

Tabela 4. Ryzyko wystąpienia wrodzonej wady serca u pacjenta z jakąkolwiek wrodzoną wadą serca w rodzinie (zmodyfikowano wg [4, 6, 7])

Wywiad rodzinny	Ryzyko względne	Przedziały ufnosci
Bliźniak tej samej płci	12,5	10,9–14,3
Bliźniak innej płci	6,9	5,3–9,0
Krewny 1. stopnia (rodzice, rodzeństwo)	3,2	3,0–3,5
Krewny 2. stopnia (dziadkowie, rodzeństwo przyrodnie, wuj, ciotka, bratanek, siostrzeniec)	1,8	1,1–2,9
Krewny 3. stopnia (dalsi kuzyni, brat stryjeczny, brat cioteczny, siostra cioteczna, siostra stryjeczna)	1,1	0,8–1,5

w zakresie genetyki klinicznej powinna być stałą składową wyspecjalizowanych w tej problematyce centrów referencyjnych.

Piśmiennictwo

1. Maron B.J., Towbin A.J., Thiene G. i wsp. on behalf of Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention of American Heart Association Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 2006; 113: 1807–1816.
2. Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O. i wsp. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: 2761–2796.
3. Hiratzka L.F., Bakris G.L., Beckman J.A. i wsp. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. *Circulation*. 2010; 121: e266–369.
4. Øyen N., Poulsen G., Boyd H.A. i wsp. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation* 2009; 120: 295–301.
5. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M. i wsp. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.
6. van der Linde D., Konings E.E., Slager M.A. i wsp. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 58: 2241–2247.
7. van der Bom T., Bouma B.J., Meijboom F.J. i wsp. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am. Heart J.* 2012; 164: 568–575.

KOSZYK I. PYTANIE 27

Ocena zaawansowania niedomykalności zastawki aortalnej przy użyciu metod nieinwazyjnych

dr n. med. Anna Budaj-Fidecka

I Katedra i Klinika Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). *Repetitorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego*. Tom 1. Via Medica, Gdańsk 2013: 119–121

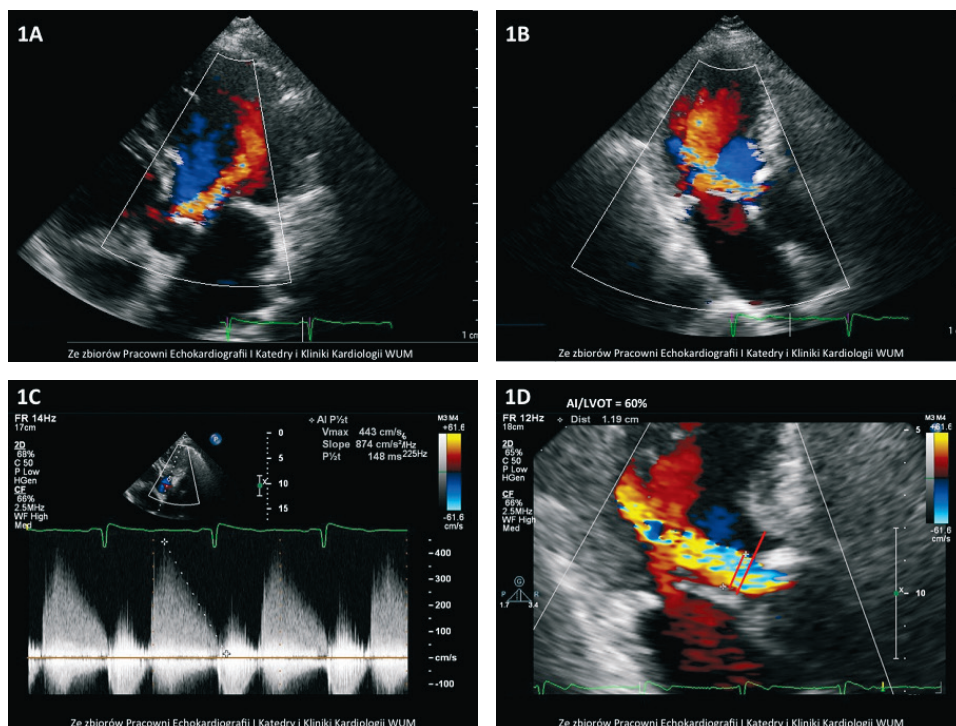
Obecność niżej wymienionych odchyłeń od normy w badaniach nieinwazyjnych przemawia za istotnością niedomykalności aortalnej [1]. Decydujące znaczenie w ocenie ciężkości wady ma badanie echokardiograficzne [2] (ryc. 1).

Badanie podmiotowe:

- przewlekła niedomykalność aortalna — stopniowo, latami narastające uczucie zmęczenia; wada często jest bezobjawowa;
- ostra niedomykalność aortalna — tachykardia, narastająca duszność.

Badanie przedmiotowe:

- znaczna amplituda ciśnienia tętniczego;
- objaw de Musseta — drżenie głowy synchroniczne z rytmem serca i tętnem;
- tętno Corrigan — tętno „młota pneumatycznego” wywołane gwałtownym rozciągnięciem ściany tętnicy i szybkim zapadnięciem się;



Rycina 1A–D. Istotna niedomykalność zastawki aortalnej: **A, B.** Ocena metodą kolorowego dopлера (brak jednoznacznej możliwości oceny zaawansowania wady tą techniką); **C.** Pomiar czasu półtrwania gradientu ciśnień (PHT, *pressure half time*) — wynik < 200 ms wskazuje na obecność ciężkiej niedomykalności; **D.** Ocena szerokości fali zwrotnej do drogi odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*) — wynik 60% jest graniczny dla umiarkowanej i dużej niedomykalności

- **podwójny ton Traubego** — gwałtowny i krótkotrwały dźwięk wysłuchiwany nad tętnicą udową w skurczu i rozkurczu, przypominający wystrzał z pistoletu;
- **podwójny ton Durozieza** — krótkotrwały szmer skurczowy i rozkurczowy słyszalny nad tętnicą udową po jej uciesnieniu wskutek szybkiego przepływu krwi w czasie skurczu i jej cofania się na początku rozkurczu;
- **tętno Quinckego** — wyraźne rytmiczne blednięcie i czerwienienie płytki paznokciowej przy niewielkim ucisku, zwykle niewystępujące w ostrej niedomykalności;
- **I ton serca** — zwykle dobrze słyszalny (w niedomykalności ostrej może być ściszony w związku z przedwczesnym przemykaniem płatków zastawki mitralnej);
- **ściszenie składowej aortalnej II tonu;**
- **szmer holodiastoliczny typu *decrescendo***, zwykle najgłośniejszy przy lewym brzegu mostka (w chorobie aorty wstępującej często lepiej słyszalny przy prawym brzegu mostka); w niedomykalności ostrej szmer zwykle dość krótki;

- **szmer Austina Flinta** — turkot rozkurczowy wskutek względnego zwężenia zastawki mitralnej, spowodowanego uniesieniem przedniego płątka zastawki mitralnej przez strumień niedomykalności aortalnej;
- często **skurczowy szmer wyrzutu** w miejscu osłuchiwania zastawki aortalnej (wskutek zwiększonej objętości wyrzutowej).

Elektrokardiografia — cechy przerostu i przeciążenia lewej komory, P *mitrale*, często komorowe zaburzenia rytmu.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej — powiększenie lewej komory, poszerzenie aorty wstępującej i łuku. W ostrej niedomykalności możliwy zastój w krążeniu płucnym.

Echokardiografia jest kluczowa w ocenie zaawansowania wady. Badanie techniką doplerowską pozwala na wykrycie fali niedomykalności z niemal 100-procentową czułością i swoistością. Podczas badania należy ocenić morfologię zastawki, dokonać pomiarów aorty (pierścienia aortalnego, zatok Valsalwy, punktu J oraz aorty wstępującej) oraz ocenić funkcję lewej komory (wymiary, objętość, frakcja wyrzutowa

Tabela 1. Kwalifikacja ciężkości niedomykalności aortalnej na podstawie echokardiografii (źródła [2, 3])

Parametr	Niedomykalność		
	Mała	Umiarkowana	Duża
Stosunek szerokości fali zwrotnej do LVOT	< 25%	25–65%	> 65%
Talia niedomykalności (<i>vena contracta</i>) [mm]	< 3	3–6	> 6
PHT [ms]	> 500	200–500	< 200
Rozkurczowy przepływ wsteczny w aorcie zstępującej	–	–	Obecny
Objętość fali zwrotnej [ml]	< 30	30–59	≥ 60
ERO [cm ²]	< 0,1	0,1–0,29	≥ 0,3
Poszerzenie jamy lewej komory	–	–	Obecne

LVOT (*left ventricular outflow tract*) — droga odpływu lewej komory; PHT (*pressure half time*) — czas półtrwania gradientu ciśnień; ERO (*effective regurgitant orifice*) — efektywne pole powierzchni niedomykalności

z indeksowaniem według powierzchni ciała pacjenta). Kluczowa jest ocena niedomykalności według klasyfikacji czynnościowej: typ I — niedomykalność spowodowana poszerzeniem pierścienia aortalnego; typ IIa — ekscentryczna niedomykalność spowodowana wypadaniem płotka zastawki; typ IIb — ekscentryczny strumień spowodowany brakiem ciągłości tkanek przy wolnej krawędzi płatków; typ III — niedomykalność spowodowana nieprawidłową budową płatków związaną z obecnością zwapnień, zmian zwyrodnieniowych lub destrukcji w wyniku infekcyjnego zapalenia wsierdza [3]. W celu dokładniejszej oceny płatków zastawki oraz morfologii aorty można wykonać badanie przezprzłykowe. Kryteria oceny niedomykalności aortalnej zawarto w tabeli 1.

Tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny są wskazane w celu oceny aorty u pacjentów z zespołem Marfana oraz w przypadku poszerzenia aorty stwierdzonego podczas badania echokardiograficznego.

Badania wysiłkowe nie są zalecane rutynowo. Echokardiografia wysiłkowa może być wskazana u pacjentów z dużą niedomykalnością aortalną i niejednoznacznymi objawami klinicznymi, u pacjentów z granicznymi wartościami frakcji wyrzutowej lewej komory (50–55%) lub granicznym wymiarem skurczowym lewej komory (ok. 50 mm lub 25 mm/m²) [3].

Piśmiennictwo

1. Szymański P., Hoffman P. Zwężenie zastawki mitralnej. W: Szczekliki A., Tendera M. (red.). Kardiologia. Wydawnictwo Medycyna Praktyczna, Kraków 2009: 490–496.
2. Vahanian A., Alfieri O., Andreotti F. i wsp. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012): the Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur. Heart J.* 2012; 33: 2451–2496.
3. Lancellotti P., Tribouilloy C., Hagendorff A. i wsp. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *Eur. J. Echocardiogr.* 2010; 11: 223–244.