

# Dodatkowa tkanka zastawki mitralnej jako przyczyna podzastawkowego zwężenia aorty

Accessory mitral valve tissue as a cause of the subvalvular aortic stenosis

Małgorzata Knapp<sup>1</sup>, Anna Lisowska<sup>1</sup>, Bożena Sobkowicz<sup>1</sup>, Mariusz Kuśmierczyk<sup>2</sup>,  
Elżbieta Skibińska<sup>1</sup>, Włodzimierz Musiał<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinika Kardiologii, Akademia Medyczna, Białystok

<sup>2</sup> II Klinika Kardiologii i Transplantologii, Instytut Kardiologii, Warszawa

Kardiologia Polska 2008; 66: 211–213

## Wstęp

Wrodzone podzastawkowe zwężenie aorty stanowi ok. 20–25% przypadków zwężeń drogi odpływu lewej komory (LV) [1]. Może być spowodowane powstaniem włóknistego pierścienia, regionalnym przerostem przegrody międzykomorowej lub naddatkiem włóknistej tkanki zastawki mitralnej [1]. Występuje jako zmiana izolowana, ale najczęściej jest spotykane w połączeniu z innymi wrodzonymi anomaliami – ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej (VSD), przetrwałym przewodem tętniczym, koarktacją aorty, dwupłatkową zastawką aortalną, hipoplazją pierścienia aortalnego, podwójną jamą prawej komory, ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej lub przetrwałą lewą żyłą główną górną [2]. Zwykle jest rozpoznawane przy okazji diagnostyki innych wad wrodzonych, głównie VSD [3]. Wszystkim postaciom zwężenia podzastawkowego towarzyszy niedomykalność zastawki aortalnej [4].

## Opis przypadku

Mężczyzna 47-letni, z rozpoznaną przed 20 laty wrodzoną wadą zastawki aortalnej (brak dokumentacji), został przyjęty do kliniki z powodu napadów utrwalonego częstoskurczu komorowego przebiegającego z ciężkimi zaburzeniami hemodynamicznymi. W wywiadzie nadużywanie alkoholu.

W chwili przyjęcia chory był w stanie ciężkim – splątany, ciśnienie tętnicze 100/70 mmHg. Przedmiotowo stwierdzono cechy niewielkiego zastoj w krążeniu płucnym, a ponadto szmer skurczowy wyrzutowy, najgłośniejszy w linii przymostkowej, w II międzyżebrowo po stronie

prawej. W EKG rytm zatokowy 70/min, blok przedsionkowo-komorowy I°, cechy przeciążenia i przerostu LV. Kilka minut po przyjęciu wystąpił kolejny napad częstoskurczu komorowego z objawami zatrzymania krążenia – wykonano skuteczną kardiowersję elektryczną.

Zdjęcie RTG klatki piersiowej wykazało powiększoną, aortalną sylwetkę serca, poszerzenie aorty wstępującej i łuku.

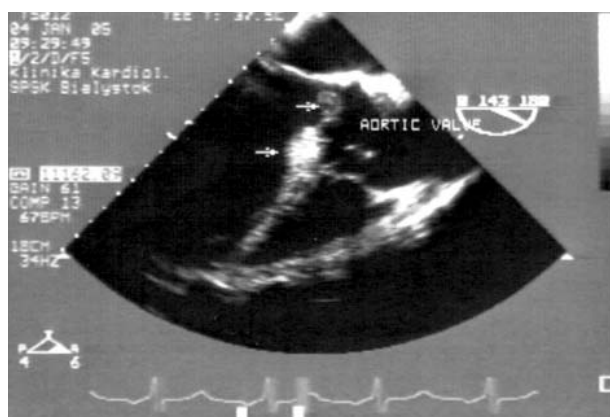
W badaniu echokardiograficznym stwierdzono powiększoną, prawidłowo funkcjonującą LV (wymiar rozkurczowy 69 mm, skurczowy 45 mm) ze znacznym przerostem ścian, zwłaszcza przegrody międzykomorowej – do 17 mm, oraz tętniakowate poszerzenie aorty wstępującej maksymalnie do 54 mm. Prawidłowa, trójplatkowa zastawka aortalna wykazywała cechy średniego stopnia niedomykalności. Tuż pod zastawką aortalną uwidoczono długą (28 mm), ruchomą błonę o nierównej powierzchni, przemieszczającą się w skurczu do ujścia aortalnego, pokrywającą 2/3 powierzchni zastawki aortalnej (Ryciny 1. i 2.). Błona przymocowana była do przypodstawnego segmentu przegrody międzykomorowej wpuklającego się do drogi odpływu z LV (LVOT), która w tym miejscu miała średnicę 14 mm, podczas gdy średnica pierścienia zastawki wynosiła 43 mm. Nie zarejestrowano natomiast istotnego spoczynkowego przyspieszenia przepływu w LVOT – maksymalna prędkość 2,2 m/s. W badaniu echokardiograficznym przezprętykowym stwierdzono ponadto obecność drożnego otworu owalnego z nieistotnym hemodynamicznym przeciekiem lewo-prawym.

W koronarografii nie stwierdzono istotnych zmian miażdżycowych w naczyniach wieńcowych.

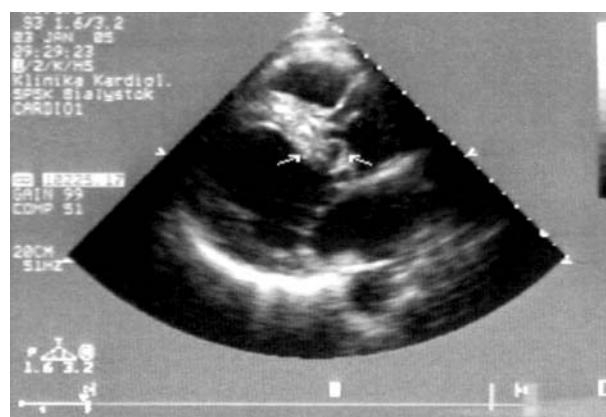
---

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Anna Lisowska, Klinika Kardiologii AM, ul. Skłodowskiej 24A, 15-143 Białystok, tel.: +48 85 746 86 56, e-mail: anlila@poczta.onet.pl



**Rycina 1.** Badanie echokardiograficzne przezprzełykowe – w drodze odpływu lewej komory, tuż pod zastawką aortalną, widoczna dodatkowa, balotująca błona przemieszczająca się w skurczu do ujścia aortalnego



**Rycina 2.** Badanie echokardiograficzne przezprzełykowe – projekcja przymostkowa w osi długiej – strzałką zaznaczono opisywaną dodatkową strukturę w drodze odpływu lewej komory przymocowaną do segmentu przypodstawnego przegrody międzykomorowej

W leczeniu stosowano beta-bloker, amiodaron oraz siarczan magnezu, uzyskano ustąpienie komorowych zaburzeń rytmu.

Na podstawie całokształtu obrazu klinicznego chory został zakwalifikowany do operacji kardiochirurgicznej. Wykonano operację Bentalla, wszczepiając conduit St Jude Medical 27 mm. Śródoperacyjnie stwierdzono pod zastawką aortalną uszypułowany twór guzowaty o średnicy ok. 3 cm, który usunięto w całości. W badaniu histopatologicznym – tkanka biaława, elastyczna, z cechami kolagenizacji, z nielicznymi fibroblastami. Rozpoznano dodatkową tkankę włóknistą aparatu zastawki dwudzielnej. Zabieg oraz okres pooperacyjny przebiegł bez powikłań.

## Dyskusja

Wrodzone podzastawkowe zwężenie aorty stanowi 3–10% wszystkich wad wrodzonych serca [2]. Jest wadą dość rzadko spotykaną u dorosłych, gdyż rozpoznaje się je zwykle w pierwszej dekadzie życia [5]. Najczęściej występuje jako błoniasty lub włóknisto-mięśniowy twór tuż pod zastawką aortalną, zwykle towarzyszą mu inne wady wrodzone [6]. W większości przypadków podzastawkowe zwężenie aorty przebiega z niedomykalnością zastawki aortalnej. Powstawanie niedomykalności tłumaczone jest włóknieniem i destrukcją płatków zastawki spowodowanym przez strumień turbulentnego przepływu krwi, który powstaje w miejscu zwężenia [2].

W omawianym przypadku podzastawkowe zwężenie współistniało z drożnym otworem owalnym oraz tętniakowato poszerzoną aortą wstępującą. U naszego chorego błona w LVOT była niezwykle ruchoma, co nie było typowe dla zwężenia błoniastego, gdyż – jak podaje Onbasili [7] – twory takie są zwykle nieruchome. Kardiochi-

rurg śródoperacyjnie nazwał zmianę guzem. O ostatecznym rozpoznaniu zdecydowało badanie histopatologiczne.

W piśmiennictwie spotyka się nieliczne opisy przypadków podzastawkowego zwężenia aorty poprzez dodatkową tkankę włóknistą aparatu zastawki dwudzielnej [8, 9]. Jest to postać spotykana głównie u dzieci [8]. Ten typ zwężenia może być wtórny do wrodzonych anomalii zastawki mitralnej, m.in. nieprawidłowego pociągania przedniego płotka, spadochronowej zastawki mitralnej. Może też być tak, że – jak w opisywanym przypadku – dodatkowa tkanka zastawkowa jest izolowaną patologią aparatu mitralnego [10].

Nie ma pewności, na jakim etapie rozwoju embrionalnego serca dochodzi do powstania tej wady. Według niektórych anomalia ta może być następstwem nieprawidłowego rozwoju poduszczynek wsierdciowych [11]. Rovner i wsp. zaproponowali następujący morfologiczny podział zwężenia podzastawkowego przez dodatkową tkankę mitralną: a) typ I, ufiksowany: A – sferoidalny, B – błoniasty, b) typ II, ruchomy: A – uszypułowany, B – przypominający płatek mitralny [12].

Najczęstsze dolegliwości zgłaszane przez chorych ze zwężeniem LVOT to zmniejszenie tolerancji wysiłku, a także utraty przytomności, zaburzenia rytmu serca oraz dolegliwości dławicowe. Większość chorych pozostaje jednak bezobjawowa, mimo stwierdzanego w badaniach dodatkowych istotnego gradientu ciśnień w LVOT [2]. W opisywanym przypadku głównym objawem klinicznym były komorowe zaburzenia rytmu przebiegające z ciężkimi zaburzeniami hemodynamicznymi.

W piśmiennictwie można znaleźć rozbieżne opinie co do optymalnego czasu kwalifikacji do zabiegu operacyjnego. Dotyczy to szczególnie zwężenia błoniastego niepowodującego istotnego hemodynamicznie zawężenia LVOT [13, 14]. Większość autorów stoi na stanowisku,

że zabieg operacyjny powinien być przeprowadzony, gdy gradient ciśnień przez zastawkę wynosi  $>30$  mmHg lub współistnieje inna wrodzona wada serca. Według niektórych jednocześnie należy wykonać miomektomię, co ma zapobiegać nawrotowi zwężenia [2]. Zwolennicy wczesnej interwencji chirurgicznej podkreślają, że zapobiega ona przerostowi ścian LV oraz hamuje rozwój niedomykalności aortalnej. Jest również formą ochrony przed infekcyjnym zapaleniem wsierdza [2].

#### Piśmiennictwo

1. Szydłowski L. Wrodzone zwężenie lewego ujścia tętniczego. In: Tracz W, Podolec P, Hoffman P. Echokardiografia praktyczna. Tom II. *Medycyna Praktyczna*, Kraków 2005; 201-13.
2. Darcin OT, Yagdi T, Atay Y, et al. Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 286-92.
3. Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Disease. 7<sup>th</sup> edn. *Elsevier Saunders*, Philadelphia 2005.
4. Rydlewska-Sadowska W. Echokardiografia kliniczna. *Biblioteka Instytutu Kardiologii*, Warszawa 1999.
5. Kasliwal RR, Sharma BD, Kohli V, et al. Discrete subvalvular aortic stenosis in adults. *J Assoc Physicians India* 2001; 49: 369-71.
6. Sharma BD, Mittal S, Kasliwal RR, et al. Discrete subvalvular aortic stenosis. *J Assoc Physicians India* 2000; 48: 1103-6.
7. Onbasili AO, Tekten T, Ceyhan C. Subaortic stenosis caused by flail discrete membrane in an older patient. *Heart* 2004; 90: 399.
8. Szydłowski L. Wrodzone zwężenia drogi odpływu lewej komory serca. *Folia Cardiol* 2001; 8 (supl. C): C11-6.
9. Schmid AC, Zund G, Vogt P, et al. Congenital subaortic stenosis by accessory mitral valve tissue, recognition and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 542-4.
10. Garrett HE Jr, Spray TL. Accessory mitral valve tissue: an increasingly recognized cause of left ventricular outflow tract obstruction. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1990; 31: 225-30.
11. Prifti E, Frati G, Bonacchi M, et al. Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction: case reports and literature review. *J Heart Valve Dis* 2001; 10: 774-8.
12. Rovner A, Thanigaraj S, Perez JE. Accessory mitral valve in an adult population: the role of echocardiography in diagnosis and management. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 494-8.
13. Lupinetti FM, Pridjian AK, Callow LB, et al. Optimum treatment of discrete subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 467-71.
14. Douville EC, Sade RM, Crawford FA Jr, et al. Subvalvular aortic stenosis: timing of operation. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 29-34.