

## Kongenitalna aortalna stenozna

**Mladen Marcikić, Goran Milašinović i  
Damir Margaretić**

Prikaz bolesnika  
UDK 616.132-056.7  
Prispjelo: 23. travnja 1989.

Odjel za patološku anatomiju, Klinika za unutarnje bolesti  
i Znanstvena jedinica za kliničko-medicinska istraživanja  
Opće bolnice Osijek

Prema nekim autorima kongenitalna stenozna čini oko 3,8% urođenih anomalija srca. Poznata su tri anatomska tipa aortalne stenozne: valvularna (60–80%), subvalvularna (10–20%) i supralvalvularna (5%). Bolesnik je u prikazanom

primjeru imao subvalvularni tip stenozne, a uz nju je bio prisutan i defekt ventrikularnog septuma. U konkretnom primjeru radilo se o rijetkoj kombinaciji urođenih anomalija srca.

**Ključne riječi:** aortalna stenozna

Kongenitalne bolesti srca pojavljuju se prema nekim podacima<sup>3</sup> s incidencijom od oko 5/1000 porođaja.

Poznati činioci nastanka ovih bolesti su genetski i faktori okoline. Međutim, kod velike većine bolesnika oni nisu bili utvrđeni.<sup>3</sup> Istraživanje urođenih bolesti srca, provedeno na velikoj skupini od tisuću bolesnika, utvrdilo je učestalost od 3,8% za kongenitalnu aortalnu stenoznu.<sup>10</sup>

Kongenitalna aortalna stenozna manifestira se u tri anatomska tipa. Valvularna stenozna je obilježena fibrotičnim, zadebljanim međusobno spojenim zaliscima, koji formiraju kupolasto izbočenje sa nepravilnim otvorom prema lumenu aorte ili, pak, fibrotičnom strukturom koja počinje i završava na jednoj komisuri.

Subvalvularna stenozna može biti muskularnog ili fibroznog tipa. Zadebljani interventrikularni septum izbočuje se ispod aortalne valvule u prvom, dok se fibrozna membrana u obliku prstena nalazi ispod valvule u drugom slučaju.

Supralvalvularna stenozna može biti u obliku fibrozne membrane, koja okružuje aortu iznad ušća, ili se radi o lokaliziranoj hipoplaziji ili fibroelastičnom zadebljanju stijenke.<sup>9, 11</sup>

U oko 60–80% slučajeva radi se o valvularnoj, 10–20% subvalvularnoj i 5% supralvalvularnoj stenozni.<sup>12</sup>

Aortalnu stenoznu ima oko 65% bolesnika od 1 do 15 godina života, iznad 15. godine 30% i do 1 godine 5%.<sup>12</sup>

Aortalna stenozna ponekad se nalazi i u kombinaciji s otvorenim duktusom arteriozusom, defektom arterijalnog, defektom interventrikularnog septuma, koarktacijom aorte i dekstrokardijom.<sup>12</sup>

Spolovi su različito zastupljeni, pa je tako u jednoj analizi stenozna odnos muških prema ženskim bio 1:1,5,<sup>5</sup> u drugoj 4,2:1<sup>2</sup> i trećoj 5:1.<sup>7</sup>

Između kliničkih simptoma, sistolički šum je najraniji i najučestaliji u bolesnika s ovom anomalijom. U skupini od osamnaestero djece do godine dana starosti šum je registriran u šesnaestero u toku prva dva mjeseca,<sup>5</sup> dok je u jednoj drugoj analizi 50 bolesnika od 67 imalo registriran šum prije četvrte godine.<sup>7</sup> Angiozne smetnje (22%) i sinkope (14%) bile su rjeđe zastupljene u skupini od 233 bolesnika.<sup>2</sup> U 16 od 18 bolesnika EKG nalaz je pokazivao depresiju S–T segmenta, kao i inverziju T vala.<sup>5</sup> Kod svih promatranih bolesnika sa subvalvularnom aortalnom stenozom zamijećeno je povećanje srca na RTG.<sup>11</sup> Kateterizacija izvršena na 176 bolesnika utvrdila je sistolički gradijent tlaka između lijeve klijetke i aorte 50–100 mm Hg u 50%, manji od 50 mm Hg u 28% i veći od 100 mm Hg u 22% bolesnika.<sup>2</sup>

Bolesnici s kongenitalnom aortalnom stenozom skloni su nagloj, iznenadnoj smrti. U nekim istraživanjima bilo je 7%,<sup>6, 8</sup> a u drugim 1% naglih smrti.<sup>2</sup>

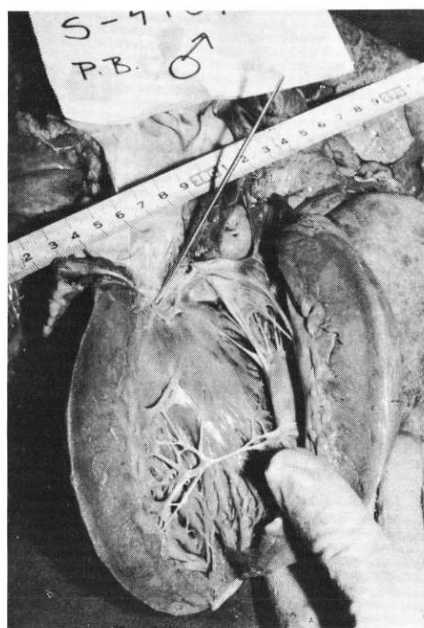
### PRIKAZ BOLESNIKA

Bolesnik P. B. rođen je s normalnom težinom i dužinom kao drugo muško dijete u obitelji. Sistolički šum zamijećen je na kontrolnom pregledu u trećem mjesecu života. Povećanje srca i devijacija električne osi ulijevo registrirani su nakon prve godine. Klinička dijagnoza ventrikularnog septalnog defekta postavljena je u drugoj godini. Tahikardija i EKG znaci hipertrofija lijeve klijetke bili su prisutni prilikom narednih kontrola. Kateterizacija, ali samo desnog srca, učinjena je u sedmoj godini i pri tom je potvrđena dijagnoza septalnog defekta, a ujedno izražena sumnja na aortalnu anomaliju. Klinička slija je i dalje bila obilježena sistoličkim šumom 5/6, Thillom, znacima hipertrofije lijeve klijetke, s nalazom povećanja srca u EKG-u i RTG-u. Bolesnik je uz ovaj nalaz bio aktivan, povremeno se bavio i sportom, sve do dana kad je iznenada kolabirao i ubrzo zatim umro.

### OBDUKCIJA

Utvrđeno je da se radi o normalno građenom, oko 180 cm visokom mladiću, starom 17 godina. Vanjskim pregledom utvrđen je krvni podljev na mekom oglavku kao posljedica agonalnog pada.

Srce je bilo povećano i teško 700 grama. Ušće aorte je bilo suženog opsega oko 4 cm. Zalisci su bili izduženi, a sinusi zalistaka lijevkasti. Fibrozna membrana se nalazila ispod aortalne valvule čitavim opsegom, a na njoj je postojao otvor oko 4 mm, kroz koji su komunicirali ventrikuli. Izlazni trakt lijeve klijetke bio je jako sužen, oko 1 cm u opsegu, a to je suženje uzrokovalo konično oblikovanje izlaza lijeve komore i smanjenje opsega aortalne valvule (**slika 1. i 2**). Interventrikularni septum je bio zadebljan (2,5 cm) i lagano izbočen ispod aortalne valvule, te se približavao slobodnom rubu prednjeg mitralnog listića (**slika 3**). Slobodna stijenka lijeve klijetke bila je također zadebljana (2,5 cm). Patohistološkim pregledom miokarda iz septuma, stražnje i slobodne stijenke lijeve komore, utvrđen je uobičajan paralelan raspored mišićnih vlakana, koja su imala nešto krupnije hiperkromatske jezgre, sa brojnim ožiljcima koji su zamjenji-



SLIKA 1.

Subvalvularno suženje fibrozim prstenom na kojem se nalazi defekt interventrikularnog septuma



SLIKA 2.

Desna klijetka komunicira kroz otvor na septumu s lijevom



SLIKA 3.

Zadebljani interventrikularni septum (2,5 cm) i slobodna stijenka lijeve klijetke (2,5 cm)



SLIKA 4.

Mikroskopski nalaz paralelnog toka mišićnih vlakana i brojnih cikatriksa u miokardu H&E

vali propala mišićna vlakna (slika 4). Opća zastojna mnogokrvnost i edem pluća činili su ostale patološko-anatomske promjene. Aortalna stenoz, s jakom hipertrofijom srca, bila je osnovni uzrok koji je putem električnih poremećaja doveo do naglog srčanog zatajenja.

#### RASPRAVA

Dijagnostika kongenitalnih anomalija srca je složena, što potvrđuju i neki podaci iz literature da se samo oko 35% kardiovaskularnih malformacija, otkrivenih na kraju prve

godine, nade nakon porođaja.<sup>4</sup> U prikazanom slučaju bolesnika nadena je kongenitalna aortalna stenoz, a uz nju je bio prisutan i ventrikularni septalni defekt. Subvalvularno suženje formiralo je izlaz iz lijeve klijetke srca u obliku lijeve obrnutog u odnosu na tok struje krvi. Ovakvo oblikovanje izlaza lijeve komore nalazimo opisano u rendgenološkim analizama aortalne stenoz.<sup>11</sup> Anomalija je ukazana auskultatorno nalazom sistoličkog šuma, kao i kod najvećeg broja bolesnika u prethodnim kliničkim istraživanjima.<sup>5,7</sup> Prikazani bolesnik imao je, osim šuma, i patološki EKG u smislu hipertrofije lijeve klijetke i RTG nalaz povećanja srca, što je također zapaženo u prijašnjim istraživanjima.<sup>5,11</sup> Angiozne smetnje i sinkope, premda rjeđe zastupljene,<sup>2</sup> nisu registrirane u konkretnom primjeru. Dijagnoza ventrikularnog septalnog defekta postavljena je ispravno mada se kod djece znade sistolički šum aortalne stenoz lokalizirati uz lijevi rub sternuma.<sup>5</sup>

U diferencijalnoj dijagnozi razmatra se idiopatska hipertrofična subaortalna stenoz, odnosno hipertrofična kardiomiopatija. Morfološke osobitosti ovog entiteta su: disproporcionalna hipertrofija ventrikularnog septuma (95%), nered mišićnih vlakana u ventrikularnom septumu (100%), rjeđe u slobodnoj stijenci ventrikula, smanjenje volumena ventrikula (90%), stvaranje muralnog plaka na mjestu kontakta prednjeg mitralnog zaliska i septuma (75%), zadebljanje mitralnog zaliska (75%), dilatacija atrijsa (100%), kao i abnormalne intramuralne arterije (50%).<sup>11</sup>

Na primjeru našeg bolesnika bila je izražena jaka subaortalna stenoz (1 cm) zbog fibrozne membrane oko čitavog opsega izlaza lijeve klijetke, simetrična hipertrofija lijeve klijetke zbog prisutne opstrukcije, histološki nalaz je otkrivao uobičajeni paralelni tok mišićnih vlakana uz brojne cikatrikse u miokardu.

Budući da kongenitalna aortalna stenoz ima učestalost od 3,8% urođenih anomalija srca, a doda li se tome i nalaz septalnog defekta, dolazi se do saznanja da se radilo o rjeđoj srčanjoj anomaliji.

LITERATURA

1. *Edwards WD.* Cardiomyopathies. *Hum Pathol* 1987; 6:28–30.
2. *Hohn AR, Praagh S, Moore AD, Vlad P, Lambert EC.* Aortic stenosis. *Circulation* 1965; 31 i 32:4–12.
3. *Higgins ITT.* The epidemiology of congenital heart disease. *J Chron Dis* 1965; 18:699–721.
4. *McIntosh R, Merritt KK, Richard MR, Samuels MH, Bellows MT.* The incidence of congenital malformations: a study of 5964 pregnancies. *Pediatrics* 1954; 4:505.
5. *Moller JH, Nakib A, Eliot RS, Edwards JE.* Symptomatic congenital aortic stenosis in the first year of life. *Pediatrics* 1966; 5:728–34.
6. *Nadas AS.* *Pediatric cardiology* 2. izd. Philadelphia: W. B. Saunders Co 1963; 829.
7. *Ongley Pa, Nadas AS, Paul MH, Rudolph AM, Starkey GWB.* Aortic stenosis in infants and children. *Pediatrician* 1958; 21:207–19.
8. *Reynolds JL, Nadas AS, Rudolph AM, Gross RE.* Critical congenital aortic stenosis with minimum electrocardiographic changes: a on two siblings. *New Engl J Med* 1960; 262:76.
9. *Robbins SL, Cotran RS, Kumar V.* *Pathologic basis of disease* 3. izd. Philadelphia, London, Toronto: W. B. Saunders Co. 1984; 591:597–9.
10. *Storstein O, Rokseth R, Sörland S.* Congenital heart disease in clinical material. *Acta Med Scand* 1964; 2:195–200.
11. *Takckawa SD, Owings WK, Titus JL, DuShane JW.* Congenital aortic stenosis. *Am J Roentgenol* 1966; 98:800–21.
12. *Warkany J.* *Congenital malformations.* Chicago, Year book medical publishers 1971; 539–41.

---

## Abstract

### CONGENITAL AORTIC STENOSIS

Mladen Marcikić, Goran Milašinović and Damir Margaretić

Department of Pathologic Anatomy, Clinic of Internal Diseases and Scientific Unit for Clinical and Medical Research General Hospital Osijek

**Congenital aortic stenosis accounts for about 3.8% of congenital heart diseases. There are three anatomic types of aortic stenosis: valvular (60–80%), subvalvular (10–20%) and supra-valvular (5%). This paper presents a case of the subvalvular type of aortic stenosis associated with a ventricular septic defect which is an uncommon anatomical combination.**

---

**Key words:** aortic valve stenosis

**Received:** April 23rd, 1989