

## Podwójne ujście zastawki mitralnej – obraz echokardiograficzny

Double orifice mitral valve – echocardiographic description

Janina Aleszewicz-Baranowska, Piotr Potaż

Klinika Kardiologii Dziecięcej, Instytut Pediatrii, Akademia Medyczna, Gdańsk

Kardiol Pol 2007; 65: 313-314

### Wstęp

Wrodzone wady zastawki mitralnej powstają w bardzo wczesnej fazie rozwoju płodu. Proces wykształcania się zastawek przedsionkowo-komorowych (p-k) serca przypada na 5.–7. tydzień życia płodowego [1]. Częstość występowania wrodzonych izolowanych wad zastawki mitralnej ocenia się na niespełna 1% wszystkich wad wrodzonych serca [2]. Znacznie częściej anomalie zastawki mitralnej współistnieją z innymi złożonymi wrodzonymi wadami serca, zwłaszcza przebiegającymi z utrudnieniem odpływu z lewej komory, np. zespołem Shone'a, zespołem hipoplazji lewego serca, przerwaniami ciągłości łuku aorty, krytyczną koarktacją aorty i krytycznym zwężeniem zastawki aortalnej [3]. Wrodzone wady zastawki dwudzielnej występują również w ubytkach przegród serca, szczególnie często w ubytku przegrody p-k [4–7].

Wyjątkowo rzadką wadą jest podwójne ujście zastawki mitralnej. Hemodynamicznie może manifestować się jako zwężenie lub niedomykalność zastawki mitralnej. Podwójne ujście zastawki mitralnej może być wadą izolowaną lub elementem złożonej wady wrodzonej serca. Wyróżnia się dwie postacie anatomiczne podwójnego ujścia zastawki mitralnej [2, 8–10]. Podwójne ujście zastawki mitralnej może powstać w wyniku obecności pasma tkanki łączącej przedni i tylny płatek, jeszcze rzadszą formą jest obecność dwóch oddzielnych pierścieni zastawkowych z wykształconym odrębnym układem podzastawkowym. Zmiany mogą dotyczyć również układu podzastawkowego. Hashimoto [11] opisał pacjenta z podwójnym ujściem zastawki mitralnej

z uwidocznionymi w przezprętykowym badaniu echokardiograficznym trzema mięśniami brodawkowatymi. Podwójne ujście zastawki mitralnej częściej daje objawy zwężenia niż niedomykalności. Honnekeri i wsp. [12] opisali niezwykle rzadki przypadek podwójnego ujścia zastawki mitralnej i trójdzielnej u 19-letniej pacjentki z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu *ostium primum*; mimo zdwojenia obu ujść p-k nie stwierdzono dysfunkcji zastawek.

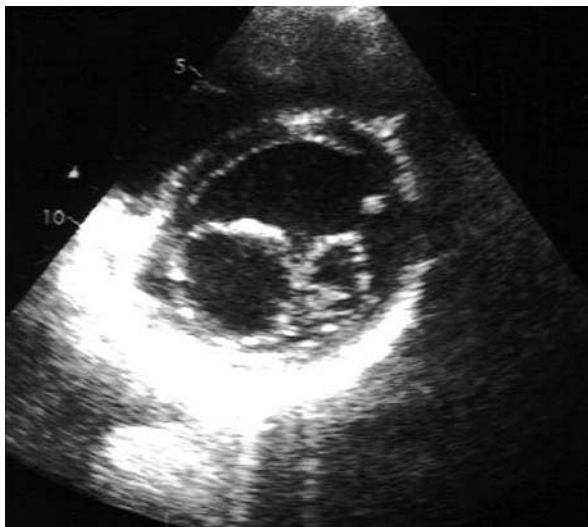
### Opis przypadku

Przedstawiamy przypadek 14-letniej pacjentki ze szmerem skurczowym na koniuszku o głośności 3/6, promieniującym w kierunku lewej pachy. Dziewczynka nie zgłaszała dolegliwości, nie miała objawów niewydolności serca. Nie stwierdzono odchyłeń od normy w EKG. W badaniu echokardiograficznym wykazano podwójne ujście zastawki mitralnej, z większą powierzchnią ujścia przyśrodkowego i jego niedomykalnością (Rycina 1.). W badaniu kolorowym dopplerem zarejestrowano falę niedomykalności mitralnej o głębokim zasięgu, pokrywającą ok. 20–30% powierzchni nieposzerzonego lewego przedsionka. Boczne ujście zastawki mitralnej miało mniejszą powierzchnię i nie wykazywało dysfunkcji w badaniu metodą Dopplera. W lewej komorze widoczne dwa mięśnie brodawkowate, wymiary lewej komory w górnym przedziale normy z utrzymaną prawidłową kurczliwością. Na podstawie badania echokardiograficznego rozpoznano dwuujściową zastawkę mitralną z niedomykalnością. Ze względu na niewielkie zaburzenia hemodynamiczne pacjentki

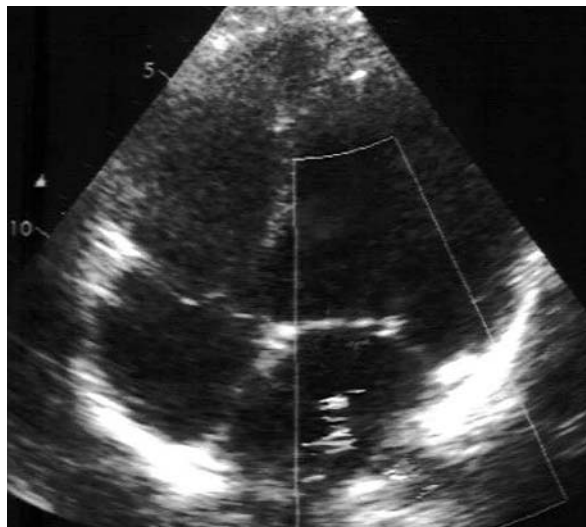
---

#### Adres do korespondencji:

dr n. med. Janina Aleszewicz-Baranowska, Klinika Kardiologii Dziecięcej, Instytut Pediatrii, Akademia Medyczna, ul. Dębinki 7, 80-211 Gdańsk, tel.: +48 58 349 28 99, faks: +48 58 349 28 95, e-mail: jalesz@amg.gda.pl.



**Rycina 1.** Badanie echokardiograficzne – przekrój w osi krótkiej lewej komory. Widoczne dwa pierścienie zastawki mitralnej – szersze ujście przyśrodkowe i mniejsze boczne



**Rycina 2.** Badanie echokardiograficzne – przekrój koniuszkowy 4-jamowy. Prawidłowa wielkość jam serca. Technika dopplera znakowanego kolorem zarejestrowano niedomykalność zastawki mitralnej

nie zakwalifikowano do leczenia operacyjnego, zalecono dalszą obserwację w poradni kardiologicznej.

#### Piśmiennictwo

- Sadler TW. Embriologia lekarska. *Med. Tour Press International*, Warszawa 1993; 179-227.
- Smallhorn J, Macartney FJ. Mitral valve anomalies and supralvalvular mitral ring. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, et al. (eds). *Pediatric Cardiology*. 2<sup>nd</sup> Edition. *Churchil Livingstone*, Edinburgh 2002; 1135-75.
- Moore P, Adatia I, Spevak PJ, et al. Severe congenital mitral stenosis in infants. *Circulation* 1994; 89: 2099-106.
- Nakano T, Kado H, Shiokawa Y, et al. Surgical results of double-orifice left atrioventricular valve associated with atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 69-75.
- Lee CN, Danielson GK, Schaff HV, et al. Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. Experience in 25 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 700-5.
- Warnes CA, Somerville J. Double mitral valve orifice in atrioventricular defects. *Br Heart J* 1983; 49: 59-64.
- Kron J, Standerfer RJ, Starr A. Severe mitral regurgitation in a woman with a double orifice mitral valve. *Br Heart J* 1985; 55: 109-11.
- Silverman NH. *Pediatric echocardiography*. *Williams and Wilkins*, Baltimore 1993.
- Tomita Y, Yasui H, Tominaga R. Mitral valve repair for isolated double-orifice mitral valve with torn chordae. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1831-4.
- Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al. Unusual mitral valve abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 697-704.
- Hashimoto H. Double-orifice mitral valve with three papillary muscles. *Chest* 1993; 104: 1616-7.
- Honnekeri ST, Tendolkar AG, Lokhandawala YY. Double-orifice mitral and tricuspid valves in association with the Raghieb complex. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 1001-2.