

Η καρδιακή βαλβίδα τύπου «Χ».

Σύγχρονες απόψεις πάνω στην τετράπτυχη αορτική βαλβίδα.

✎ **Ηλίας Α. Σανίδας**

Επιμελητής, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. "Λαϊκό"

Δημήτριος Ν. Δάμπασης

Ειδικευόμενος Καρδιολογίας, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. "Λαϊκό"

Κανέλλα Ζέρβα

Ειδικευόμενη Καρδιολογίας, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. "Λαϊκό"

Μαρία Α. Βέλλιου

Ειδικευόμενη Γενική Ιατρός, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «Λαϊκό»

Ιωάννης Δ. Μπαρμπετσάς

Συντονιστής Διευθυντής, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. "Λαϊκό"

Εισαγωγή

Η τετράπτυχη αορτική βαλβίδα αποτελεί μια σπάνια, εκ γενετής, ανατομική παραλλαγή της βαλβίδας, που, ως επί το πλείστον, οδηγεί σε αορτική ανεπάρκεια. Πρόκειται για τυχαίο εύρημα και η διαχείριση του ασθενούς εξαρτάται από το βαθμό της αορτικής ανεπάρκειας, τη συμπτωματολογία του, καθώς και τη λειτουργικότητα και τις διαστάσεις της αριστερής κοιλίας. Υψίστης σημασίας θεωρείται ο καταλληλότερος χρόνος για τη χειρουργική αντικατάσταση της βαλβίδας¹⁻³. Στο παρόν άρθρο θα παρουσιαστεί η περίπτωση ενός ασθενούς με μέτρια αορτική ανεπάρκεια, που κατά τον υπερηχογραφικό έλεγχο καρδιάς ανακαλύφθηκε τυχαία η παρουσία της τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας.

Παρουσίαση περιστατικού

Ασθενής, 43 ετών, με ελεύθερο ατομικό ανα-

μνηστικό, προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών, επικαλούμενος καταβολή δυνάμεων και κόπωση από εβδομάδων. Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε διαστολικό φύσημα στην εστία ακρόασης της αορτικής βαλβίδας. Τα ζωτικά του σημεία ήσαν φυσιολογικά, το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) δεν παρουσίαζε ισχαιμικές αλλοιώσεις και από τον εργαστηριακό έλεγχο δεν ανευρέθηκαν παθολογικά ευρήματα (Εικόνα 1). Ο ασθενής εισήχθη στην Καρδιολογική Κλινική για περαιτέρω διερεύνηση και παρακολούθηση.

Από το διαθωρακικό υπερηχογράφημα καρδιάς διαπιστώθηκε φυσιολογικό κλάσμα εξώθησης και μετρίου βαθμού αορτική ανεπάρκεια. Ωστόσο, η αορτική βαλβίδα δεν είχε την τυπική εικόνα τύπου «Υ», που είναι χαρακτηριστικό της παρουσίας των τριών γλωχίνων. Η αορτική ρίζα, η μιτροειδής, η τριγλώχινα και η πνευμονική βαλβίδα ήσαν φυσιολογικές, ενώ



Εικόνα 1. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα του ασθενούς.

δεν παρατηρήθηκαν ελλείματα μεσοκολπικού ή μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Με τη μέθοδο Doppler υπολογίστηκε η vena contracta 4 mm, ο όγκος της ανεπάρκειας (regurgitant volume) 45 ml και το ενεργό στόμιο της ανεπάρκειας (effective regurgitant orifice) 0,2 cm². Επίσης, παρατηρήθηκε ανάστροφη ροή αίματος προς την κατιούσα θωρακική αορτή κατά την πρώιμη διαστολική φάση. Προκειμένου να γίνει ένας πιο ενδελεχής έλεγχος της αορτικής βαλβίδας, διενεργήθηκε διοισοφάγιο υπερηχογράφημα καρδιάς, με το οποίο διαπιστώθηκε, ότι κατά τη διαστολική φάση η βαλβίδα είχε μορφολογία τύπου «X», λόγω της παρουσίας τεσσάρων αντί τριών γλωχίνων, θέτοντας τη διάγνωση της τετράπτυχης

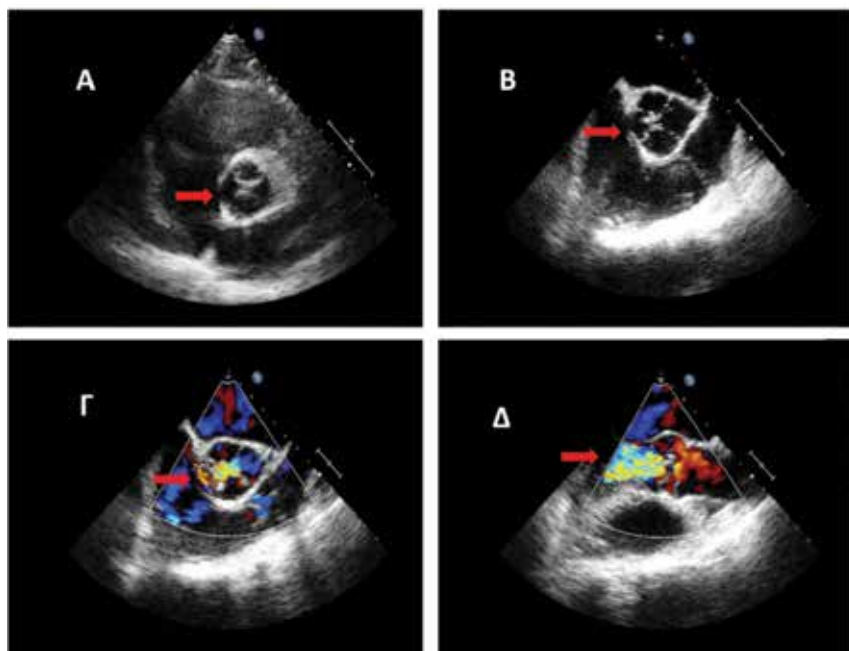
καλή λειτουργικότητα και διαστάσεις της αριστερής κοιλίας, συνεστήθη τακτική καρδιολογική παρακολούθηση, με επανάληψη του υπερηχογραφήματος καρδιάς κάθε έξι μήνες.

Συζήτηση

Η πρώτη αναφορά στην τετράπτυχη αορτική βαλβίδα έγινε από τον Ballington, το 1862, και έκτοτε έχουν καταγραφεί περίπου 200 περιπτώσεις⁴. Αν και στο παρελθόν αποτελούσε τυχαίο εύρημα κατά τη νεκροψία (0,003-0,043%) ή τη χειρουργική αντικατάσταση της βαλβίδας (<1%)^{3,5}, τόσο το υπερηχογράφημα καρδιάς όσο και η αξονική και μαγνητική τομογραφία έχουν συμβάλει στην ανίχνευση αυτής της σπάνιας ανατομικής παραλλαγής σε μικρότερες ηλικίες⁶.

Η μέση ηλικία διάγνωσης είναι περίπου τα 50 έτη και συναντάται κυρίως στους άνδρες. Συνηθέστερα, οδηγεί σε αορτική ανεπάρκεια, λόγω της ασύμμετρης κατανομής των πιέσεων στις τέσσερις γλωχίνες και της μη φυσιολογικής σύγκλισης αυτών. Η αμιγής αορτική στένωση είναι εξαιρετικά σπάνια (0,7%), ενώ συνδυασμός αορτικής ανεπάρκειας και στένωσης έχει περιγραφεί περίπου στο 8% των περιπτώσεων^{7,8}.

Η τετράπτυχη αορτική βαλβίδα ενδέχεται να συνδυάζεται και με άλλες καρδιακές διαταραχές, όπως συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών, ελλείματα



Εικόνα 2. Απεικόνιση της τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας με διαθωρακικό (A) και διοισοφάγιο (B,Γ,Δ) υπερηχογράφημα καρδιάς. A και B. Η αορτική βαλβίδα κατά τη διαστολική φάση. Γ και Δ. Color Doppler και απεικόνιση του regurgitant jet.

Πίνακας. Σχήματα ταξινόμησης της τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας.

Ταξινόμηση κατά Hurwitz και Roberts	
Τύπος Α	Τέσσερις ισομεγέθεις γλωχίνες
Τύπος Β	Τρεις ισομεγέθεις γλωχίνες και μια μικρότερου μεγέθους
Τύπος C	Γλωχίνες ανά δύο όμοιες μεταξύ τους
Τύπος D	Μία μεγαλύτερου μεγέθους γλωχίνα, δύο όμοιες μεσαίου μεγέθους και μια μικρότερου μεγέθους
Τύπος E	Τρεις ισομεγέθεις γλωχίνες και μια μεγαλύτερου μεγέθους
Τύπος F	Τέσσερις ανισομεγέθεις γλωχίνες
Τύπος G	Μία μεγάλου μεγέθους γλωχίνα, μια μεσαίου μεγέθους και δύο όμοιες μικρότερου μεγέθους
Ταξινόμηση κατά Nakamura	
Type I	Η υπεράριθμη γλωχίνα εντοπίζεται μεταξύ αριστερής και δεξιάς γλωχίνας
Type II	Η υπεράριθμη γλωχίνα εντοπίζεται μεταξύ οπίσθιας και δεξιάς γλωχίνας
Type III	Η υπεράριθμη γλωχίνα εντοπίζεται μεταξύ οπίσθιας και αριστερής γλωχίνας
Type IV	Δεν αναγνωρίζεται η υπεράριθμη γλωχίνα, αλλά δύο ισομεγέθεις γλωχίνες στη θέση της οπίσθιας

κολπικού ή κοιλιακού τοιχώματος και πρόπτωση ή ανεπάρκεια μιτροειδούς. Ο κίνδυνος λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας είναι υψηλότερος, λόγω της προοδευτικής αλλοίωσης των γλωχίνων, κυρίως σε ασθενείς με ανισομεγέθεις γλωχίνες^{8,9}.

Στη βιβλιογραφία αναφέρονται δύο συστήματα ταξινόμησης της τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας (Πίνακας). Η ταξινόμηση κατά Hurwitz και Roberts βασίζεται στο μέγεθος των γλωχίνων και περιγράφει επτά τύπους (Α έως G). Πάνω από το 85% των περιπτώσεων είναι τύπου Α (τέσσερις ισομεγέθεις γλωχίνες), Β (τρεις ισομεγέθεις γλωχίνες και μια μικρότερου μεγέθους) ή C (γλωχίνες ανά δύο όμοιες μεταξύ τους)^{6,10}. Η ταξινόμηση κατά Nakamura εξαρτάται από τη θέση της υπεράριθμης γλωχίνας και περιλαμβάνει τέσσερις τύπους (I έως IV), με πιο συχνή την τετράπτυχη αορτική βαλβίδα τύπου II, όπου η υπεράριθμη γλωχίνα εντοπίζεται μεταξύ της οπίσθιας και της δεξιάς γλωχίνας και συναντάται στο 30% των περιπτώσεων^{11,12}. Στον ασθενή μας η αορτική βαλβίδα αποτελείτο από τρεις ισομεγέθεις γλωχίνες και μία μικρότερου μεγέθους, κατατάσσοντάς την ως τύπου Β κατά Hurwitz και Roberts.

Όσον αφορά στη διαχείριση του ασθενούς,

πρέπει να λαμβάνεται υπόψιν ο βαθμός της αορτικής ανεπάρκειας, η συμπτωματολογία, καθώς και η λειτουργικότητα και οι διαστάσεις της αριστερής κοιλίας^{8,13,14}. Η χειρουργική αντικατάσταση της βαλβίδας είναι η θεραπεία εκλογής σε σοβαρή αορτική ανεπάρκεια και συνιστάται σε συμπτωματικούς ασθενείς, ανεξάρτητα από το κλάσμα εξώθησης, ενώ σε ασυμπτωματικούς ασθενείς ενδείκνυται, εφόσον συνδυάζεται με κλάσμα εξώθησης $\leq 50\%$ ή τελοδιαστολική διάμετρο αριστερής κοιλίας >70 mm ή τελοσυστολική διάμετρο αριστερής κοιλίας >50 mm. Η χειρουργική επέμβαση δεν πρέπει να αποφεύγεται ακόμη και σε ασθενείς με κλάσμα εξώθησης $<20\%$, ανεξαρτήτως του υψηλότερου χειρουργικού κινδύνου, καθώς φαίνεται ότι αυξάνει το προσδόκιμο επιβίωσης¹⁵. Σε ασθενείς νεαρής ηλικίας, όπως στη δική μας περίπτωση, με ήπια συμπτωματολογία, μετρίου βαθμού αορτική ανεπάρκεια και φυσιολογική λειτουργικότητα και διαστάσεις αριστερής κοιλίας, μια πιο συντηρητική αντιμετώπιση, με τακτική καρδιολογική και υπερηχοκαρδιογραφική παρακολούθηση, θεωρείται η καταλληλότερη επιλογή. Στεφανιογραφικός έλεγχος διενεργείται μόνο εάν συνυπάρχουν

παράγοντες κινδύνου για στεφανιαία νόσο ή στα πλαίσια του προεγχειρητικού ελέγχου.

Η διαδερμική αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας (TAVR), επέμβαση που κατεχοχόν διενεργείται σε αορτική στένωση, αναδύεται ως μια νέα θεραπευτική επιλογή σε επιλεγμένους ασθενείς με αμιγή αορτική ανεπάρκεια, πολλαπλές συννοσηρότητες και χαμηλό προσδόκιμο επιβίωσης. Ωστόσο, η διαφορετική ανατομία της αορτικής βαλβίδας σε ανεπάρκεια, σε σχέση με τη στένωση, δυσχεραίνει τη σωστή τοποθέτηση και σταθεροποίηση των υλικών. Η TAVR δύναται, επίσης, να εφαρμοστεί και σε περιπτώσεις που έχει προηγηθεί ανεπιτυχής χειρουργική αντικατάσταση της καρδιακής βαλβίδας με βιοπροσθετική (valve-in-valve), καθώς και σε δίπτυχη αορτική βαλβίδα με πολύπλοκα ανατομικά χαρακτηριστικά σε νεαρά άτομα¹⁶.

Οι συσκευές που εμφυτεύονται σε ασθενείς με αμιγή αορτική ανεπάρκεια, που υποβάλλονται

σε TAVR, χωρίζονται σε δύο μεγάλες κατηγορίες: (1) συσκευές που χρησιμοποιούνται ευρέως σε αορτική στένωση και η τοποθέτησή τους εξαρτάται από την ασβέσωση του δακτυλίου και των γλωχίνων [CoreValve Evolut R (Medtronic), Sapien 3 (Edwards Lifesciences), Lotus valve, ACURATE neo (Boston Scientific)] και (2) συσκευές που εμφυτεύονται μόνο σε περιπτώσεις μη ασβεστωμένων βαλβίδων, τοποθετούνται στο δακτύλιο και συνδέονται με τις γλωχίνες [JenaValve (JenaValve), J. Valve (JC Medical)]. Ειδικότερα, οι βαλβίδες που εκπύσσονται μόνες τους χωρίς μπαλόνη είναι και αυτές που προτιμώνται, κυρίως από την πρώτη κατηγορία, με την CoraValve να αποτελεί την πιο ευρέως χρησιμοποιούμενη. Οι ανωτέρω συσκευές δύναται να αφαιρεθούν και να είναι μερικώς επανατοποθετούμενες, κάτι που θεωρητικά τις κάνει να συμπεριφέρονται με έναν πιο προβλέψιμο τρόπο.^{16,17} ■

► ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Jagannath AD, Johri AM, Liberthson R et al. Quadricuspid aortic valve: a report of 12 cases and a review of the literature. *Echocardiography* 2011;28:1035-40.
- Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, Seward JB, Taylor CL, Tajik AJ. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1990;65:937-8.
- Sivri S, Bastug S, Can Guney M, Alsancak Y, Ozdemir E, Bozkurt E. Quadricuspid Aortic Valve Associated with Aortic Regurgitation, Mitral Regurgitation, and Aortic Dilatation. *J Heart Valve Dis* 2017;26:243-246.
- Robicsek F, Sanger PW, Daugherty HK, Montgomery CC. Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol* 1969;23:288-90.
- Yuan SM. Quadricuspid Aortic Valve: A Comprehensive Review. *Braz J Cardiovasc Surg* 2016;31:454-460.
- Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol* 2002;25:548-52.
- Hayakawa M, Asai T, Kinoshita T, Suzuki T. Quadricuspid aortic valve: a report on a 10-year case series and literature review. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2014;20 Suppl:941-4.
- Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis* 2004;13:534-7.
- Barbetseas J, Nagueh SF, Pitsavos C, Toutouzas PK, Quinones MA, Zoghbi WA. Differentiating thrombus from pannus formation in obstructed mechanical prosthetic valves: an evaluation of clinical, transthoracic and transesophageal echocardiographic parameters. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1410-7.
- Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973;31:623-6.
- Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki M, Morimoto K, Yamaga T. Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:714-6.
- Pirundini PA, Balaguer JM, Lilly KJ et al. Replacement of the quadricuspid aortic valve: strategy to avoid complete heart block. *Ann Thorac Surg* 2006;81:2306-8.
- Idrees JJ, Roselli EE, Arafat A et al. Outcomes after repair or replacement of dysfunctional quadricuspid aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;150:79-82.
- Baumgartner H, Falk V, Bax JJ et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2017;38:2739-2791.
- Kamath AR, Varadarajan P, Turk R et al. Survival in patients with severe aortic regurgitation and severe left ventricular dysfunction is improved by aortic valve replacement: results from a cohort of 166 patients with an ejection fraction < or =35%. *Circulation* 2009;120:S134-8.
- Arias EA, Bhan A, Lim ZY, Mullen M. TAVI for Pure Native Aortic Regurgitation: Are We There Yet? *Interv Cardiol* 2019;14:26-30.
- Franzone A, Piccolo R, Siontis GC et al. Transcatheter Aortic Valve Replacement for the Treatment of Pure Native Aortic Valve Regurgitation: A Systematic Review. *JACC Cardiovasc Interv* 2016;9:2308-2317.