



ELSEVIER

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/crvasa

Kasuistika | Case report

Nepoznaná kombinovaná vrožená srdeční vada jako příčina srdečního selhání v dospělosti

(An unrecognized combined congenital heart defect – Bicuspid aortic valve and ventricular septal defect as a cause of acute heart failure in adulthood)

Kristýna Bayerová^a, Gabriela Dostálová^a, Zuzana Hlubocká^a, Tomáš Paleček^a, Jaroslav Hlubocký^b, Petr Kuchynka^a, Debora Karetová^a, Aleš Linhart^a

^a II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha, Česká republika

^b II. chirurgická klinika kardiiovaskulární chirurgie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 5. 9. 2017
Přepřacován: 26. 9. 2017
Přijat: 3. 10. 2017
Dostupný online: 20. 11. 2017

Klíčová slova:

Akutní srdeční selhání
Aortální bikuspidální chlopeč
Vrožená srdeční vada

SOUHRN

Bikuspidální aortální chlopeč je nejčastější vroženou srdeční vadou (VSV) v dospělosti s incidencí mezi 0,5–2 %. Může být asociována i s dalšími vroženými srdečními vadami, nejčastěji patologiemi aortálního oblouku, ale i s defekty komorového septa, jejichž incidence v dětském věku je uváděna mezi 25–40 %, v dospělosti pak tvoří až 20 % všech vrožených srdečních vad. Bikuspidální aortální chlopeč je nejčastější příčinou aortální stenózy či insuficience v mladším věku. V naprosté většině případů jsou tyto vady diagnostikovány v dětském věku a v případě hemodynamické významnosti chirurgicky korigovány. Nicméně i v dospělém věku se lze s dosud nepoznanou kombinovanou vroženou srdeční vadou setkat. V naší kasuistice popisujeme případ 51letého muže s nově zjištěnou kombinovanou vroženou srdeční vadou – bikuspidální aortální chlopeč se závažnou aortální regurgitací, hemodynamicky významným defektem septa komor a významnou trikuspidální regurgitací.

© 2017, ČKS. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

Bicuspid aortic valve is the most frequent congenital heart malformation in adulthood with incidence between 0.5 and 2%. Moreover, bicuspid aortic valve could be connected with other congenital heart defects and malformations of the aortic arch and ventricular septal defects, which is the second most frequent congenital heart malformation. Its incidence in childhood is about 25–40%, and in adulthood, the incidence is lower, about 20% of all congenital heart defects. Bicuspid aortic valve is the most frequent cause of aortic stenosis and aortic insufficiency at an early age. The heart malformations are mostly diagnosed at an early age and corrected surgically, if hemodynamically severe. However, in some cases, congenital heart defects may be missed and are only detected in adulthood. We report on a case of 51-year-old man with an unrecognized combined congenital heart defect: bicuspid aortic valve (with severe aortic insufficiency), a serious defect of ventricular septum (with pulmonary hypertension) and severe tricuspid valve insufficiency, presenting as an acute heart failure.

Keywords:

Acute heart failure
Aortic bicuspid valve
Congenital heart defect

Adresa: MUDr. Kristýna Bayerová, II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, U Nemocnice 2, 128 00 Praha 2, e-mail: bayer.kristyna@seznam.cz

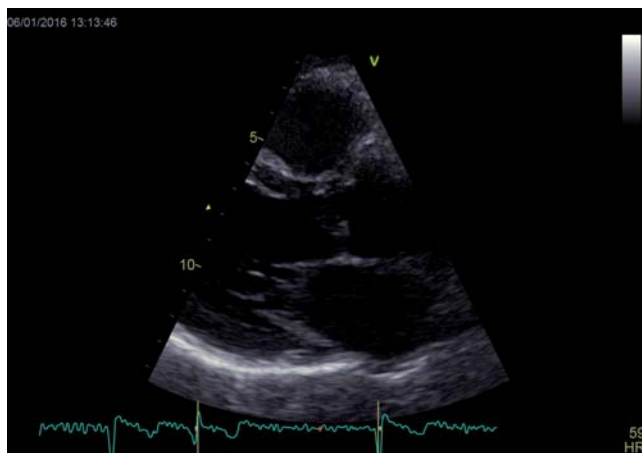
DOI: 10.1016/j.crvasa.2017.10.002

Kasuistika

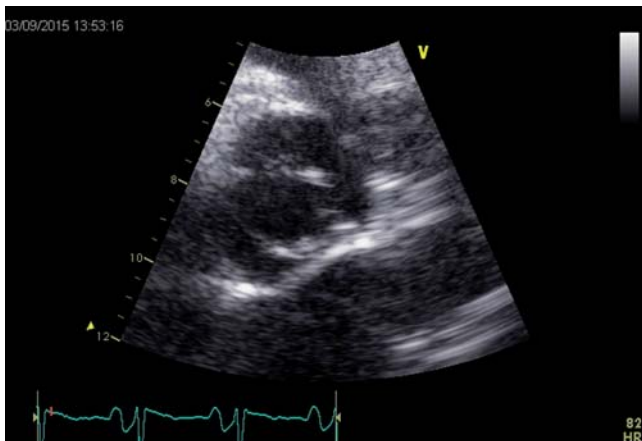
Jednapadesátiletý pacient byl hospitalizován v regionální nemocnici pro nově vzniklé bilaterální srdeční selhání s dušností třídy NYHA IV a známkami periferní kongesce. Byl léčen obvyklou diuretickou terapií s postupnou kompenzací stavu. Vyšetření transthorakální echokardiografií prokázalo významnou trikuspidální regurgitaci bez jiné signifikantní patologie a pacient byl odeslán do ambulance pro chlopenní vady našeho kardiocentra k dalšímu dovyšetření.

Osobní a rodinná anamnéza pacienta byly bez zásadních pozoruhodností, kromě arteriální hypertenze neměl pacient žádná další interní přidružená onemocnění. Při detailnějším anamnestickém dotazování však následně uvedl, že byl již v dětství sledován pro srdeční šelest, podrobněji ale vyšetřován nikdy nebyl.

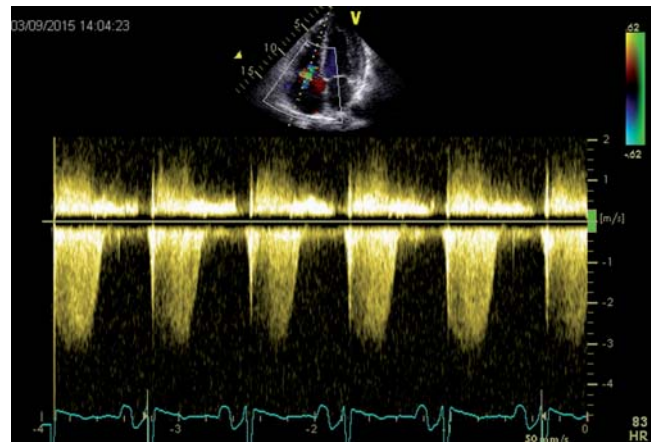
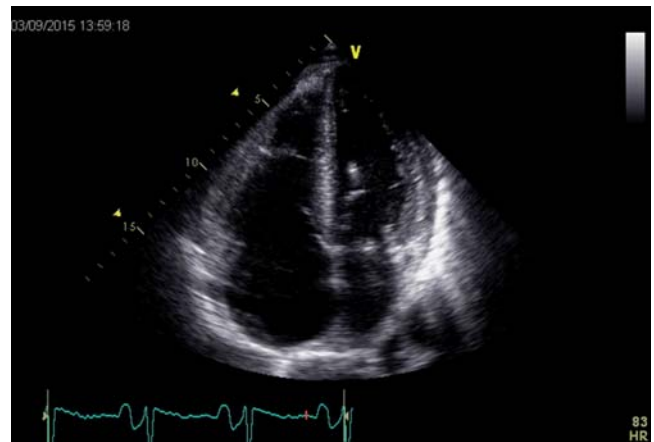
Při vyšetření na našem pracovišti byl pacient již hemodynamicky stabilní ve funkční třídě NYHA II, bez symptomů anginy pectoris, bez klinických známek srdečního selhání. Auskultačně byl přítomen hlučný systolicko-diastolický šelest s maximem v Erbově bodě a dále akcentace II. srdeční ozvy nad poslechovým místem chlopně plicnice.



Obr. 1 – Dilatace levé komory srdeční v projekci PLAX při vstupním transthorakálním echokardiografickém vyšetření



Obr. 2 – Bikuspidální aortální chlopně (s fúzí levého a pravého koronárního cípu) z projekce PSAX při vstupním transthorakálním echokardiografickém vyšetření



Obr. 3, 4 – Dilatace pravé komory (48 mm) i pravé síně (25 mm²) v projekci A4C. Dle gradientu trysky trikuspidální regurgitace zjištěna středně závažná plicní hypertenze s odhadem systolického tlaku v plicnici cca 55 mm Hg. Vstupní transthorakální echokardiografie.



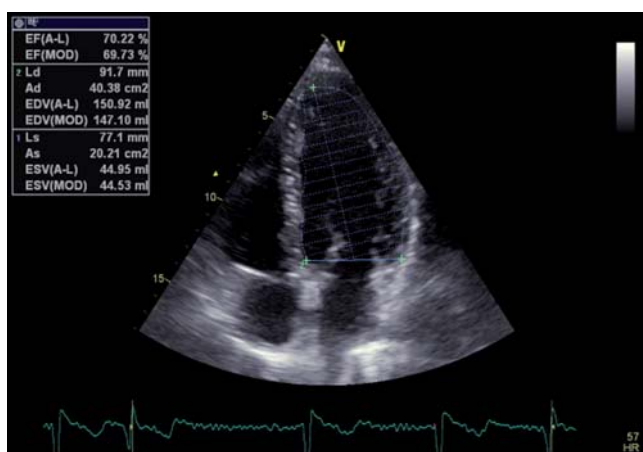
Obr. 5 – V barevném dopplerovském zobrazení (projekce A4C) patrný defekt membránové části mezikomorového septa s levopravým zkratem

Na vstupním EKG byl zaznamenán sinusový rytmus o frekvenci 89/min a levý přední hemiblok.

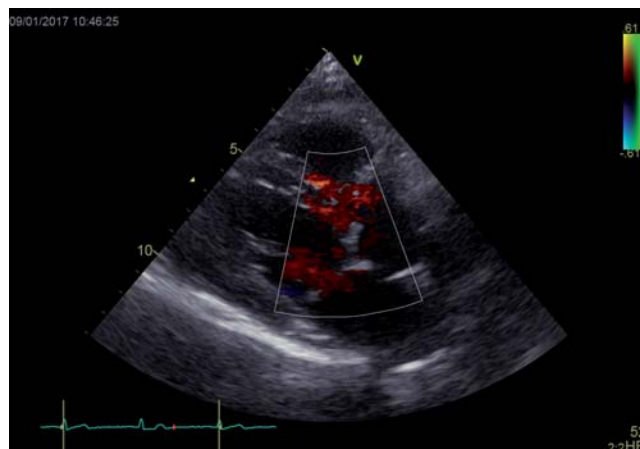
Echokardiografické vyšetření v kardiocentru prokázalo mírnou dilataci a excentrickou hypertrofii levé komory srdeční s naznačeným D-shape v systole a hraniční systolickou funkcí (ejekční frakce 56 %). Potvrzena byla i vý-



Obr. 6 – Významná aortální regurgitace 3–4+ v projekci A4C. Vstupní echokardiografické vyšetření.



Obr. 7 – Stav po operaci: normalizace velikosti a systolické funkce levé komory, regrese hypertrofie levé komory, normalizace tenze v plicnici, regrese dilatace pravé komory i pravé síně



Obr. 8, 9 – Vymizení aortální (PLAX) i trikuspidální (A4C) regurgitace po provedených valvuloplastikách

znamná trikuspidální regurgitace 3+, funkční etiologie při dilataci anulu, středně závažná plicní hypertenze s odhadem systolického tlaku v plicnici 55 mm Hg, dilatace pravé komory, jež měla zatím normální systolickou funkci, nicméně její plicní tlaky byly navýšeny. Novým nálezem pak byla přítomnost bikuspidální aortální chlopně (s fúzí levého a pravého koronárního cípu) a významná aortální regurgitace 3–4+, bez přítomnosti dilatace ascendentní aorty. Dále byl nově zjištěn defekt membránózní části mezikomorového septa s levopravým zkratem, pravděpodobně hemodynamicky významným.

Následná selektivní koronární angiografie neprokázala významné aterosklerotické postižení epikardiálních věnčitých tepen. Invazivní hemodynamické vyšetření potvrdilo přítomnost jak středně těžké, dominantně postkapilární, plicní hypertenze se středním tlakem v plicnici 43 mm Hg, tlakem v zaklínění 38 mm Hg a plicní cévní rezistencí 2,3 WU, tak i hemodynamicky významného levopravého zkratu při defektu komorového septa s poměrem plicní a systémové cirkulace 2,73 : 1.

Při následném kardiochirurgickém výkonu byla provedena plastika aortální i trikuspidální chlopně (aortální chlopně prstencem no 27, trikuspidální chlopně prstencem CE PhysioTri no 32) a uzávěr defektu septa komor perikardiál-

ní záplatou. Operace trvala 4,5 hodiny, mimotělní oběh 175 minut a byla provedena v hypotermii 36,2 °C. Výkon proběhl bez komplikací, se standardním pooperačním průběhem a pacient byl propuštěn desátý pooperační den (obr. 1–4).

V následném pooperačním sledování je pacient ve funkční třídě NYHA I a zcela asymptomatický. Echokardiograficky je patrna normální funkce obou operovaných chlopní i absence zkratového proudění na úrovni komorového septa, zároveň došlo k dalším příznivým morfologicko-funkčním i hemodynamickým změnám: normalizovala se velikost a systolická funkce levé komory, regredovala její hypertrofie, vymizela plicní hypertenze a těž ustoupila i dilatace pravé komory (obr. 5–9).

Diskuse

I v dospělém věku je možné nově diagnostikovat nepoznanou kombinovanou vrozenou srdeční vadu. Vrozené srdeční vady v dospělosti nejsou zcela vzácné, nejčastější vrozenou srdeční vadou je bikuspidální aortální chlopně s incidencí udávanou literaturou mezi 0,5–2 % [1], která se často pojí i s dalšími vrozenými srdečními vadami, nejčastěji patologiemi aortálního oblouku (nejčastěji

s koarktací aorty, jejíž incidence je udávána mezi 5–8 %, u mužů je pak dva- až třikrát častější než u žen) [2], ale rovněž s defekty komorového septa, které jsou druhou nejčastější vrozenou srdeční vadou (incidence v dětském věku 25–40 %, v dospělosti přibližně 20 % všech vrozených srdečních vad) [2,3], což byl i případ našeho pacienta. Bikuspidální aortální chlopeč je nejčastější příčinou aortální stenózy a aortální insuficience v mladším věku. Defekty komorového septa tvoří u dospělých pacientů přibližně 20 % všech vrozených srdečních vad, z nichž lokalizace v membránózní části komorového septa je zdaleka nejčastější (60–80 % defektů) [2].

Některé vrozené srdeční vady mohou dlouho zůstat asymptotické a manifestovat se až v pozdějším věku akutním srdečním selháním. Námí uváděný pacient měl údajně anamnézu srdečního šelestu již v dětství, nicméně pro něj nebyl nikdy vyšetřován. To bylo zřejmě důvodem, proč stav dospěl až do stadia akutního srdečního selhání. Role echokardiografie (transthorakální i transezofageální) je v tomto případě zcela nezastupitelná. Dalším důležitým diagnostickým nástrojem je i invazivní hemodynamické vyšetření k potvrzení a typizaci plicní hypertenze.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádné střety zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Autoři prohlašují, že požadavky na informovaný souhlas se nevztahují na tento rukopis.

Literatura

- [1] A.C. Duran, Bicuspid aortic valves in hearts with other congenital heart disease, *Journal of Heart Valve Disease* 6 (1995) 581–589.
- [2] J. Rubáčková Popelová, Vrozené srdeční vady v dospělosti, 2014. Available from: <http://www.ecardio.cz/Article/Index2.aspx?ArticleId=109> (Cit. 26. 7. 2017).
- [3] T. Suzuki, Stenotic bicuspid aortic valve associated with a ventricular septal defect in an adult presenting with congestive heart failure: a rare observation, *European Heart Journal* 15 (1994) 402–403.

Z anglického originálu online verze článku přeložila autorka.