

Koarktacja aorty u 40-letniej chorej z dwupłatkową zastawką aortalną. Wartość logicznego myślenia. Czy warto dobrze zbadać chorego prostymi metodami czy od razu jako pierwsze zlecać badania specjalistyczne?

Coarctation of aorta in a 40 year-old female with bicuspid aortic valve — a case report

Patrycjusz Stokłosa, Ewa Orłowska-Baranowska

Klinika Wad Nabytych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

Abstract

Patients with bicuspid aortic valve quite often have another abnormalities of cardiovascular system. In the paper we present diagnostic difficulties in 40 year-old woman with bicuspid aortic valve and coarctation of aorta.

Key words: bicuspid aortic valve, coarctation of aorta

Kardiol Pol 2011; 69, 4: 367–372

WSTĘP

Dwupłatkowa zastawka aortalna jest najczęstszą wadą wrodzoną serca u dorosłych. Na podstawie badań echokardiograficznych i autopsyjnych jej częstość szacuje się na 1–2% populacji [1, 2]. Wada stanowi istotny problem ze względu na zwiększone ryzyko rozwoju stenozы lub niedomykalności zastawki aortalnej oraz tętniaka, rozwarstwienia i pęknięcia początkowego odcinka aorty czy też infekcyjnego zapalenia wsierdza. O wadze problemu świadczy fakt, że ponad 1/3 pacjentów, wcześniej lub później, będzie wymagać interwencji kardiochirurgicznej. Wadzie tej mogą towarzyszyć inne anomalie układu sercowo-naczyniowego, takie jak koarktacja aorty [3, 4], przetrwały przewód tętniczy Botalla, ubytek w przegrodzie międzykomorowej czy nieprawidłowości tętnic wieńcowych.

Poniżej przedstawiono przypadek chorej, u której dwupłatkowej zastawce aortalnej towarzyszyła koarktacja aorty. Jak wspomniano, w przypadku dwupłatkowej zastawki aor-

talnej można się spodziewać patologii dotyczącej ściany aorty lub innych wad wrodzonych serca, takich jak koarktacja aorty czy przetrwały przewód Botalla. Prawdopodobnie przeprowadzona diagnostyka (badanie podmiotowe, przedmiotowe i podstawowe badania dodatkowe) oraz wiedza lekarska pozwoliłyby w tym przypadku na znacznie wcześniejsze ustalenie prawidłowego rozpoznania, dlatego autorzy opisali ten przypadek.

Do Kliniki Wad Nabytych Serca Instytutu Kardiologii skierowano 40-letnią pacjentkę z rozpoznaniem poszerzenia początkowego odcinka aorty wstępującej i dwupłatkowej zastawki aortalnej w celu kwalifikacji do leczenia inwazyjnego.

W maju 2009 r. pacjentka, pracująca jako urzędniczka, dotychczas w poczuciu zdrowia, nieprzyjmująca leków i niekontrolująca stanu zdrowia, zauważyła ograniczenie pola widzenia w prawym oku. Okulista rozpoznał zmiany naczyniowe na dnie oka charakterystyczne dla zaawansowanego nadciśnienia tętniczego — II/III° (wylew krwi do siatkówki oraz

Adres do korespondencji:

dr n. med. Patrycjusz Stokłosa, Instytut Kardiologii, Klinika Wad Nabytych Serca, ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa, e-mail: patryk.stoklosa@wp.pl

Praca wpłynęła: 10.04.2010 r. Zaakceptowana do druku: 14.04.2010 r.

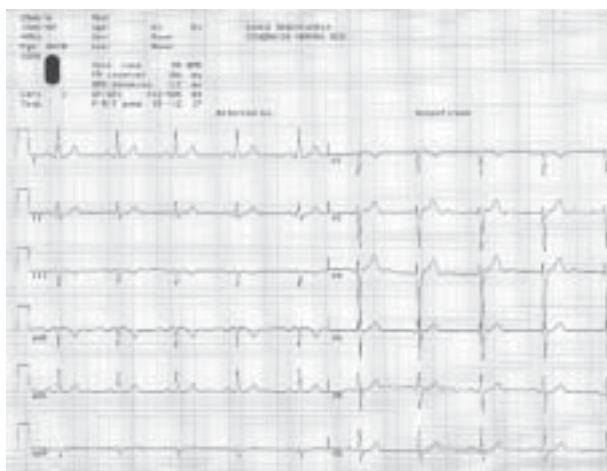
Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

objaw ucisku i przewężenia na skrzyżowaniach żył z tętnicami — objaw Gunna). Ciśnienie tętnicze było istotnie podwyższone (190/110 mm Hg). Chorą skierowano na pilną konsultację kardiologiczną. W badaniu przedmiotowym stwierdzono szmer skurczowy w miejscu osłuchiwania zastawki aortalnej i pacjentkę skierowano na badanie echokardiograficzne. Wykazało ono dwupłatkową zastawkę aortalną oraz poszerzenie opuszki i aorty wstępującej. Pacjentkę skierowano do Instytutu Kardiologii.

Z wywiadów wynikało, że w dzieciństwie wysłuchiowano u chorej „szmer nad sercem” bez dalszej diagnostyki, a w wieku 22 lat, kiedy pacjentka była w ciąży, stwierdzono u niej wysokie wartości ciśnienia tętniczego, które kontrolowano farmakologicznie, ale w czasie porodu kobieta odstawiła leki i zaprzestała dokonywania pomiarów ciśnienia tętniczego. Jedyną odczuwaną przez chorą dolegliwością były okresowo występujące kilkusekundowe nieznaczne zawroty głowy, niediagnozowane, bez omdleń i zasłabnięć. Tolerancja wysiłku była prawidłowa. Inne dolegliwości pacjentka negowała.

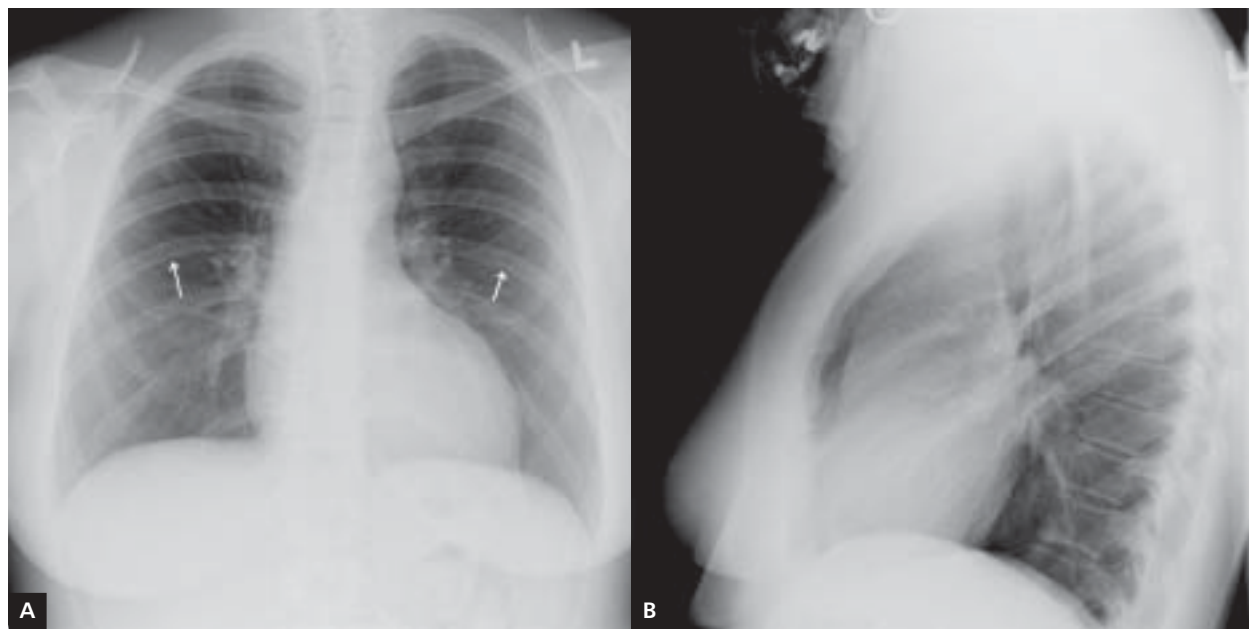
W badaniu przedmiotowym stwierdzono następujące nieprawidłowości: nadwagę (BMI 27,3 kg/m²), podwyższone ciśnienie tętnicze (190/120 mm Hg), szmer skurczowy w punkcie osłuchiwania zastawki aortalnej (słyszalny także na koniuszku i w pkt Erba) promieniujący do szyi oraz późnoskurczowy szmer w okolicy międzyłopatkowej po stronie lewej. Tętno na tętnicach kończyn dolnych nie było wyczuwalne. Stwierdzono również różnicę ciśnień między prawą kończyną górną a kończyną dolną wynoszącą ponad 20 mm Hg.

W EKG (ryc. 1) stwierdzono rytm zatokowy (58/min) i przerost mięśnia lewej komory (LV). Odcinek ST-T był w normie. W radiogramie klatki piersiowej (ryc. 2) opisano serce

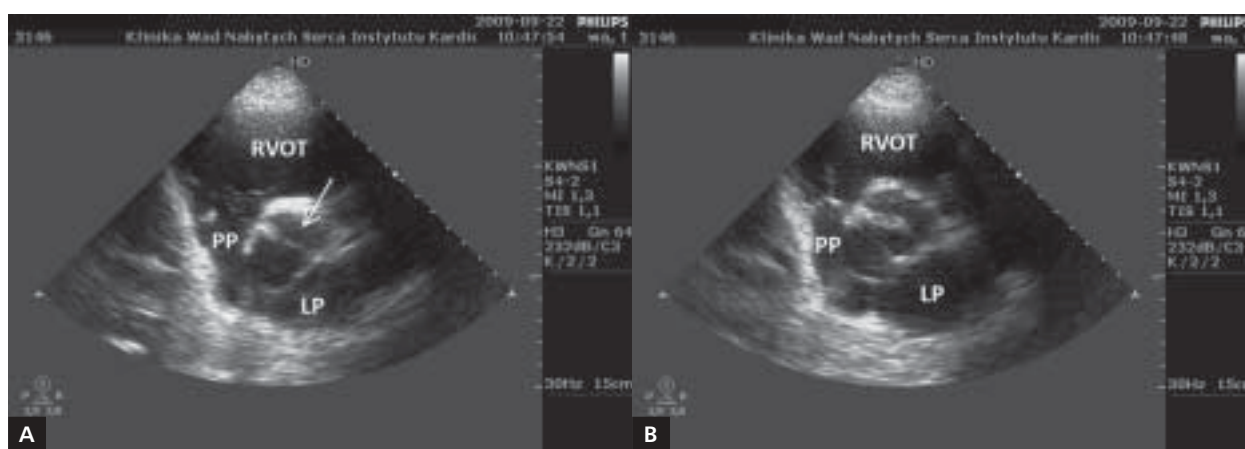


Rycina 1. Badanie EKG; rytm zatokowy: 58/min, cechy przerostu lewej komory

o konfiguracji aortalnej, poszerzenie aorty wstępującej i ubytki dolnych krawędzi żeber (uzury). W badaniu echokardiograficznym potwierdzono rozpoznanie dwupłatkowej zastawki aortalnej (ryc. 3) z niewielkimi zwłóknieniami brzeżnymi płatków, łagodnie podwyższony gradient przezastawkowy (gradient maks. 36 mm Hg, gradient średni 18,7 mm Hg) oraz stwierdzono poszerzenie opuszki aorty do 4,7 cm i aorty wstępującej do 4,0 cm (ryc. 4). Zanotowano także, czego nie opisano we wcześniejszym badaniu, śladowy przeciek lewo-prawo przez przegrodę międzyprzedsionkową na wysokości otworu owalnego oraz koarktację aorty, z wąskim kanałem i istotnym gradientem przepływu: 107/36,2 mm Hg (ryc. 5, 6).



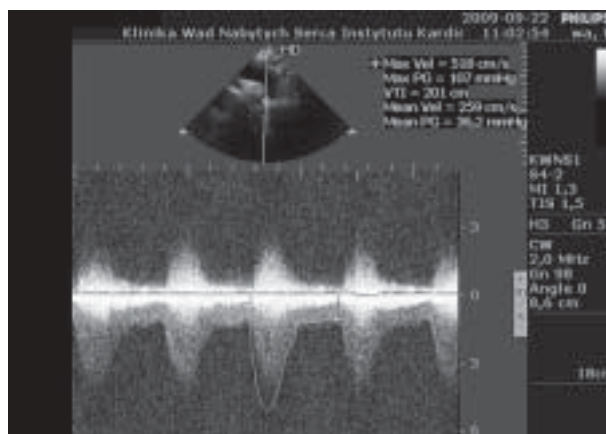
Rycina 2. Badanie RTG klatki piersiowej w projekcji tylnoprzodniej (A) i bocznej (B) — widoczne ubytki dolnych krawędzi żeber — uzury (strzałki)



Rycina 3. Echokardiogram przezklatkowy; prezentacja 2D; projekcja przymostkowa w osi krótkiej. Dwupłatkowa zastawka aortalna (nierozdzielone płatki wieńcowe — strzałka), w pozycji zamkniętej (A) i półotwartej (B); RVOT — droga odpływu prawej komory; PP — prawy przedsionek; LP — lewy przedsionek



Rycina 4. Echokardiogram przezklatkowy; prezentacja 2D; projekcja przymostkowa w osi długiej; tętniak opuszki aorty — klamra; PK — prawa komora; LK — lewa komora; LP — lewy przedsionek



Rycina 5. Echokardiogram przezklatkowy; prezentacja 2D; pomiar prędkości w aorcie zstępującej metodą doplera ciągłego; charakterystyczna dla koarktacji krzywa przepływu z komponentą rozkurczową

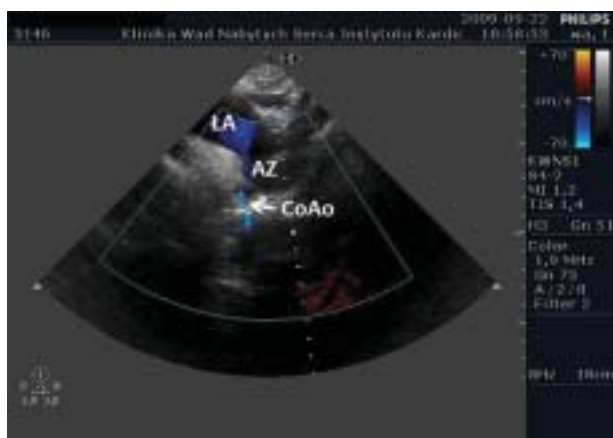
Grubość mięśnia LV była graniczna. Nie stwierdzono istotnych patologii pozostałych zastawek ani cech nadciśnienia płucnego. W badaniach laboratoryjnych nie zanotowano nieprawidłowości.

Na tym etapie diagnostyki rozpoznano dwupłatkową zastawkę aortalną, z nieistotną hemodynamicznie wadą aortalną i koarktację aorty, a także nieistotny hemodynamicznie przeciek przez przegrodę międzyprzedsionkową. Chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Zaplanowano również badania konieczne do wykonania przed zabiegiem.

Pacjentkę skierowano na tomografię komputerową aorty z kontrastem w celu wizualizacji krążenia obocznego, którego ocena pozwala wybrać metodę leczenia zabiegowego koarktacji aorty (ryc. 7–11), oraz na tomografię komputerową serca z angiografią naczyń wieńcowych (młoda chora z nadciśnieniem

tętnicznym i nadwagą, z małym prawdopodobieństwem choroby wieńcowej — angioTK tętnic wieńcowych wydaje się w tym przypadku badaniem wystarczającym do wykluczenia istotnych zwężeń i anomalii w tętnicach wieńcowych). Pierwsze badanie potwierdziło rozpoznanie echokardiograficzne — dwupłatkową zastawkę aortalną z poszerzeniem opuszki (44 × 37 mm) i aorty wstępującej (38 mm), koarktację aorty (zwężenie do wymiarów 4 × 5 mm) oraz przeciek przez przegrodę międzyprzedsionkową na wysokości otworu owalnego (ryc. 10). Uwidoczniono bardzo obfite krążenie oboczne (ryc. 7–9).

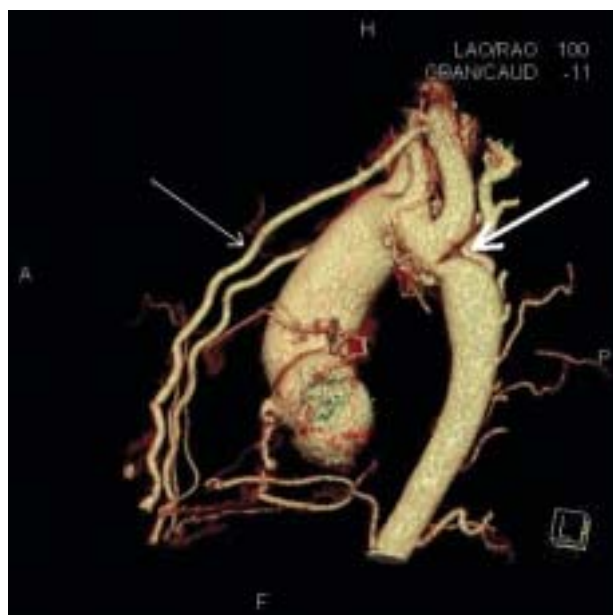
W angioTK tętnic wieńcowych uwidoczniono zerowy indeks zwapnień, prawidłowy obraz pnia lewej tętnicy wieńcowej, gałęzi międzykomorowej przedniej i gałęzi okalającej oraz dominującą prawą tętnicę wieńcową, z zagięciem w odcinku początkowym (ryc. 8).



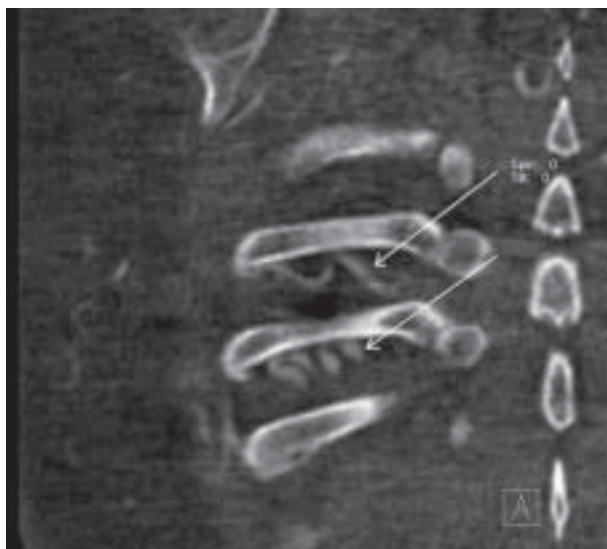
Rycina 6. Echokardiogram przezklatkowy; prezentacja 2D; projekcja nadmostkowa. Rejestracja metodą doplera znakowanego kolorem; uwidoczniono miejsce zwężenia aorty zstępującej — strzałka; LA — łuk aorty; AZ — aorta zstępująca; CoAo — koarktacja aorty



Rycina 8. Tomografia komputerowa; widoczny proksymalny odcinek prawej tętnicy wieńcowej (strzałka) — zagięcie w części początkowej; obficie rozwinięte krążenie oboczne



Rycina 7. Tomografia komputerowa aorty z kontrastem; widoczna aorta wstępująca, łuk i aorta zstępująca — za odejściem lewej tętnicy podobojczykowej koarktacja aorty (strzałka gruba). Widoczne także bardzo obfite krążenie oboczne, m.in. poszerzone tętnice wewnętrzne o szerokości 5 mm (strzałka cienka)



Rycina 9. Tomografia komputerowa z kontrastem; widoczne obfite krążenie oboczne — poszerzone tętnice międzyżebrowe tylne o szerokości do 7–8 mm, modelujące dolne krawędzie żeber (strzałki)

Ze względu na możliwość współwystępowania z koarktacją aorty tętniaków koła Willisa wykonano rezonans magnetyczny mózgu z sekwencjami angiograficznymi TOF i nie stwierdzono obecności tętniaków wewnątrzczaszkowych.

Pacjentka została zakwalifikowana do leczenia operacyjnego koarktacji aorty.

OMÓWIENIE

Dwupłatkowa zastawka aortalna, ze względu na brak zjawisk osłuchowych, zwykle jest wadą rozpoznawaną przypadkowo podczas badania echokardiograficznego wykonywanego z innych wskazań. Nie jest wadą ograniczoną jedynie do samej zastawki — zmiany związane z nieprawidłowo-



Rycina 10. Tomografia komputerowa; koarktacja aorty (strzałka górna) i dwupłatkowa zastawka aortalna (strzałka dolna)



Rycina 11. Tomografia komputerowa z kontrastem; przeciek lewo-prawy przez otwór owalny (strzałka)

wo zbudowaną warstwą środkową ściany aorty [5] predysponują do poszerzenia i/lub tętniaków aorty. Często towarzyszą jej inne wady wrodzone układu sercowo-naczyniowego, takie jak koarktacja aorty lub przetrwały przewód tętniczy Botalla.

Koarktacja aorty jest wadą polegającą na zwężeniu aorty, najczęściej na wysokości cieśni, czyli poniżej odejścia

lewej tętnicy podobojczykowej, naprzeciwko przyczepu więzadła tętniczego [6]. Występuje 2–5-krotnie częściej u mężczyzn. U około 85% chorych towarzyszy jej dwupłatkowa zastawka aortalna. Najczęstszą pozasercową anomalią są tętniaki koła Willisa, obecne u 3–5% osób. U chorych zwykle wytwarza się krążenie oboczne przez tętnice piersiowe i tętnice międzyżebrowe. Objawy pojawiają się najczęściej w 2. lub 3. dekadzie życia i wiążą się z nadciśnieniem tętniczym w proksymalnej do zwężenia części aorty. Ponadto u chorych stwierdza się osłabienie tętna na tętnicach udowych lub jego zupełny brak. Chromanie przestankowe występuje rzadko, w związku z dobrze rozwiniętym krążeniem obocznym. W EKG występują cechy przerostu LV, w RTG klatki piersiowej — charakterystyczne wcięcie na zarysie aorty i ubytki dolnych krawędzi żeber (uzury spowodowane przez ucisk poszerzonych tętnic krążenia obocznego), poszerzenie lewej tętnicy podobojczykowej oraz aorty wstępującej [7]. Echokardiografia przezklatkowa umożliwia ocenę następstw czynnościowych, różnicy ciśnień przed i za zwężeniem oraz bezpośrednie uwidocznienie zwężenia (w większości przypadków zwężenia się nie uwidacznia). Najczęściej u osób dorosłych koarktację rozpoznaje się zwykle w trakcie diagnostyki nadciśnienia tętniczego. U pacjenta z rozpoznaną koarktacją aorty należy dążyć do leczenia inwazyjnego — decyzję uzasadnia stwierdzenie różnicy ciśnień między prawą kończyną górną a kończyną dolną wynoszącej powyżej 20 mm Hg.

Wadę można leczyć operacyjnie lub przezskórnie (poszerzenie balonem, implantacja stentu) z podobnym efektem bezpośrednim i małą śmiertelnością; rozwarstwienie aorty jest rzadkie. Pomimo operacji ciśnienie tętnicze krwi może być podwyższone. Coroczne badania kontrolne powinny być ukierunkowane na wykrycie ewentualnego nawrotu. Około 3/4 chorych nieleczonych inwazyjnie dożywa 5. dekadzie życia — do śmierci prowadzi zwykle niewydolność serca, pęknięcie lub rozwarstwienie aorty, zakażenie ściany aorty, krwawienie śródczaszkowe lub choroba wieńcowa. Także u operowanych chorych obserwuje się przedwczesne występowanie choroby wieńcowej i zwiększone ryzyko zgonu z przyczyn sercowo-naczyniowych. Ponadto wada wymaga korekcji przed zajściem w ciążę, która zwiększa ryzyko pęknięcia lub rozwarstwienia aorty w okolicy koarktacji.

Przykład pacjentki pokazuje, jak istotna jest rola podstawowego badania — badania przedmiotowego. Wysokie ciśnienie tętnicze, brak tętna na tętnicach kończyn dolnych oraz różnica ciśnień między kończyną górną i dolną wynosząca ponad 20 mm Hg, a także charakterystyczny szmer w okolicy międzyłopatkowej od razu powinny nasuwać rozpoznanie (można powiedzieć rozpoznanie w kategorii *strassen diagnosen*). Poza skrupulatnym badaniem przedmiotowym niezwykle ważne okazuje się przeprowadzenie dokładnego badania echokardiograficz-

nego (obecnie łatwo dostępnego, które nawet bez zbadania przedmiotowego pacjentki pozwoliłoby na postawienie właściwej diagnozy) oraz poszukiwanie innych patologii sercowo-naczyniowych u osób z dwupłatkową zastawką aortalną, zwłaszcza jeśli pacjentka z dwupłatkową zastawką aortalną jest młoda i choruje na nadciśnienie tętnicze od wielu lat. U pacjentki dopiero w 3. badaniu echokardiograficznym rozpoznano koarktację aorty — nie tylko na podstawie gradientu ciśnień w miejscu zwężenia, ale już samego uwidocznienia w kolorowym doplerze wąskiego kanału koarktacji. Ponadto przed skonsultowaniem pacjentki w Instytucie Kardiologii nie przeprowadzono tak prostego badania, jak radiogram klatki piersiowej, który zasugerowałby rozpoznanie (ubytki dolnych krawędzi żeber były wyraźnie dostrzegalne). Stwierdzenie głośnego szmeru skurczowego u chorej z niskim gradientem przez zastawkowym powinno budzić wątpliwości i skłaniać do dalszej diagnostyki różnicowej etiologii szmeru w podejrzeniu współistnienia innej wady.

W przypadku opisanej chorej winę za opóźnienie rozpoznania ponoszą obie strony. Zaniechanie kontroli stanu zdrowia przez pacjentkę mogło być groźne w skutkach — mimo wysokich wartości ciśnienia tętniczego w ciąży chora nie mierzyła ciśnienia krwi przez kilkanaście kolejnych lat. Na szczęście skończyło się tylko na wylewie krwi do siatkówki.

Podziękowania

Autorzy pragną podziękować pacjentce, która zgodziła się na opisanie przypadku, oraz pani dr n. med. Ilonie Michałowskiej, Kierownikowi Zakładu Radiologii Instytutu Kardiologii, za udostępnienie radiogramów klatki piersiowej i obrazów z tomografii komputerowej.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

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: 295–308.
2. Nistri S, Basso C, Marzari C et al. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol*, 2005; 96: 718–721.
3. Stewart AB, Ahmed R, Travill CM et al. Coarctation of the aorta, life and health 20–44 years after surgical repair. *Br Heart J*, 1993; 69: 65–70.
4. Pesbitero P, Demarie D, Villani M et al. Long term results (15–30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J*, 1987; 57: 462–467.
5. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK et al. Usefulness of bicuspid aortic valve phenotype to predict elastic properties of the ascending aorta. *Am J Cardiol*, 2007; 99: 686–690.
6. Hoffman P. Koarktacja aorty. In: Szczeklik A. ed. *Choroby wewnętrzne. Tom I. Wyd. I. Medycyna Praktyczna, Kraków 2005: 267–268.*
7. Foster E. Koarktacja aorty. In: Crawford Michael H. ed. *Kardiologia. Współczesne rozpoznawanie i leczenie. Wyd. I. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1997: 421–424.*