

Podwójne ujście zastawki mitralnej — problem diagnostyczny i terapeutyczny

Janina Aleszewicz-Baranowska, Piotr Potaż i Joanna Kwiatkowska

Klinika Kardiologii Dziecięcej Instytutu Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku

Double-orifice mitral valve — the diagnostic and therapeutical problem

Background: *A congenital mitral valve insufficiency can be as an isolated defect, however, it more often it represents a coexisting element of complex congenital heart defects.*

Material and methods: *The echocardiographic diagnosis indicated that a patient suffered from the complex congenital heart defect such as a complete atrioventricular septum defect with double-orifice mitral valve and with coexisting secundum atrial septal defect and patent ductus arteriosus.*

Results: *A surgical valvuloplasty only partially relieved the symptoms signs of valve dysfunction.*

Conclusions: *The valvuloplasty allows to postpone the mitral valve replacement.* (Folia Cardiol. 2003; 10: 387–391)

double-orifice mitral valve, mitral valve insufficiency, atrioventricular septal defect

Wstęp

Wrodzone wady zastawki mitralnej powstają w bardzo wczesnej fazie rozwoju płodu. Proces wykształcania się zastawek przedsionkowo-komorowych 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. z zespołem Shona, zespołem hipoplazji lewego serca, przerwaniem ciągłości łuku aorty, krytyczną koarktacją aorty i krytycznym zwężeniem zastawki aortalnej [3]. Wrodzone wady zastawki dwudzielnej występują

również u osób z ubytkami przegród serca, szczególnie często z ubytkiem przegrody przedsionkowo-komorowej [4–7].

Ogromny postęp w technikach leczenia interwencyjnego i kardiochirurgicznego, jaki osiągnięto w ostatnim 20-leciu, przyczynił się do wydłużenia przeżywalności dzieci z wrodzonymi wadami serca [8]. Jednym z warunków powodzenia leczenia jest precyzyjne rozpoznanie zmian anatomicznych i stopnia zaburzeń hemodynamicznych oraz zaplanowanie optymalnego procesu terapeutycznego — leczenia zachowawczego, interwencyjnego bądź chirurgicznego. Coraz częściej kwalifikacja do leczenia wad wrodzonych serca opiera się głównie na badaniu echokardiograficznym.

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie obrazu echokardiograficznego podwójnego ujścia zastawki mitralnej (*double-orifice mitral valve*) oraz problemów związanych z leczeniem tej wady. Podwójne ujście zastawki mitralnej występuje zarówno jako wada izolowana, jak i element składowy złożonych wad wrodzonych serca. Hemodynamicznie może objawiać się zwężeniem lub niedomykalnością zastawki mitralnej.

Adres do korespondencji: Dr med. Janina Aleszewicz-Baranowska
Klinika Kardiologii Dziecięcej Instytutu Pediatrii AMG
ul Dębinki 7, blok 18, 80–742 Gdańsk
Nadesłano: 7.01.2003 r. Przyjęto do druku: 26.03.2003 r.

Opis przypadku

Noworodka płci męskiej urodzonego drogami natury w 42 tygodniu ciąży I o przebiegu prawidłowym przewieziono do Kliniki Kardiologii Dziecięcej z objawami ciężkiej niewydolności serca. Podczas porodu zaobserwowano zielone zabarwienie wód płodowych; masa ciała dziecka przy urodzeniu wynosiła 4,02 kg. Przy przyjęciu stan dziecka oceniono jako ciężki — stwierdzono duszność, tachykardię, powiększenie wątroby, obrzęki. W badaniu EKG zarejestrowano rytm zatokowy, skrajną oś serca i zaburzenia przewodzenia nad komorą prawą (blok dwupęczkowy). Zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej ujawniło powiększenie serca w całości — wskaźnik sercowo-płucny wynosił 0,65. W badaniu echokardiograficznym wykazano ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej serca — rozległy ubytek przegrody międzykomorowej i ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *ostium primum* oraz wspólną zastawkę przedsionkowo-komorową z cechami masywnej niedomykalności w części odpowiadającej ujściu mitralnemu i trójdzielnemu oraz ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *ostium secundum*. W dopplerowskim badaniu przepływu metodą kodowania kolorem stwierdzono dwa strumienie fali niedomykalności mitralnej do znacznie poszerzonego lewego przedsionka. Szacunkowe ciśnienie w prawej komorze obliczone z fali niedomykalności zastawki trójdzielnej wynosiło 100 mm Hg. W badaniu dopplerowskim stwierdzono niewielki gradient przez cieśń aorty i drożny przewód tętniczy z przeciekiem dwukierunkowym. Podejrzenie zakażenia uogólnionego potwierdzono dodatnimi posiewami krwi i moczu. W leczeniu stosowano dożylnie aminy presyjne (dopamina wraz z dobutaminą), nitroglicerynę, antybiotyki o szerokim spektrum działania zgodne z antybiogramem, immunoglobulinę oraz leki moczopędne. W wyniku leczenia ustąpiły wykładniki stanu zapalnego i uzyskano nieznaczną poprawę wydolności serca. Zabieg kardiologiczny przeprowadzono w 3 miesiącu życia w warunkach krążenia pozaustrojowego. Ubytek w przegrodzie międzykomorowej serca zamknięto za pomocą łaty dakronowej, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu *ostium primum* — łatą z własnego osierdza, zaś ubytek międzyprzedsionkowy typu *ostium secundum* — szwem ciągłym, podwiązano także drożny przewód tętniczy. Po zabiegu uzyskano zmniejszenie jam serca, nadal utrzymywała się masywna niedomykalność zastawki dwudzielnej. W obserwacji ambulatoryjnej stwierdzono progresję niedomykalności mitralnej. W kolejnym badaniu echokardiograficznym (ryc. 1–3) roz-



Rycina 1. Echokardiografia — przekrój w osi krótkiej lewej komory. Widoczne dwa pierścienie zastawki mitralnej (MV) — szerszy przednio-boczny i węższy tylnoprzyszrodkowy

Figure 1. Echocardiography — the parasternal short axis view with two visible mitral rings — larged anterio-lateral and narrowed posteriomedial



Rycina 2. Echokardiografia — przekrój w osi długiej przymostkowej. Znacznie powiększony lewy przedsionek (LA) i lewa komora (LV). Dwoma strzałkami zaznaczono ujście przednio-boczne zastawki mitralnej (MV), a czterema — ujście tylnoprzyszrodkowe zastawki mitralnej

Figure 2. Echocardiography — the parasternal long axis view. The significant enlargement of left atrium and left ventricle. Two arrows indicate the anteriolateral mitral valve orifice, four arrows indicate the posteriomedial mitral valve orifice

poznano podwójne ujście zastawki mitralnej — szersze przednio-boczne i mniejsze tylnoprzyszrodkowe. Zaobserwowano szeroki rozszczep przedniego płata ujścia przednio-bocznego. Lewe jamy serca, zwłaszcza przedsionek, były znacznie powiększone (ryc. 4, 5). W badaniu dopplerowskim zarejestro-



Rycina 3. Echokardiografia — przekrój jak na rycinie 2 — zdjęcie wykonane w skurczu. Płatki mitralne zastawki przednio-bocznej odginają się (jak w wypadaniu) w kierunku lewego przedsionka (LA)

Figure 3. Echocardiography — the parasternal long axis view — a systole view. The anteriolateral mitral valve leaflets prolapse in a left atrium direction (LA)



Rycina 5. Badanie echo techniką M-mode — przekrój w osi długiej przymostkowej. Lewy przedsionek (LA) poszerzony (4,6 cm). Stosunek wymiarów LA i aorty — 2,96 (norma: 0,8–1,2)

Figure 5. M-mode echocardiography — the parasternal long axis view, enlarged left atrium (LA) — 4.6 cm; LA/Ao ratio = 2.96 (normal value 0.8–1.2)



Rycina 4. Echokardiografia — przekrój koniuszkowy czterojamowy. Poszerzony lewy przedsionek (LA) i poszerzona lewa komora (LV); RA — prawy przedsionek, RV — prawa komora

Figure 4. Echocardiography — the four apical view, enlarged left atrium (LA) and enlarged left ventricle (LV); RA — right atrium, RV — right ventricle

wano dwa szerokie strumienie niedomykalności mitralnej. W badaniu przedmiotowym stwierdzano szmer o głośności 4/6 nad koniuszkiem serca, promieniujący do lewej pachy, wzmożone tętnienie lewej komory. W badaniu EKG rejestrowano P *mitrale* i blok dwupęczkowy. Stopień niewydolności serca oceniano na klasę II według klasyfikacji

NYHA. Chłopca reoperowano z powodu nasilającej się niedomykalności mitralnej w wieku 3 lat. Wykonano plastykę zastawki mitralnej, polegającą na częściowym zszyciu rozszczepu przedniego płatka i podciągnięciu płatka tylnego. Po zabiegu uzyskano jedynie zmniejszenie niedomykalności mitralnej. Nadal wadę ocenia się jako istotną hemodynamicznie, fala niedomykalności mitralnej w dopplerowskim badaniu przepływu metodą kodowania kolorem pokrywa 50% powierzchni poszerzonego lewego przedsionka. Pacjent będzie wymagał wszczepienia sztucznej zastawki.

Dyskusja

Rozpoznanie niedomykalności zastawki dwudzielnej w badaniu echokardiograficznym z dopplerowską oceną przepływu metodą kodowania kolorem jest możliwe już w okresie życia płodowego [9]. Precyzyjne ustalenie charakteru zmian anatomicznych w budowie zastawki w badaniu przezklatkowym, zwłaszcza w złożonych wadach wrodzonych serca, może być bardzo trudne. W przedstawionym przypadku noworodka z ubytkiem przegrody przedsionkowo-komorowej w badaniu przedoperacyjnym nie rozpoznano podwójnego ujścia zastawki mitralnej. W ubytku przegrody przedsionkowo-komorowej najczęściej stwierdza się obecność wspólnej zastawki przedsionkowo-komorowej, której przedni płatek z powodu rozszczepu (*cleft*) w obrazie echokardiograficznym daje obraz zastawki wielopłatk-

wej [10]. Z piśmiennictwa wynika, że dwuujściową zastawkę mitralną stwierdza się u około 10% pacjentów z ubytkiem przegrody przedsionkowo-komorowej [4, 6].

Wyróżnia się dwie postacie anatomiczne podwójnego ujścia zastawki mitralnej [2, 10, 11, 12]. Może ono powstać w wyniku obecności pasma tkanki łączącej przedni i tylny płatek; rzadszą formą, rozpoznaną u przedstawionego pacjenta, jest obecność dwóch oddzielnych pierścieni zastawkowych z wykształconym odrębnym układem podzastawkowym. Zmiany mogą również dotyczyć układu podzastawkowego. Hashimoto [13] opisał przypadek pacjenta z podwójnym ujściem zastawki mitralnej z uwidocznionymi w przezprzełykowym badaniu echokardiograficznym trzema mięśniami brodawkowatymi. Podwójne ujście zastawki mitralnej częściej przebiega z objawami zwężenia niż niedomykalności. Honnekeri i wsp. [14] opisali niezwykle rzadki przypadek podwójnego ujścia zastawki mitralnej i trójdzielnej u 19-letniej chorej z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej typu *ostium primum*; mimo zdwojenia obu ujść przedsionkowo-komorowych nie stwierdzono dysfunkcji zastawek.

Istotna hemodynamicznie wrodzona upośledzona czynność zastawki mitralnej jest poważnym problemem nie tylko diagnostycznym, ale i terapeutycznym [4–7, 12]. W wadach przeciekowych serca wzrost ciśnienia w lewym przedsionku spowodowany falą wsteczną z lewej komory utrudnia odpływ z żył płucnych i przyspiesza rozwój nadciśnienia płucnego. U najmłodszych dzieci dąży się do plastyki zastawki mitralnej, którą można wykonać u około 50% pacjentów [8]. Zabiegi naprawcze zmniejszają objawy wady, ale w większości przypadków pełna rekonstrukcja anatomiczna i czynnościowa nie jest możliwa. Obecnie odstąpiono u dzieci od implantacji zastawek biologicznych ze względu na ich szybką degenerację, wszczepienie sztucznej zastawki u dziecka poniżej 4 rż. łączy się z koniecznością jej wymiany w miarę wzrostu pacjenta i z dużym ryzykiem powikłań bądź zgonu. Z tego względu również u przedstawionego pacjenta wykonano plastykę zastawki dwudzielnej w 3 rż. w celu odroczenia terminu wszczepienia sztucznej zastawki dwudzielnej. Uzyskano jedynie poprawę jej czynności — zmniejszenie objętości fali zwrotnej oraz zmniejszenie wymiarów lewych jam serca.

Streszczenie

Podwójne ujście zastawki mitralnej

Wstęp: *Wrodzona niedomykalność zastawki mitralnej może występować jako wada izolowana, jednak częściej współistnieje jako element składowy złożonych wad wrodzonych serca.*

Materiał i metody: *Przedstawiono przypadek pacjenta diagnozowanego echokardiograficznie z podwójnym ujściem zastawki mitralnej i masywną jej niedomykalnością ze współistniejącym ubytkiem przegrody przedsionkowo-komorowej serca, ubytkiem międzyprzedsionkowym typu ostium secundum i przetrwałym przewodem tętniczym.*

Wyniki: *Chirurgiczna plastyka zastawki mitralnej jedynie zmniejszyła objawy upośledzenia czynności zastawki.*

Wnioski: *Zaleca się plastykę zastawki mitralnej w celu odroczenia zabiegu wszczepienia sztucznej zastawki u małych dzieci.* (Folia Cardiol. 2003; 10: 387–391)

podwójne ujście zastawki mitralnej, niedomykalność zastawki mitralnej, ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej

Piśmiennictwo

1. Sadler T.W. Embriologia Lekarska. Med. Tour. Press. International, Longmann Wyd. 1. Warszawa 1993; 179–227.
2. Smallhorn J., Macartney F.J. Mitral valve anomalies and supralvalvular mitral ring. W: Anderson R.H., Baker E.J., Macartney F.J., Rigby M.I., Shinebourne A.A., Tynan M. red. Pediatric cardiology. Wyd. 2. Churchill Livingstone, Londyn 2002; 1135–1175.
3. Moore P., Adatia I., Spevak P.J. i wsp. Severe congenital mitral stenosis in infants. Circulation 1994; 89: 2099–2106.
4. Nakano T., Kado H., Shiokawa Y., Fukal K. Surgical results of double-orifice atrioventricular valve asso-

- ciated with atrioventricular septal defects. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 73: 89–75.
5. Lee C.N., Danielson G.K., Schaff H.V. i wsp. Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. Experience in 25 patients. *Thorac. Cardiovascular. Surg.* 1985; 190: 700–705.
 6. Warnes C., Somerville J. Double mitral valve orifice in atrioventricular defects. *Br. Heart J.* 1983; 49: 59–64.
 7. Kron J., Standerfer R.J., Starr A. Severe mitral regurgitation in a woman with a double orifice mitral valve. *Br. Heart J.* 1985; 55: 109–111.
 8. Kirklin W.J., Barrat-Boyes B.G. *Cardiac Surgery*. Wyd. 2. Churchill Livingstone, New York 1993; 1343–1382.
 9. Respondek-Liberska M. *Echokardiografia i kardiologia płodu*. MAKmed, Gdańsk 1998.
 10. Silverman N.H. *Pediatric Echokardiography*. Williams & Wilkins, Baltimore 1993; 365–374
 11. Tomita Y., Yusai H., Tominaga R. Mitral valve repair isolated double-orifice mitral valve with torn chordae. *Ann. Thorac. Surg.* 1997; 64: 1831–34.
 12. Ilbawi M.N., Idriss F.S., DeLeon S.Y. i wsp. Unusual mitral abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defects. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1983; 85: 697–704.
 13. Hoshimoto H. Double orifice mitral valve with three papillary muscles. *Chest* 1993; 104: 1618–1617.
 14. Honnekeri S.T., Tendolkar A.G., Lokhandawala Y.Y. Double orifice mitral and tricuspid valves association with Raghbir complex. *Ann. Thorac. Surg.* 1993; 55: 1001–1002.