technicky náročnější lézí, kdy je často nutné doplnit i myektomii nebo rekonstrukci výtokového traktu podle Konna a spol. a Rastana a spol. [2,16,17]. Konkomitantní výkon na aortální chlopni, její náhrada či zachování operace, je indikován, jak již výše uvedeno, v případě středně a více závažné aortální regurgitace.

Ačkoli jsou výsledky chirurgické léčby SAS v brzkém a střednědobém časovém horizontu výborné, dochází až v 37 % případů k rekurenci léze, a to častěji u tunelového typu SAS [2]. Náchylnost k rekurenci je vyšší při předoperačním vrcholovém gradientu > 40 mm Hg a především při postoperačním reziduálním gradientu > 10 mm Hg [2]. Rekurence SAS vyžadující opětovný chirurgický zákrok se dle literárních údajů vyskytuje až u 28 % nemocných [18–21]. Zásadní pro prevenci rekurence SAS je kromě včasné indikace k chirurgickému řešení i pečlivá excize všech abnormálních tkání v oblasti výtokového traktu LK včetně provedení eventuální myektomie v bazi membrány na septu komor a odstranění membrány napojené na přední cíp mitrální chlopně. Perzistující či rekurentní obstrukce výtokového traktu LK vede též k pokračující traumatizaci aortální chlopně s progredující aortální regurgitací.

U fokální SAS je možné při vhodných morfologických podmínkách – tenká a diskretní membrána – indikovat provedení perkutánní balonkové dilatace fixní subaortální stenózy. Dlouhodobé výsledky této katetrizační procedury nejsou zatím dostatečně známy, v jediné dosud publikované práci na toto téma bylo 77 % takto ošetřených jedinců bez restenózy a progresse aortální regurgitace s odstupem průměrně 16 let od procedury [22].

Závěr

Fixní subaortální stenóza představuje vrozenou srdeční vadu, vyskytující se dominantně ve formě fokální membránózní léze lokalizované v anatomickém výtokovém traktu LK, vzácněji jako difúzní typ obstrukce mající podobu úzkého muskulárního či fibromuskulárního tunelu. Koexistence dalších vrozených srdečních vad, jako jsou např. bikuspidální aortální chlopeň a defekt septa komor, není vzácností. V důsledku zvýšeného dotížení dochází u SAS k rozvoji koncentrické hypertrofie LK, v pokročilých případech pak k její dilataci a systolické dysfunkci. Velmi častá je též aortální regurgitace, podmíněná traumatizací aortálních cípů turbulentním tokem. Léčebnou metodou volby SAS je chirurgická resekce, u tunelových typů lézí často doplňovaná o myektomii či rekonstrukci výtokového traktu levé komory. Chirurgic-

ké řešení jsou indikována již u asymptomatických jedinců s vrcholovým gradientem SAS ≥ 50 mm Hg, v některých případech, jako např. při minimálně středně významné aortální regurgitaci, defektu septa komor, graviditě, je možné operaci nabídnout i nemocným s nižším vrcholovým gradientem. V dlouhodobém horizontu dochází u řady jedinců k rekurenci SAS, jež vyžaduje další chirurgický výkon. Perkutánní balonkovou dilataci SAS je možné zvážit u morfologicky vhodných forem membránózní obstrukce, dlouhodobé výsledky této intervenční léčby však nejsou dostatečně validovány.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Tato práce byla podpořena projektem PRVOUK-P35/LF1/5.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Prohlašuji jménem autorů, že pacientka referovaná v ka-suistice nám udělila informovaný souhlas.

Literatura

- [1] J.M. Oliver, A. Gonzalez, P. Gallego, et al., Discrete subaortic stenosis in adults: Increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation, *Journal of the American College of Cardiology* 38 (2001) 835–842.
- [2] R. Brauner, H. Laks, D. Drinkwater, et al., Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis, *Journal of the American College of Cardiology* 30 (1997) 1835–1842.
- [3] T. Bharucha, S.Y. Ho, J.J. Vettukattil, Multiplanar review analysis of three-dimensional echocardiographic datasets gives new insights into the morphology of subaortic stenosis, *European Journal of Echocardiography* 9 (2008) 614–620.
- [4] G.C. Rosenquist, B.B. Clark, H.A. McAllister, et al., Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis, *Circulation* 60 (1979) 70–74.
- [5] A.M. Cilliers, M. Gewillig, Rheology of discrete subaortic stenosis, *Heart* 88 (2002) 335–336.
- [6] J. Aboulhosn, J.S. Child, Left Ventricular Outflow Obstruction: Subaortic Stenosis, Bicuspid Aortic Valve, Supravalvar Aortic Stenosis, and Coarctation of the Aorta, *Circulation* 114 (2006) 2412–2422.
- [7] C.J. McMahon, K. Gauvreau, J.C. Edwards, T. Geva, Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis, *American Journal of Cardiology* 94 (2004) 459–464.
- [8] G.B. Wright, J.F. Keane, A.S. Nadas, et al., Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients, *American Journal of Cardiology* 52 (1983) 830–835.
- [9] N.M. Katz, M.J. Buckley, R.R. Liberthson, Discrete membranous subaortic stenosis: report of 31 patients, review of the literature, and delineation of management, *Circulation* 56 (1977) 1034–1038.
- [10] J.M. Criley, D.G. Criley, C. Zalis, Discrete subaortic stenosis. In: *The Physiological Origins of Heart Sounds & Murmurs: The Unique Interactive Guide to Cardiac Diagnosis*. Boston, Mass: Blaufuss Medical Multimedia, Distributed by Little, Brown & Co, 1995.
- [11] W.M. Gersony, Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *Journal of the American College of Cardiology* 38 (2001) 843–845.

- [12] K. Miyamoto K, S. Nakatani, H. Kanzaki, et al., Detection of discrete subaortic stenosis by 3-dimensional transesophageal echocardiography, *Echocardiography* 22 (2005) 783–784.
- [13] M. Vogel, S.Y. Ho, R.H. Anderson, A.N. Redington, Transthoracic 3-dimensional echocardiography in the assessment of subaortic stenosis due to a restrictive ventricular septal defect in double inlet left ventricle with discordant ventriculoarterial connections, *Cardiology in the Young* 9 (1999) 549–555.
- [14] A. Dall'Agata, A.H. Cromme-Dijkhuis, F.J. Meijboom FJ, et al., Use of three-dimensional echocardiography for analysis of outflow obstruction in congenital heart disease, *American Journal of Cardiology* 83 (1999) 921–925.
- [15] J.A. van Son, H.V. Schaff, G.K. Danielson, et al., Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis: late survival and risk of reoperation, *Circulation* 88 (suppl II) (1993) II-159–II-169.
- [16] S. Konno, Y. Imai, Y. Lida, et al., A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring, *Journal of the Thoracic and Cardiovascular Surgery* 70 (1975) 909–917.
- [17] H. Rastan, J. Koncz, Aortoventriculoplasty: a new technique for the treatment of left ventricular outflow tract obstruction, *Journal of the Thoracic and Cardiovascular Surgery* 71 (1976) 920–927.
- [18] A. Serraf, J. Zoghby, F. Lacour-Gayet, et al., Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience, *Journal of the Thoracic and Cardiovascular Surgery* 117 (1999) 669–678.
- [19] A.J. Parry, J.P. Kovalchin, K. Suda, et al., Resection of subaortic stenosis: can a more aggressive approach be justified?, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 15 (1999) 631–638.
- [20] T.D. Lampros, A. Cobanoglu, Discrete subaortic stenosis: an acquired heart disease, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 14 (1998) 296–303.
- [21] C.V. Rohlicek, S. Font del Pino, M. Hosking, et al., Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children, *Heart* 82 (1999) 708–713.
- [22] P.S. Rao, A.D. Wilson, P.S. Chopra, Balloon dilatation for discrete subaortic stenosis: immediate and intermediate-term results, *Journal of Invasive Cardiology* 2 (1990) 65–70.

Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.