Unikuspidální aortální chlopeň u pacienta s těžkou aortální stenózou a s dilatací ascendentní aorty

Lukáš Krýže, Eva Koudelková, Josef Kautzner

Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

Krýže L, Koudelková E, Kautzner J. **Unikuspidální aortální chlopeň u pacienta s těžkou aortální stenózou a s dilatací ascendentní aorty.** *Cor Vasa 2011;53:731–733.*

Unikuspidální aortální chlopeň je velmi vzácná vrozená anomálie, která bývá spojena se stenózou nebo regurgitací chlopně, případně jejich kombinací. Dalšími komplikacemi bývají dilatace ascendentní aorty a zvýšené riziko její disekce. Popisujeme případ 53letého nemocného s těžkou aortální stenózou unikuspidální chlopně s dilatací ascendentní aorty, u něhož byla provedena náhrada aortální chlopně a ascendentní aorty. Cílem tohoto sdělení je přiblížit diagnostiku a řešení této anomálie.
Klíčová slova: Unikuspidální aortální chlopeň – Aortální stenóza – Aorta – Aortální náhrada

Krýže L, Koudelková E, Kautzner J. **Unicuspid aortic valve in a patient with severe stenosis and dilatation of ascending aorta.** *Cor Vasa 2011;53:731–733.*

Unicuspid aortic valve is a rare congenital anomaly that is often associated with severe valvular stenosis, regurgitation or a combination of both. Other complications include dilatation of ascending aorta and increased risk of its dissection. We present a case of 53-year-old man with unicuspid aortic valve with severe stenosis and dilatation of ascending aorta. The patient underwent successful aortic valve replacement together with replacement of ascending aorta. The aim of this report is to review diagnostics and treatment of this anomaly.
Key words: Unicuspid aortic valve – Aortic stenosis – Aorta – Aortic valve replacement

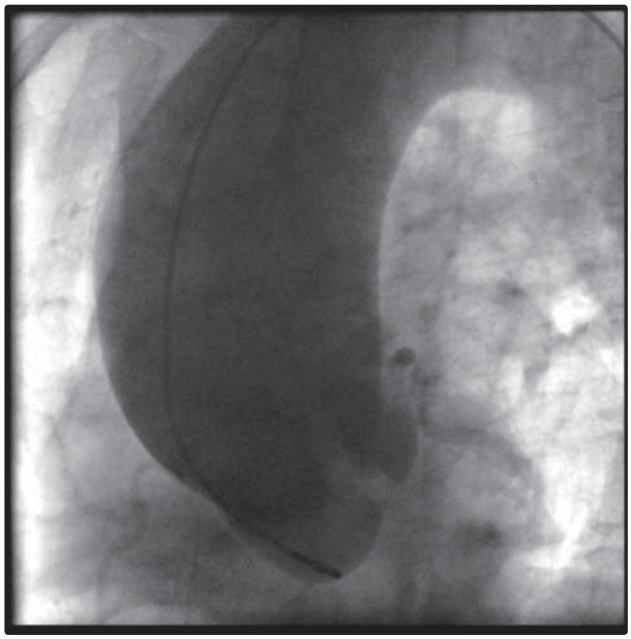
Adresa: MUDr. Lukáš Krýže, Klinika kardiologie, IKEM, Vídeňská 1958/9, 140 21, Praha 4, e-mail: lukas.kryze@ikem.cz

Popis případu

Předmětem kasuistiky je 53letý pacient, u něhož byl v dětství zjištěn srdeční šelest a později málo významná aortální regurgitace, pro kterou předčasně ukončil základní vojenskou službu. V té době byl asymptomatický a nebyl pravidelně sledován. Ve věku 39 let prodělal epizodu akutního levostranného srdečního selhání. Tehdy byla dokumentována středně významná aortální regurgitace na bikuspidální chlopni s dilatací ascendentní aorty. Při dalším sledování byl pacient limitován pouze dušností při větší námaze (New York Heart Association – NYHA – třída II) a mírným vertigem při rychlé vertikalizaci a užíval malou dávku diuretik. V roce 2010 byla při pravidelné kontrole echokardiograficky zjištěna progrese dilatace ascendentní aorty s významnou aortální stenózou a středně významnou regurgitací na unikuspidální aortální chlopni. Při podrobném vyšetření byl katetrizačně ověřen střední tlakový gradient na aortální chlopni 61 mm Hg a angiograficky změřená šíře ascendentní aorty dosáhla 59 mm *(obrázek 1)*. Levá komora srdeční měla normální tloušťku stěn a normální rozměry. Při koronární angiografii nebyla prokázána anomálie koronárních tepen ani aterosklerotické postižení. Pacient byl indikován k náhradě aortální chlopně a ascendentní aorty podle Bentalla. Výkon byl proveden standardním přístupem a byl komplikován krvácením z fragilní aorty při dekanylaci, které bylo zastaveno suturou s perikardiálními podložkami a lepidlem. Dále došlo k rozvoji úplné AV blokády, která přetrvávala po operaci a vyžádala si implantaci dvoudutinového kardiostimulátoru. Další pooperační průběh již byl bez komplikací, pacient byl přeložen do lázní k rehabilitaci.

Diskuse

Unikuspidální aortální chlopeň je málo častou vrozenou vadou, která se vyskytuje u 0,02 % pacientů, u nichž bylo provedeno echokardiografické vyšetření,[1] a u 1,8–6 % dospělých pacientů, kteří podstoupili operaci srdeční chlopně.[1-3] Tato anomálie je nejčastější příčinou symptomatické aortální stenózy v prvním roce života.[4] Obvykle se

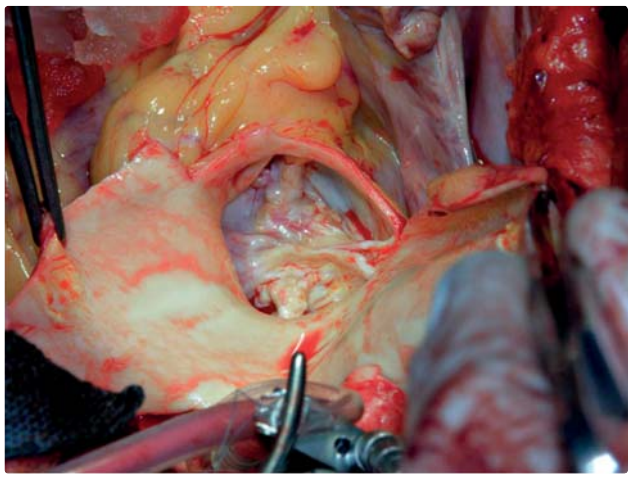


Obrázek 1 **Angiogram ascendentní aorty v levé šikmé projekci, který dokumentuje její výraznou dilataci**

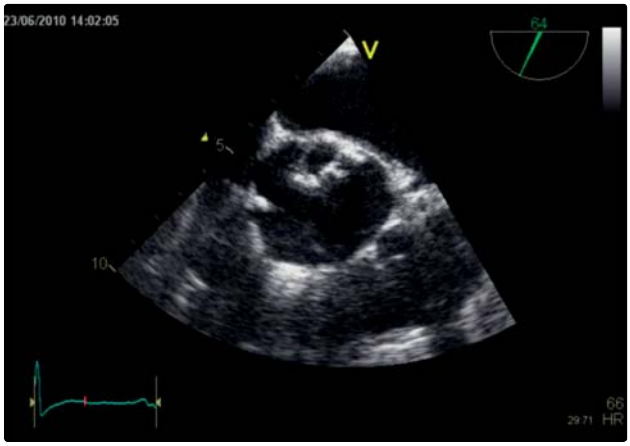
manifestuje šelestem přibližně ve věku 19 let[4] a symptomy se ve většině případů objevují o řadu let později (ve věku 30–60 let).[3,4]

Morfologicky se rozlišují dva typy unikuspidální chlopně. U prvního typu s ústím tvaru „pin-hole" není vytvořeno spojení mezi ústím chlopně a aortou (acommisural type). Jedinci s touto anomálií, která je spojena se závažnou aortální stenózou, jsou symptomatičtí od dětství a nedožívají se vysokého věku. U druhého typu je vytvořena jedna komisura spojující excentrické ústí a stěnu aorty (unicommisural type) *(obrázek 2)*. Tento typ vady je u dospělé populace asi desetkrát častější[5] a pro anomální anatomii chlopně, která je spojena s abnormálním průtokem, dochází k brzkému rozvoji degenerativních změn charakteru fibrózy a kalcifikací.

Převažujícími komplikacemi unikuspidální aortální chlopně bývají buď stenóza, nebo regurgitace, nebo kombinace obojího.[1] Ischigami a spol.[6] se domnívají, že podkladem



Obrázek 2 **Pohled na unikuspidální aortální chlopeň při chirurgickém zákroku** (v pravé části chlopně je komisura spojující excentrické ústí a stěnu aorty)



Obrázek 3 **Transezofageální echokardiografické vyšetření, které ukazuje charakteristický obraz unikuspidální aortální chlopně** (excentrické aortální ústí v horní části obrázku)

stenózy nejsou vrozené adheze, ale časné degenerativní procesy. Podobný mechanismus se uplatňuje také u pacientů s bikuspidální chlopní. Ti jsou však operováni v průměru o 20 let později než pacienti s chlopní unikuspidální, takže degenerativní změny jsou u unikuspidální chlopně časnější.[6] Rychlost a četnost postižení chlopně degenerativními procesy narůstá se snižujícím se počtem cípů.[7]

Velmi častou komplikací je dilatace ascendentní aorty s rizikem její disekce.[2] Dilatace se vyskytuje zhruba u poloviny pacientů, a to převážně v mladším věku.[1] U těchto pacientů bývají v medii aorty přítomny histologické změny charakteru cystické degenerace s medionekrózou, fragmentací a ztrátou elasticity tkáně.[8] Excentrický jet na unikomisurální chlopni navíc tyto degenerativní procesy urychluje. Dalšími komplikacemi zmíněné anomálie bývají hypertrofie stěn levé komory[9] a její dilatace,[10] aberantní nebo společný odstup koronárních tepen,[6] defekt komorového septa,[6] koarktace aorty[11] nebo aneurysma levého Valsalvova sinu.[12]

Základní diagnostickou metodou u unikuspidální aortální chlopně je jícnová echokardiografie *(obrázek 3)*.[13] Umožňuje posoudit morfologii cípů a komisur, tvar aortálního ústí a významnost chlopenní vady. Magnetická rezonance nebo výpočetní tomografie srdce se uplatňují zejména v diagnostice dilatace ascendentní aorty a její šíře.

Léčba postižení unikuspidální aortální chlopně spočívá v její náhradě. V některých případech přichází v úvahu plastika aortální chlopně, zejména tzv. bikuspidalizace. Jde o rekonstrukční výkon, při kterém je pomocí autologního perikardu vytvořena náhradní komisura. Tento výkon bývá preferován před chlopenní náhradou u mladších nemocných s cílem oddálit náhradu mechanickou protézou a může být proveden s velkou mírou úspěšnosti.[14,15]

Případ našeho pacienta dokumentuje charakteristický přirozený průběh unikuspidální aortální chlopně. Věk zjištění srdečního šelestu a symptomů koreloval s údaji z literatury. V pozdějším věku byla diagnostikována významná aortální stenóza s dilatací ascendentní aorty. Pacient byl léčen náhradou aortální chlopně spolu s implantací konduitu k náhradě ascendentní aorty. O plastice chlopně se neuvažovalo pro současné postižení aorty. Operační výkon

byl komplikován úplnou AV blokádou s nutností implantace dvoudutinového kardiostimulátoru, což odráží rozsáhlé degenerativní postižení v oblasti aortálního prstence.

Závěr

Kasuistika přibližuje charakteristický urychlený průběh rozvoje aortální vady u pacienta s unikuspidální aortální chlopní a zdůrazňuje nutnost pečlivého sledování těchto pacientů. Jedině tak lze správně načasovat operační řešení vady s cílem snížit riziko disekce ascendentní aorty.

Literatura

1. Novaro GM, Mishra M, Griffin BP. Incidence and echocardiographic features of congenital unicuspid aortic valve in an adult population. J Heart Valve DiS 2003;12:674–678.
2. Roberts C. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. J Am Coll Cardiol 1991;17:712–16.
3. Agnihotri AK, Desai SC, Lai YQ, et al. Two distinct clinical presentations in adult unicuspid aortic valve. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;131:1169–1170.
4. Falcone MW, et al. Congenital aortic stenosis resulting from a unicommissural valve. Circulation 1971;44:272–280.
5. Roberts WC, Ko JM. Frequency by decades of unicuspid, bi-, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. Circulation 2005;111:920–925.
6. Ishigami H, et al. A case of unicuspid aortic valve associated with a single coronary artery and ventricular septal defect. J Med Ultrasonics 2005;35:65–70.
7. Collins MJ, Butany J, Borger MA, et al. Implications of a congenitally abnormal valve: a study of 1025 consecutively excised aortic valves. J Clin Pathol 2008;61:530–536.
8. Butany J, Vaideeswar P, Dixit V, et al. Ascending aortic aneurysms in unicommissural aortic valve disease. Cardiovasc Pathol 2009;18:11–18.
9. Yuan S-M, Jing H, Lavee J. The unicuspid aortic valve. Cardiovasc J Africa 2010;21:113–114.
10. Murphy BA, Groban L, Kon ND. Diagnosis of unicuspid aortic valve using transesophageal echocardiography. J Cardiothorac Vasc Anesth 2003;17:82–83.
11. Dursun M, Yilamaz S, Sayin OA, et al. Combionation of unicuspid aortic valve, aortic coarctation, and aberant right subclavian artery in a child: MR imaging and CTA findings. Cardiovasc Intervent Radiol 2007;30:547–549.
12. Ucak A, et al. Left sinus of Valsalva aneurysm in an adult with congenital unicuspid aortic valve. Int J Cardiol 2011;149:e21–e23.
13. Murphy BA, Groban L, Kon ND. Diagnosis of a unicuspid aortic valve using transesophageal echocardiography. J Cardiothor Vasc Anest 2003;17:82–83.
14. Hlubocký J, et al. Bikuspidalizace unikuspidální aortální chlopně jako alternativa její náhrady. Cor Vasa2010;52:365–366.
15. Schäfers HJ, Aicher D, Riodionycheva S, et al. Bicuspidization of the unicuspid aortic valve: a new reconstructive approach. Ann Thorac Surg 2008;85:2012–2018.

Došlo do redakce: 2. 5. 2011
Přijato: 2. 9. 2011