

# Uzávěr ústí levé věnčité tepny cípem čtyřcípé aortální chlopně s aortální insuficiencí

Věra Pečenková<sup>1</sup>, Tomáš Marek<sup>1</sup>, Vladimír Karmazín<sup>1</sup>, Jan Pirk<sup>2</sup>, Tomáš Miřejovský<sup>3</sup>, Josef Kautzner<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha

<sup>2</sup> Klinika kardiovaskulární chirurgie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha

<sup>3</sup> Pracoviště klinické a transplantační patologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

Pečenková V, Marek T, Karmazín V, et al. **Uzávěr ústí levé věnčité tepny cípem čtyřcípé aortální chlopně s aortální insuficiencí.** *Cor Vasa* 2011;53:552–554.

Čtyřcípá aortální chlopeň je vzácnou vrozenou anomálií, která byla poprvé popsána v roce 1862. Autoři uvádějí případ 58letého muže s nálezem insuficientní čtyřcípé aortální chlopně, uzavěrem ústí levé věnčité tepny jedním z jejích cípů a anomálním zásobením srdečního svalu pomocí kolaterálního řečiště s průkazem přetrvávající námažové ischemie myokardu, který se u pacienta manifestoval levostrannou kardiální dekompenzací.

**Klíčová slova:** Čtyřcípá aortální chlopeň – Aortální regurgitace – Anomálie věnčitých tepen

Pečenková V, Marek T, Karmazín V, et al. **Closure of the left coronary artery orifice by a cusp of quadricuspid aortic valve with aortic insufficiency.** *Cor Vasa* 2011;53:552–554.

Quadricuspid aortic valve is a rare inborn anomaly, first described in 1862. The authors present a case of 58-year-old man with an insufficient quadricuspid aortic valve, closure of the left coronary artery orifice by one of its cusps and an anomalous myocardial blood supply through collateral vessels. Exertion ischemia manifesting by left-sided cardiac decompensation was demonstrated in this patient.

**Key words:** Quadricuspid aortic valve – Aortic regurgitation – Anomaly of coronary arteries

**Adresa:** MUDr. Věra Pečenková, Kardiocentrum, Klinika kardiologie, Oddělení neinvazivní kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Vídeňská 1958/9, 140 21 Praha 4-Krč; e-mail: vera.pecenкова@ikem.cz

## Úvod

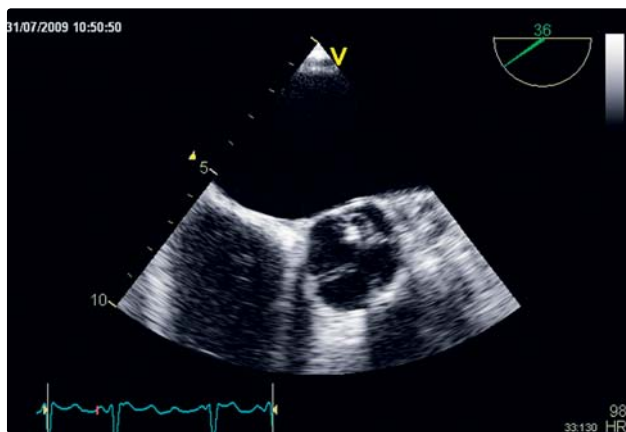
Čtyřcípá aortální chlopeň je vzácnou vrozenou anomálií, kterou poprvé popsal Ballington v roce 1862. Její prevalence se pohybuje podle pitevních nálezů okolo 0,008 %. Podle Hurwitzovy a Robertsovy klasifikace existuje sedm anatomických variant s různou velikostí jednotlivých cípů.<sup>1</sup> Anomální chlopeň je v 90 % případů dysfunkční, tj. postižená insuficiencí nebo stenózou, v 10 % případů bývá doprovázena další anomálií věnčitých tepen.<sup>2</sup> Jako zcela raritní přidružený nález byly již v minulosti publikovány případy uzavěru ústí věnčité tepny adherencí jednoho z cípů aortální chlopně ke stěně aorty s úplným překrytím ostia nebo perzistující malou fisurou. Jde tedy o postižení věnčitých tepen neaterosklerotického původu, jehož důsledkem je ischemie myokardu různého rozsahu a závažnosti.<sup>2</sup>

## Popis případu

Na našem pracovišti jsme řešili případ 58letého kuřáka bez anamnézy známého kardiovaskulárního onemocnění, který

si stěžoval pouze na občasné necharakteristické prekordiální oprese. Na ambulanci akutního příjmu byl poprvé vyšetřen po návratu z noční směny pro náhle vzniklou klidovou dušnost. Vstupní elektrokardiogram neukazoval známky akutní ischemie a nebyla zjištěna zvýšená hodnota kardioprotektivních markerů. Akutně provedené echokardiografické vyšetření prokázalo středně významnou aortální regurgitaci při středně omezené systolické funkci levé komory. Pomocí později provedeného jícnového echokardiografického vyšetření byla popsána dysfunkční čtyřcípá aortální chlopeň se středně významnou aortální regurgitací a difúzní hypokineze levé komory s maximem na spodní stěně a celkovou ejekční frakcí cca 35–40 %. Po léčbě levostranné kardiální dekompenzace došlo ke zlepšení ejekční frakce levé komory na 50 % (obrázek 1).

Zátěžová elektrokardiografie prokázala horizontální deprese úseků ST v laterálních hrudních svodech. Perfúzní scintigrafie myokardu dokumentovala drobné až středně velké ložisko relativní hypoperfuze inferolaterálně se známkami reverzibility (obrázek 2).



Obrázek 1 TEE obraz čtyřcípé aortální chlopně

Koronární angiografie znázornila pouze okrajové nerovnosti v povodí obou věnčitých tepen při dominantní pravé koronární tepně. Nicméně z proximální části této tepny vycházela mohutná kolaterála ústící do proximální části r. interventricularis anterior, pomocí níž se retrográdně plnil kmen levé věnčité tepny a z něj vycházející slepá výchlipka. Zřejmě šlo původně o koronární cíp aortální chlopně. Ramus interventricularis anterior se ve svém průběhu plnil dalšími drobnými kolaterálami z distální části pravé koronární tepny. Angiografie bulbu aorty znázornila čtyřcípou aortální chlopeň s významnou aortální regurgitací (obrázek 3).

Vzhledem k symptomům a průkazu námahové ischemie myokardu byl pacient indikován k náhradě aortální chlopně a revaskularizaci se zrušením patologické spojky koronárních tepen. Při operačním výkonu 14. 1. 2010 byla nalezena kolaterála vycházející z pravé věnčité tepny po přední straně arteria pulmonalis do povodí r. interventricularis anterior. Při revizi aortální chlopně byla nalezena výduť o průměru 1–1,5 cm mezi nekoronárním a pravým cípem, která kryla dutinku s ústím kmene levé věnčité tepny. Po odstranění všech čtyř cípů chlopně byla provedena její náhrada protézou Sorin Bicarbon č. 25 s ponecháním ústí levé věnčité tepny nad aortální chlopní. Současně byl proveden dvojitý podvaz a odstranění kolaterály mezi oběma věnčitými

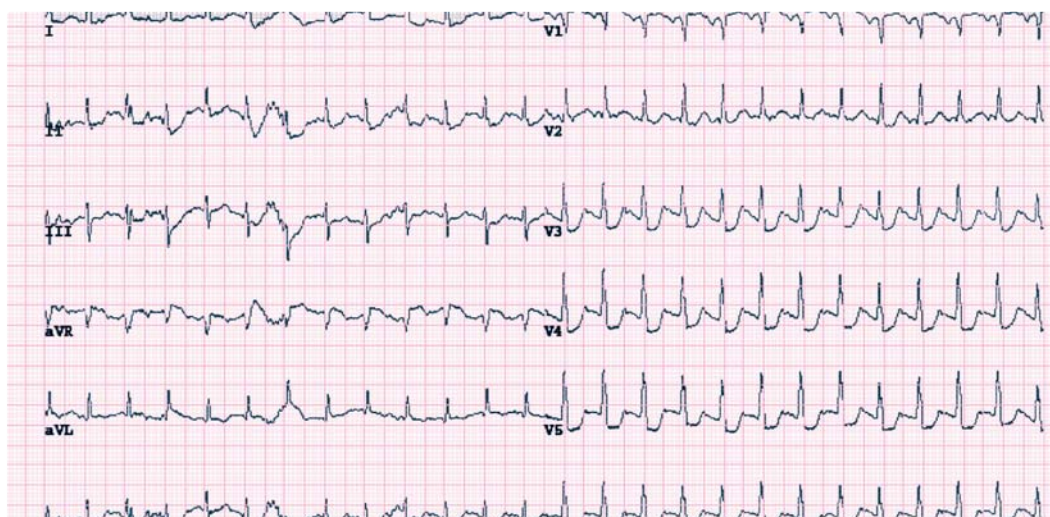
tepny. Histologické vyšetření vyjmuté kolaterální cévy zjistilo v některých úsecích aterosklerotické změny se zúžením od 10 do 30 % a dále lokální nařazení a vchlípení endotelu do lumina se zúžením dosahujícím 80 %. Aortální chlopeň vykazovala pouze degenerativní změny charakteru nodulárních kalcifikací (obrázek 4).

Pooperační echokardiogram ověřil funkční mechanickou aortální náhradu s nízkými tlakovými gradienty, bez patrné významnější regurgitace. Levá komora měla hraniční celkovou systolickou funkci. Další pooperační průběh byl nekomplikovaný s výjimkou několika paroxysmů fibrilace síní.

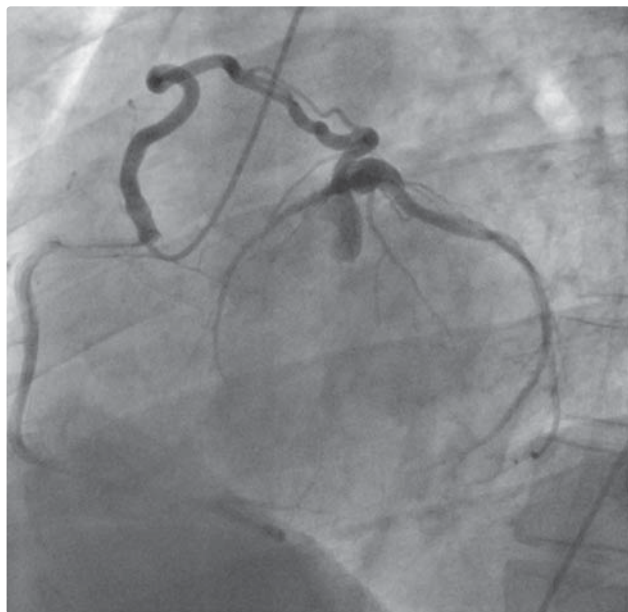
Při ambulantní kontrole za tři měsíce po operačním výkonu se pacient cítil dobře, udával námahovou dušnost maximálně NYHA II, echokardiografický náález byl příznivý, s dobrou funkcí mechanické aortální náhrady a normální klidovou funkcí LK, na EKG byl přítomen sinusový rytmus. Přestože u tohoto pacienta šlo o uzavěr ústí levé věnčité tepny jedním z cípů čtyřcípé aortální chlopně, sama přítomnost této anomálie nemusí být důvodem uzavěru koronární tepny. Většina případů okluze popsaných v literatuře byla v souvislosti s trojcípou aortální chlopní, což potvrzuje, že zde šlo spíše o vzácnou přidruženou anomálii.<sup>3</sup> Svědčí pro to i data z našeho pracoviště, kde byla zjištěna čtyřcípá aortální chlopeň u dalších několika pacientů izolovaně, bez doprovodných koronárních abnormalit. Stejně jako v uvedené kasuistice bývá mnohem častěji uzavřeno ústí levé věnčité tepny než tepny pravé, zcela ojediněle je uzavěr nekompletní s přetrvávající drobnou fisurou v oblasti ústí.

## Diskuse

Etiologie uzavěru ústí věnčité tepny není vždy jednoznačně vysvětlena. Jedna z hypotéz mluví o jeho možném kongenitálním původu v souvislosti s anomálním vývojem aortální chlopně. Tato teorie je založena na předpokladu tvorby koronárního řečiště z ostrůvků buněk epikardu uložených původně v oblasti srdečního hrotu, které potom vrůstají proximálně do příslušných Valsalvových sinů. Tuto možnost podporuje současný častý výskyt dalších vrozených anomá-



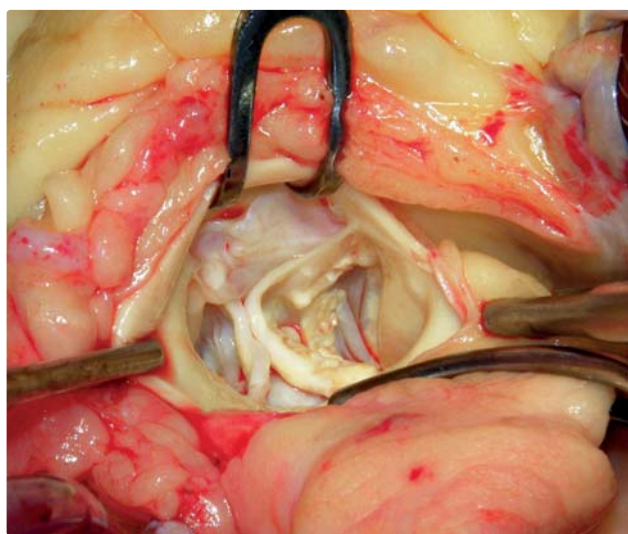
Obrázek 2 Průkaz námahové ischemie při ergometrii



Obrázek 3 Angiografie bulbu aorty znázorňuje mohutnou kolaterálu z odsupu a. coronaria dextra, která ústí do proximálního úseku r. interventricularis anterior

lií, jako supralvalulární aortální stenózy, mentální retardace nebo anomálií obličejové a výskyt patologie i v období brzy po narození (stav byl popsán i u novorozence a dvouletého dítěte).<sup>4</sup> Proti další zvažované infekční etiologii svědčí jak nemá infekční anamnéza postižených pacientů (revmatická horečka, syfilis), tak provedená histologická vyšetření tkáně v okolí uzavřeného ústí tepny, která nezjistila známky zánětu. Vzhledem k tomu, že je aortální chlopně při koronární patologii většinou hypoplastická, uvažuje se i o možnosti remodelace cípů turbulentními toky v okolí změněné chlopně, fibrotických změnách okrajů cípů a následné snadnější fúzi s aortální stěnou.<sup>4</sup>

Pro stanovení diagnózy postižení věnčitých tepen je zásadním vyšetřením selektivní koronární angiografie, kdy



Obrázek 4 Snímek aortální chlopně s nodulárními kalcifikacemi

nelze nakanylovat uzavřené ústí postižené věnčité tepny, a druhá věnčitá tepna bývá normálního průměru, a často vydává větší kolaterálu k tepně ostiálně uzavřené. Touto kolaterálou se obvykle retrográdně plní uzavřená tepna až po svůj proximální konec, na kterém je v oblasti aortálního kořene charakteristická výduť charakteru vaku formovaného právě retrográdním tokem z kolaterály.<sup>3</sup>

Echokardiografické vyšetření je nutné pro znázornění morfologie aortálního kořene, stanovení počtu cípů a určení významnosti současně přítomné chlopně vady, velikosti a funkce levé komory srdeční a jiných přidružených srdečních vad. Rozsah námahové ischemie je možné ozřejmit vhodným zátěžovým testem.

Navzdory různě rozsáhlému snížení koronárního průtoku a dysfunkci chlopně bývá popsán stav kompatibilní se životem vzhledem k možnosti koronárního řečiště adaptovat se na podmínky ischemie pomocí kolaterálního oběhu. Variabilita symptomů (dušnost, bolesti na hrudi či typická angina pectoris, únavnost, synkopa nebo náhlá oběhová zástava) a různá doba jejich manifestace u jednotlivých pacientů je dána jednak odlišným stupněm rozvoje kolaterálního řečiště a různým rozsahem přetrvávající ischemie myokardu, jednak různým stupněm významnosti přidružené aortální regurgitace nebo aortální stenózy. Důsledkem protrahované ischemie myokardu může být i vznik akutního infarktu myokardu již v dětském věku nebo v období dospívání.<sup>5,6</sup> Jindy se anomálie může manifestovat jako akutní levostranná srdeční insuficience nebo vede ke vzniku maligní arytmie s následkem úmrtí. Proto uzavření ústí věnčité tepny cípem aortální chlopně představuje závažný rizikový faktor náhlé srdeční smrti.

Z hlediska léčby je výjimečně možná úprava (plastika) aortální chlopně s uvolněním cípu adherujícího k aortální stěně. Při současné významné aortální vadě bývá nutná náhrada protézou. Existuje také možnost náhrady pulmonálním autograftem nebo homograftem (zejména u dětí).

## Literatura

1. Holm H, Jacobson S, Reul J, et al. Quadricuspid aortic valve. *Tex Heart Inst J* 2004;31:450–451.
2. Waxman MB, Kong Y, Behar V, et al. Fusion of the left aortic cusp to the aortic wall with occlusion of the left coronary ostium, and aortic atresia and insufficiency. *Circulation* 1970;41:849.
3. Kalimi R, Palazzo SR, Graver ML. Occlusion of left coronary artery ostium by an aortic valve cusp. *Ann Thorac Surg* 2000;69:637–639.
4. Shikata F, Nagashima M, Higaki T, Kawachi K. Occlusion of the right coronary artery ostium by an aortic cusp attachment. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;10:639–641.
5. Mutsaers M, Tamaki S, Yokoyama Y, et al. Acute occlusion of left coronary ostium associated with congenital quadricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2005;79:1760–1761.
6. Tutarel O, Roentgen P, Westhof-Bleck M. Surgical pitfalls of the quadricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1581.

Došlo do redakce: 23. 9. 2010

Přijato: 21. 12. 2010