

Zator tętnicy środkowej siatkówki jako pierwsza manifestacja kliniczna w postaci powikłania zatorowo-zakrzepowego jedнопłatkowej zastawki aortalnej — opis przypadku

Central retinal artery occlusion as the first clinical manifestation of thromboembolic complications from unicuspid aortic valve — a case study

Urszula Zamelska¹, Natalia Węzyk-Wylęgała¹, Łukasz Wylęgała², Maria Piskozub¹, Witold Gwóźdź³, Piotr Feusette¹, Jacek Kaperczak³, Marek Gierlotka¹

¹Klinika Kardiologii Instytutu Medycyny Wydziału Przyrodniczo-Technicznego Uniwersytetu Opolskiego, Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Opolu

²Oddział Okulistyki Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego w Opolu

³Oddział Kardiochirurgii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego w Opolu

STRESZCZENIE

Jedнопłatkowa zastawka aortalna (UAV) jest rzadką wrodzoną wadą zastawki aortalnej. Przegląd literatury sugeruje, że szacowana częstość jej występowania wynosi 0,02%.

W artykule przedstawiono przypadek 40-letniego pacjenta z UAV z ciężką stenozą. Etiologia jedнопłatkowej zastawki aortalnej jest najczęściej wrodzona, jednak w opisanym przypadku rozpatruje się ją na dwóch możliwych podłożach — jako wadę wrodzoną o podtypie *slit-shaped unicomissural* lub jako wadę nabytą o degeneracyjnej postaci zwężenia zastawki. Pierwszą manifestacją choroby u pacjenta było powikłanie zakrzepowo-zatorowe w postaci zatoru tętnicy środkowej siatkówki objawiające się nagłym zaniewidzeniem. Chorego skierowano na diagnostykę kardiologiczną, w ramach której wykazano ciężką stenozę aortalną. Pacjent przebył skuteczny zabieg wymiany zastawki aortalnej na protezę mechaniczną.

Autorzy podkreślają potrzebę zwracania uwagi na pacjentów z wszelkimi objawami zakrzepowo-zatorowymi i kierowania ich na diagnostykę kardiologiczną w celu poszukiwania przyczyn takich powikłań.

Choroby Serca i Naczyń 2018, 15 (4), 245–250

Słowa kluczowe: jedнопłatkowa zastawka aortalna, ciężka stenoz aortalna, powikłania zakrzepowo-zatorowe

ABSTRACT

Unicuspid aortic valve (UAV) is a rare congenital anomaly of the aortic valve. An overview of publications on the subject matter suggests that the estimated frequency of its occurrence is 0.02%.

The article presents the case of a 40-year-old patient with an UAV with severe aortic stenosis. Unicuspid aortic valve is most frequently congenital, but the case analysed in this study is considered to have originated from one of two possible causes: it can be a congenital defect, in the form of a slit-shaped unicomissural or an acquired defect, in the form of degenerative aortic valve stenosis. A thromboembolic complication, presenting as a central retinal

Adres do korespondencji:
lek. Urszula Zamelska
Oddział Kardiologii
Uniwersytecki Szpital Kliniczny
Al. Witosza 26, 45–401 Opole
e-mail: urszulad5@wp.pl

artery occlusion, was the first manifestation of the disease in the examined case, the symptoms involving sudden loss of vision. The patient was referred for cardiologic diagnostic tests, which revealed severe aortic stenosis. The patient underwent successful surgery, in which the aortic valve was replaced by a mechanical prosthesis.

The authors emphasise the need to pay particular attention to patients with signs and symptoms of thromboembolism who should be referred for cardiologic diagnostic tests aimed at finding the underlying causes of such complications.

Choroby Serca i Naczyń 2018, 15 (4), 245–250

Key words: unicuspid aortic valve, severe aortic stenosis, thromboembolic complications

WPROWADZENIE

Jednopłatkowa zastawka aortalna (UAV, *unicuspid aortic valve*) jest rzadką wrodzoną wadą zastawki aortalnej [1]. Przegląd literatury sugeruje, że szacowana częstość jej występowania wynosi 0,02% [2, 3]. Wyróżnia się dwa podtypy UAV — bezspoidłową zastawkę z otworem w kształcie szpilki (*pin-hole shaped acommisural*) oraz jednospoidłową zastawkę z otworem w kształcie szczeliny (*slit-shaped uni commissural*). Ze względu na bardzo małe pole otwarcia zastawki pierwszemu podtypowi zwykle towarzyszy ciężkie zwężenie aorty, a jego objawy występują w okresie niemowlęcym. Drugi podtyp UAV charakteryzuje się stosunkowo większym polem otwarcia zastawki, a objawy kliniczne występują później — w okresie od 4. do 6. dekady życia [4].

W niniejszym artykule przedstawiono przypadek 40-letniego pacjenta z UAV z ciężką stenozą. Etiologię tej wady u chorego rozpatrzono na dwóch różnych podłożach — jako wadę wrodzoną o podtypie *slit-shaped unicommisural* oraz jako wadę nabytą o degeneracyjnej postaci zwężenia zastawki.

OPIS PRZYPADKU KLINICZNEGO

Diagnostyka okulistyczna

Pacjent w wieku 40 lat, bez istotnej przeszłości chorobowej, 7 dni przed rozpoznaniem złożonej wady zastawki aortalnej był diagnozowany na szpitalnym oddziale ratunkowym (SOR) oddziału okulistyki z powodu przejściowego zaburzenia widzenia prawego

oka. W badaniu okulistycznym ostrość wzroku prawego oka wynosiła 0,2, a lewego oka — 1,0 według tablic Snellena (ryc. 1, 2). W lampie szczelinowej stwierdzono prawidłowy obraz przedniego i tylnego odcinka oka — w dnie oka tarcza nerwu wzrokowego była prawidłowa o wyraźnych granicach, plamka z reszkowym refleksem, siatkówka różowa, przylegająca. Ze względu na wywiad zaniedbania jednoocznego wykonano badanie koherentnej tomografii optycznej (OCT, *optical coherence tomography*).

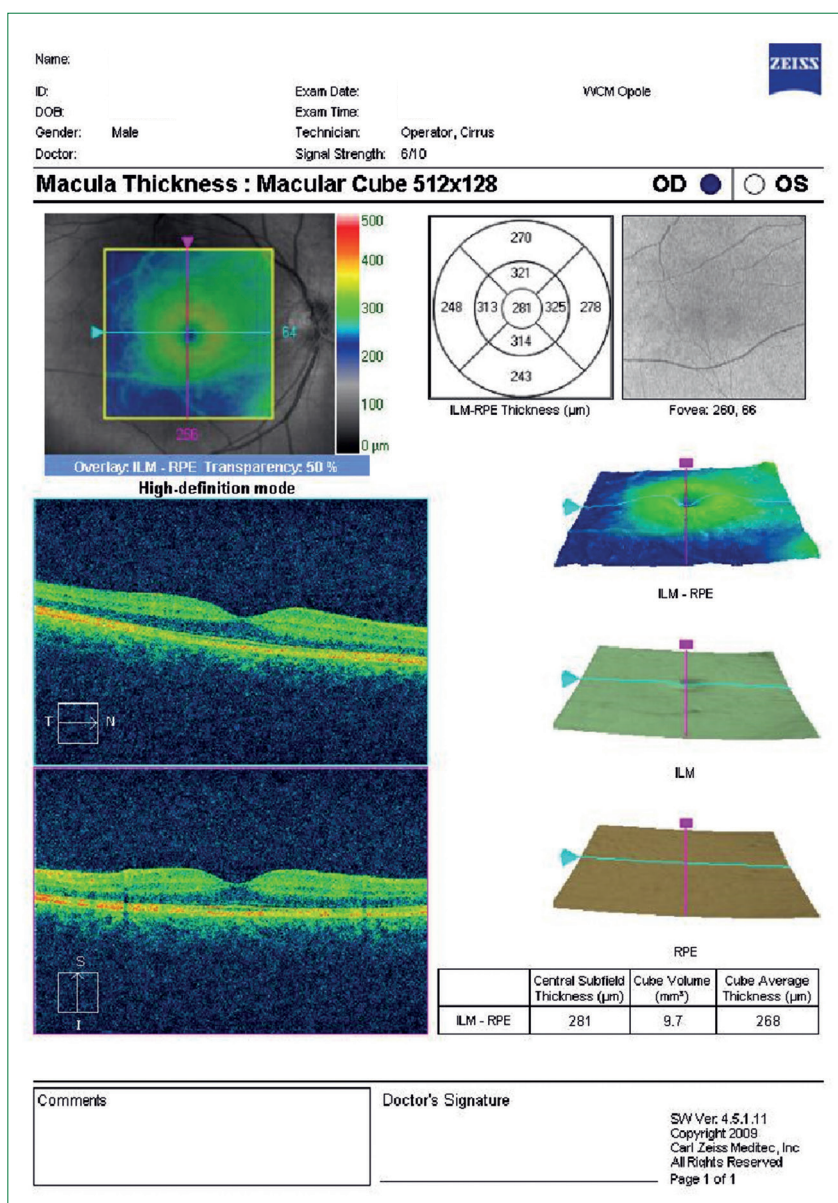
W skanach siatkówki centralnej prawego oka stwierdzono nieznaczną hiperrefleksyjność warstw wewnętrznych siatkówki oraz poszerzenie cienia optycznego warstw zewnętrznych, co odpowiada obrzękowi warstw zaopatrywanych przez wewnętrzną sieć naczyń siatkówki odchodzących od tętnicy środkowej siatkówki, w porównaniu ze skanem lewego oka. Pozwoliło to na rozpoznanie zatoru tętnicy środkowej siatkówki (CRAO, *central retinal artery occlusion*).

Zamknięcie tętnicy bądź gałązki tętnicy środkowej siatkówki to nagły stan okulistyczny o patomechanizmie podobnym do patomechanizmu udaru niedokrwiennego mózgu. Zważywszy na wycofujące się objawy gorszego widzenia w toku diagnostyki (ostrość wzroku przy wypisaniu z SOR na poziomie 0,6 wg tablic Snellena) oraz braku manifestacji objawów niedokrwienia w badaniu przedmiotowym w lampie szczelinowej, pacjent nie wymagał hospitalizacji na oddziale okulistyki. Ze względu na pierwszy epizod choroby o mechanizmie zakrzepowo-zatorowym choremu zalecono ocenę ryzyka sercowo-naczyniowego z konsultacją kardiologiczną.

Diagnostyka kardiologiczna

Badanie podmiotowe i przedmiotowe

W wywiadzie chory podawał brak objawów duszności wysiłkowej na co dzień, z niewielkim pogorszeniem tolerancji wysiłku od kilku miesięcy, bez omdleń czy zasłabnięć i bez typowej dławicy wysiłkowej. Przy przyjęciu był wydolny krążeniowo i oddechowo, ciśnienie tętnicze wynosiło 155/80 mm Hg, a miarowy rytm serca — 68/min, stwierdzono jednak szmer skurczowo-rozkurczowy 4/6 w skali Levine'a nad zastawką aortalną z promieniowaniem do szyi. Elektrokardiografia wykazała prawidłowy rytm zatokowy, miarowy, bez cech przerostu czy przeciążenia lewej komory.

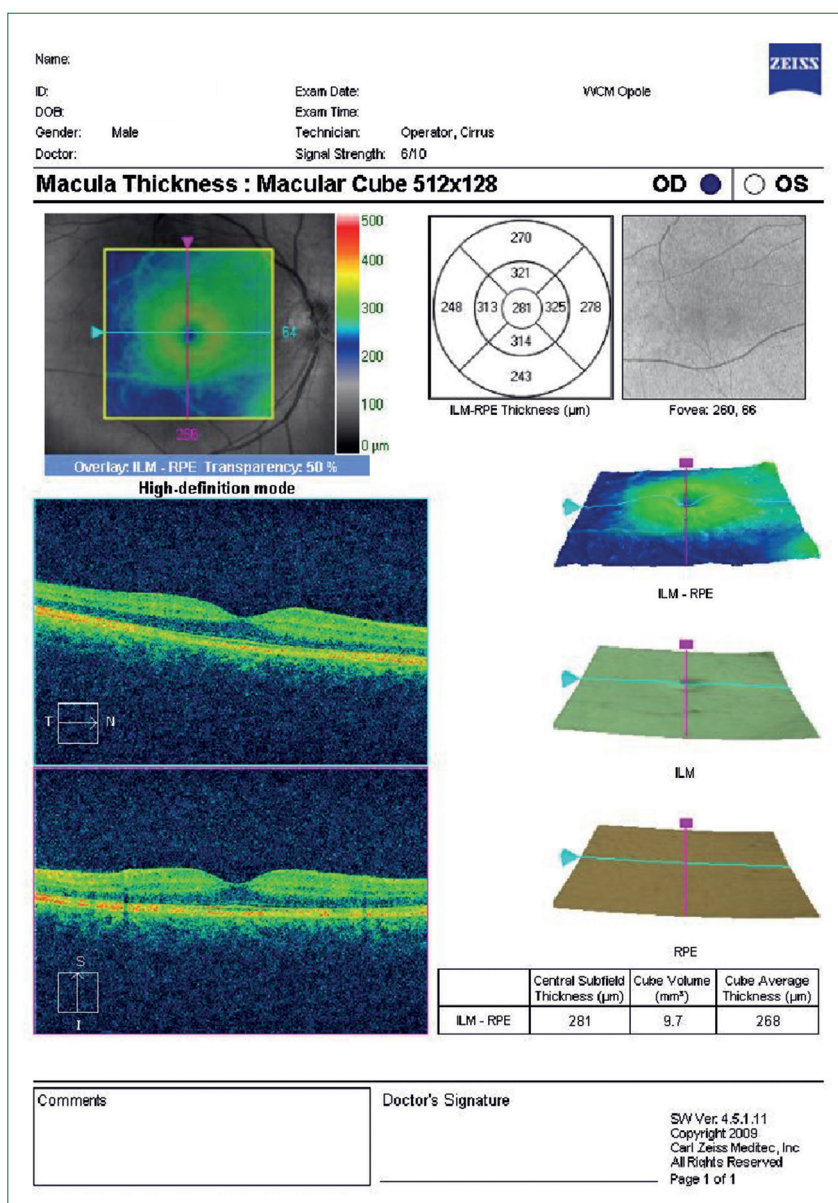


Rycina 1. Badanie metodą koherentnej tomografii optycznej prawego oka — zator tętnicy środkowej siatkówki

Badanie echokardiograficzne

W celu oszacowania wady wykonano połączone badanie echokardiografii przezklatkowej (TTE, *trans-thoracic echocardiography*) i przezprzełykowej (TEE, *transesophageal echocardiography*) [5]. Echokardiografia przezprzełykowa to „złoty standard” w rozpoznawaniu UAV z 75-procentową czułością i 86-procentową swoistością [6]. W badaniu uwidoczniono lewą komorę bez rozstrzeni, z koncentrycznym przerostem (średnica lewej komory [LVd, *left ventricular diameter*] 55 mm, wymiar rozkurczowy lewej komory [LVs, *left ventricular systolic*] 39 mm, przegroda międzykomorowa [IVS, *interventricular septum*] 16 mm, ściana tyłka lewej komory [LVPW, *left ventricular posterior wall*]

15 mm), z asymetrycznym pogrubieniem segmentu podstawnego przegrody międzykomorowej do 20 mm, bez cech zawężenia w drodze odpływu lewej komory, z prawidłowymi parametrami prawej komory (droga odpływu prawej komory [RVOT, *right ventricular outflow tract*] 31 mm, droga napływu prawej komory [RVIT, *right ventricular inflow tract*] 34 mm) i powiększonym lewym przedsionkiem (wymiar lewego przedsionka [LA, *left atrium*] 44 mm, jego pole [LAA, *LA area*] 22 cm²). Lewa komora nie wykazywała zaburzeń kurczliwości odcinkowej ani globalnej i cechowała się zachowaną globalną funkcją skurczową, z frakcją wyrzutową lewej komory (LVEF, *left ventricular ejection fraction*) 70%. Wymiary kompleksu aortalnego były



Rycina 2. Badanie metodą koherentnej tomografii optycznej lewego oka — obraz prawidłowy

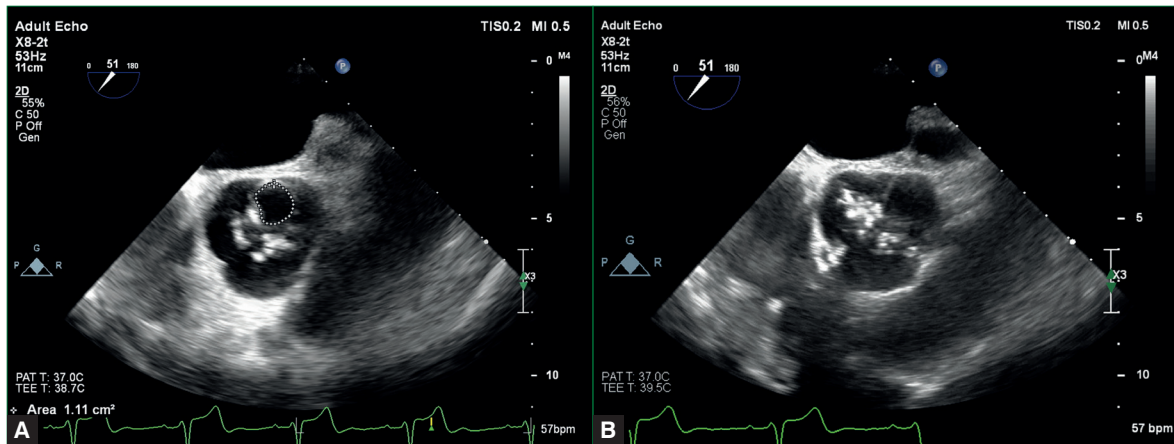
następujące: dystalna droga odpływu lewej komory [LVOT, *left ventricular outflow tract*] 21 mm, pierścion 30 mm, opuszka 35 mm, aorta wstępująca 40 mm.

Zobrazowana zastawka aortalna okazała się funkcjonalnie jedнопłatkowa na tle zrośnięcia płatków lewo- i prawowieńcowego LCC/RCC (*left coronary cups/right coronary cups*) oraz prawo- i niewieńcowego RCC/NCC (*right coronary cups/non-coronary cups*); uwidoczniono pole otwarcia szczelinowate między LCC i NCC — *slit-shaped unicommissural AV*, z dużymi zwapnieniami brzeżnymi płatków, z licznymi cieniami akustycznymi pochodzącymi od zwapnień oraz wypadanie proksymalnej części ruchomego płatków. W wadze zastawki przeważała istotna stenoz; pole ujścia zastawki obli-

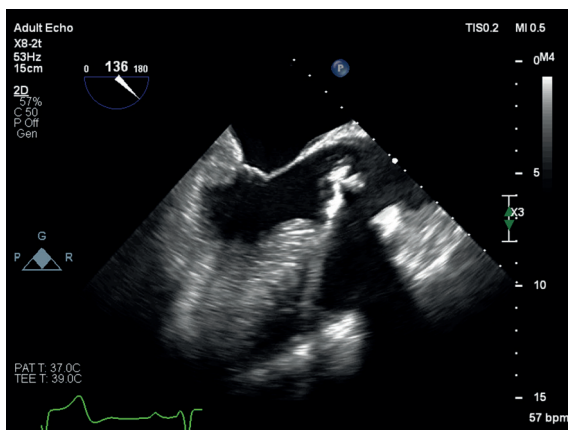
czone metodą planimetryczną [AVA, *aortic valve area*] mieściło się w zakresie 1,2–1,3 cm^2 , wskaźnik pola powierzchni zastawki aortalnej [AVAI, *aortic valve area index*] wynosił 0,54 cm^2 , pomiary dopplerowskie zastawki aortalnej wykazały pGmax 127 mm Hg, pGmean 68 mm Hg, z jej umiarkowaną niedomykalnością — ekscentryczną, dwustrumieniową falę zwrotną o zasięgu 2/4, z talią niedomykalności aortalnej (AR, *aortic regurgitation*) w LVOT — 0,8 cm i Vmax 5,6 m/s. Pozostałe zastawki były pozbawione istotnych wad (ryc. 3–5).

Tomografia komputerowa naczyń wieńcowych

W związku z niskim prawdopodobieństwem choroby wieńcowej u chorego wykonano angioto-



Rycina 3A, B. Badanie przezprzełykowe, projekcja środkowoprzełykowa w osi krótkiej — obraz zastawki aortalnej

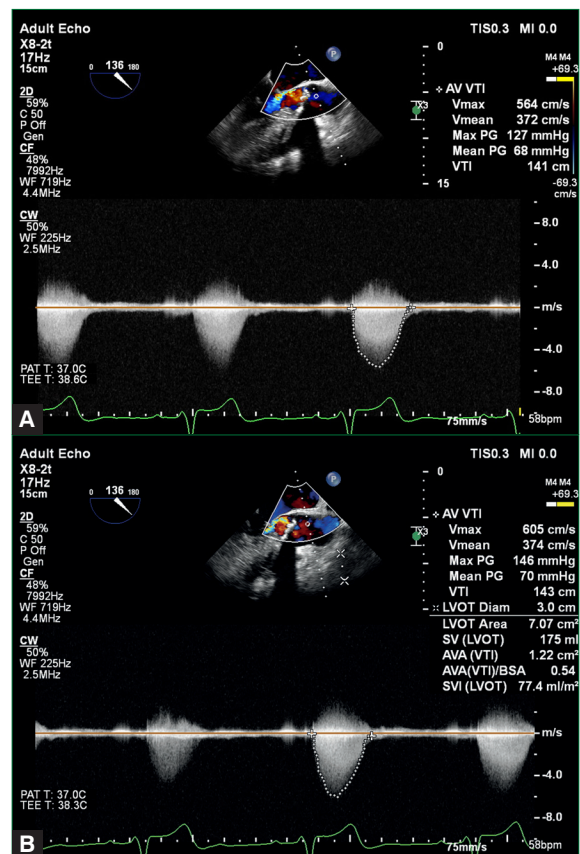


Rycina 4. Badanie przezprzełykowe, projekcja środkowoprzełykowa w osi długiej (zwapnienia w obrębie płatków, liczne cienie akustyczne pochodzące od zwapnień) — obraz zastawki aortalnej

grafię komputerową (angio-CT, *computed tomography angiography*) tętnic wieńcowych, nie uwidaczniając istotnych zmian w nasierdziowych tętnicach wieńcowych (wskaźnik uwapnienia tętnic wieńcowych [CS, *calcium score*] 127). Jednocześnie oceniono aortę piersiową i pień płucny nie stwierdzając ich poszerzenia w zobrazowanym zakresie.

Zabieg kardiochirurgiczny wymiany zastawki aortalnej

Na konsultacji w ramach Kardiogrupy chorego zakwalifikowano do chirurgicznej wymiany zastawki aortalnej w trybie pilnym [7]. Pacjenta przekazano na oddział kardiochirurgii, gdzie z zastosowaniem krążenia pozaustrojowego implantowano protezę mechaniczną SJM Regent 23 mm w pozycję aortalną. Podczas bezpośredniej chirurgicznej inspekcji natywnej zastawki stwierdzono stary ropień zlokalizowany



Rycina 5. Badanie przezprzełykowe, projekcja środkowoprzełykowa w osi długiej — pomiary dopplerowskie stenozы zastawki aortalnej

w obrębie pierścienia zastawki; podczas usuwania płaska prawowieżcowego doszło do otwarcia ropnia — treść ropną w całości usunięto, a pierścień przepłukano roztworem betadyny. Całą zastawkę oraz pobrany wymaz z ropnia przebadano mikrobiologicznie, stwierdzając jałowość posiewów. Pacjent przebył zabieg bez powikłań w okresach około-



Rycina 6. Wypreparowana jedнопłatkowa zastawka aortalna

i pooperacyjnym. W pozabiegowym badaniu TTE wykazano prawidłowo funkcjonującą sztuczną mechaniczną protezę zastawki aortalnej. W 7. dobie po zabiegu chory został wypisany do domu w dobrym stanie ogólnym (patrz również ryc. 6).

PODSUMOWANIE

Nasuwa się pytanie, dlaczego wadę o charakterze UAV wykryto u chorego dopiero w późnym wieku [8, 9]. Najbardziej prawdopodobna wydaje się teoria, że nie była to zastawka „pierwotnie” jedнопłatkowa, ale stała się nią w przebiegu procesu degeneracyjnego. Jej morfologia z licznymi zwapnieniami i obecnością ‘starego’ jałowego ropnia, stwierdzonego *in vivo* podczas zabiegu, przemawia za tłem degeneracyjnym zwężenia w przebiegu toczących się procesów zapalnego i degeneracyjnego [10]. Etiologii takich procesów należy się dopatrywać w kaskadzie odkładania się złogów lipoprotein i nacieków zapalnych z makrofagów, limfocytów T i innych komórek w zastawce, a konsekwencją tego są zwapnienia płatków i pierścienia zastawki [11]. Zbieranie się lipoprotein, przewlekły stan zapalny i kaskada wapnienia prowadzą do zwiększenia masy płatków zastawki i nagromadzenia się wapnia, co skutkuje ich unieruchomieniem, a w późniejszych latach dochodzi do powstania zastawki funkcjonalnie dwu- bądź jedнопłatkowej [12]. Najprawdopodobniej na owych zwapnieniach dochodziło do odkładania się mikrokrzeplin, które po oderwaniu się z zastawki dotarły do tętnicy środkowej siatkówki, co objawiło się jej zatorom. Ze względu na stwierdzenie u chorego ‘stary’ jałowy ropień w natywnej zastawce nie można wykluczyć, że przyczyną powstania funkcjonalnie jedнопłatkowej

zastawki była przebyta w przeszłości gorączka reumatyczna, o czym sam chory nie pamięta i czego nie uwzględnił w zebrany wywiadzie.

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

PODZIĘKOWANIA

Autorzy pragną złożyć podziękowania za udostępnienie obrazów echokardiograficznych dr Marii Piskozub oraz obrazu śródoperacyjnego zastawki aortalnej dr Robertowi Kiwusowi.

PIŚMIENNICTWO

1. Tempe DK, Garg M, Tomar AS, et al. Unicuspid aortic valve: transesophageal echocardiographic features. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2012; 26(2): 277–279, doi: [10.1053/j.jvca.2011.01.011](https://doi.org/10.1053/j.jvca.2011.01.011), indexed in Pubmed: 21419655.
2. Higashi H, Ogimoto A, Inoue K, et al. Eccentric left ventricular hypertrophy in aortic stenosis caused by unicuspid aortic valve. *Circ J.* 2017; 81(6): 895–897, doi: [10.1253/circj.CJ-16-0945](https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-0945), indexed in Pubmed: 28123168.
3. Essandoh M, Castellon-Larios K, Zuleta-Alarcon A, et al. Unicuspid aortic stenosis in a patient with turner syndrome: a case report. *Front Cardiovasc Med.* 2014; 1: 14, doi: [10.3389/fcvm.2014.00014](https://doi.org/10.3389/fcvm.2014.00014), indexed in Pubmed: 26664864.
4. Kwon HJ, Park JH, Kim SS, et al. Severe aortic stenosis associated with unicommissural unicuspid aortic valve in a middle aged male. *J Cardiovasc Ultrasound.* 2016; 24(3): 247–250, doi: [10.4250/jcu.2016.24.3.247](https://doi.org/10.4250/jcu.2016.24.3.247), indexed in Pubmed: 27721957.
5. Lasota B, Gładysz J, Gąsior Z. Paradoksalna niskoprzepływowa, niskogradientowa stenoz aortalna. *Kardiologia po Dyplomie.* 2016; 4.
6. Ingason AB, Sigfusson G, Torfason B. Congenital aortic stenosis due to unicuspid unicommissural aortic valve: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2018; 13(1): 61, doi: [10.1186/s13019-018-0755-0](https://doi.org/10.1186/s13019-018-0755-0), indexed in Pubmed: 29880056.
7. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, et al. ESC Scientific Document Group. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J.* 2017; 38(36): 2739–2791, doi: [10.1093/eurheartj/ehx391](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx391), indexed in Pubmed: 28886619.
8. Novaro GM, Mishra M, Griffin BP. Incidence and echocardiographic features of congenital unicuspid aortic valve in an adult population. *J Heart Valve Dis.* 2003; 12(6): 674–678, indexed in Pubmed: 14658804.
9. Singh D, Chee TS. Incidental diagnosis of unicuspid aortic valve in an asymptomatic adult. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008; 21(7): 876. e5, doi: [10.1016/j.echo.2007.10.015](https://doi.org/10.1016/j.echo.2007.10.015), indexed in Pubmed: 18248954.
10. Peterson MD, Roach RM, Edwards JE. Types of aortic stenosis in surgically removed valves. *Arch Pathol Lab Med.* 1985; 109(9): 829–832, indexed in Pubmed: 3839655.
11. Orłowska-Baranowska E. Zwężenie zastawki aortalnej. In: Hryniewiecki T, Gąsior Z, Rużyłło W. ed. *Wady serca.* Medical Tribune, Warszawa 2013: 343–367.
12. Dweck MR, Boon NA, Newby DE. Calcific aortic stenosis: a disease of the valve and the myocardium. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 60(19): 1854–1863, doi: [10.1016/j.jacc.2012.02.093](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.02.093), indexed in Pubmed: 23062541.