

PARTICULARITĂȚI CLINICO-EVOLUTIVE LA COPIII CU BICUSPIDIE AORTICĂ

Amalia FĂGĂRĂȘAN¹

*1 - Secția Clinică de Cardiologie Pediatrică, Institutul de Boli Cardiovasculare și Transplant Târgu Mureș.
Disciplina Pediatrie III UMF Târgu Mureș.*

Rezumat

Bicuspidia aortică este una din cele mai comune defecte cardiace congenitale, adesea diagnosticată abia la adolescență sau la adultul tânăr datorită disfuncțiilor valvulare (stenoză aortică valvulară sau regurgitare aortică). Studiul de față își propune o analiză clinico-ecocardiografică asupra unui lot de 69 de copii cu vârste cuprinse între 5 zile și 18 ani diagnosticați în secția clinică de cardiologie pediatrică Tg Mureș cu bicuspidie aortică, în perioada 2001-2006. Rezultatele studiului au demonstrat că bicuspidia aortică ca leziune unică a fost decelată la 46,5% din cazuri, iar bicuspidie cu stenoză aortică valvulară semnificativă a fost la 11,5% dintre copii. Malformația cardiacă cea mai comună asociată bicuspidiei a fost coarctația aortică (26,5%). Ca particularitate ecocardiografică remarcăm prezența la copiii cu stenoză aortică valvulară semnificativă și bicuspidie aortică prezența fuziunii între cuspa coronară dreaptă și stângă.

Summary

Bicuspid aortic valve is one of the most common congenital heart defects, often diagnosed in adolescence or young adulthood due to the valvular disfunctions (aortic valvular stenosis or aortic regurgitation). This study is meant to clinically and echocardiographically analyse a group of 69 children, aged between 5 days and 18 years diagnosed in the clinical section of pediatric cardiology in Tg. Mures with aortic bicuspidia, between 2001-2006. The results of the study have shown that aortic bicuspidia has been traced in 46% of cases, and bicuspid aortic valve with aortic valvular stenosis in 11,5% of cases. The most common association of bicuspid aortic valve with other congenital heart diseases has been aortic coarctation (24,5%). An echocardiographic notice has been the presence of the joining between the right coronary leaflets and the left leaflets, seen in patients with bicuspid aortic valve and aortic valvular stenosis.

Introducere

Bicuspidia aortică este una dintre malformațiile cardiace congenitale cele mai comune, cu prevalență exactă încă controversată. Sunt o serie de rapoarte medicale care arată o prevalență cuprinsă între 0,5-2% din populația generală (1, 8, 9). Bicuspidia aortică este recunoscută ca fiind cel mai comun factor etiologic asociat cu stenoză aortică valvulară sau regurgitare aortică la populația pediatrică (8). Una dintre complicațiile întâlnite mai ales la adultul tânăr este endocardita bacteriană. În acord cu rapoartele publicate bazate pe date postoperatorii și de autopsiere am definit bicuspidia aortică ca fuziunea completă sau parțială a două valvule aortice, cu sau fără rafeu central, rezultând absența completă sau parțială a comisurii funcționale între valvulele fuzionate.

Material și metodă

A fost efectuat un studiu clinico-ecocardiografic pe un lot de 69 pacienți internați în Secția Clinică de Cardiologie Pediatrică, în perioada 2001-2006, diagnosticați cu bicuspidie aortică. Pacienții cu fuziunea completă sau parțială a mai mult de două cuspe au fost excluși (valve aortice unicomisurale) și de asemenea pacienții cu trunchi arterial comun. Vârsta lotului studiat a fost cuprinsă între 5 zile și 18 ani. Evaluarea ecocardiografică în mod M, 2D,

Doppler color și spectral, a fost efectuată cu un VING Med 725, utilizându-se un transducer de 5 mHz. Am considerat ca fiind bicuspidie aortică fără gradient semnificativ determinarea unui gradient Doppler ≤ 16 mmHg, bicuspidie asociată cu stenoză aortică valvulară ușoară determinarea unei velocități Doppler ≥ 2 m/sec la nivelul valvei și stenoză semnificativă aortică determinarea unei velocități Doppler $\geq 3,5$ m/sec. Cuantificarea severității regurgitării aortice a fost făcută pe baza diametrului jetului de regurgitare raportat la diametrul inelului aortic și valoarea diametrului enddiastolic al ventriculului stâng. De asemenea s-a urmărit frecvența cu care bicuspidia aortică a fost asociată cu alte malformații cardiace congenitale.

Rezultate

Au fost identificați 69 de pacienți cu criterii care le permite încadrarea în diagnosticul de bicuspidie aortică. Vârsta medie a lotului studiat a fost de 6,4 ani (cu limite de vârstă de 5 zile și 17,8 ani). Referitor la prevalența pe sexe la lotul studiat am înregistrat un procent de 60,3 % pentru sexul masculin și 39,7% pentru sexul feminin. Bicuspidia aortică ca leziune unică a fost decelată la 46,5% dintre pacienți (inclusiv cei cu sindrom Marfan), iar malformațiile cardiace asociate sunt redată în Fig 1.

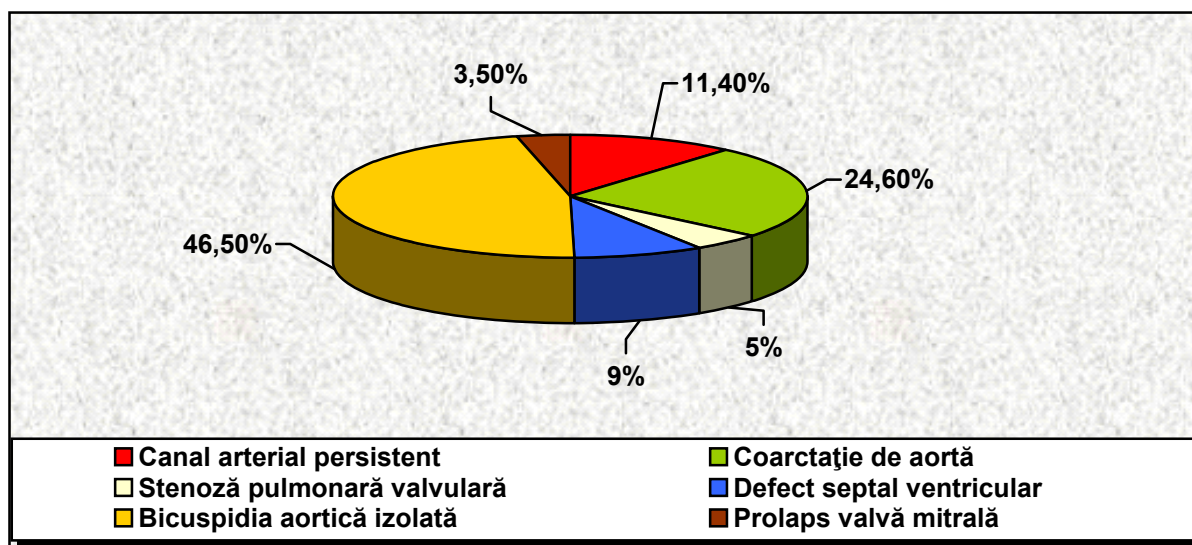


Figura nr. 1 Bicuspidia aortic asociată cu malformații cardiace congenitale

De menționat la pacienții cu bicuspidie aortică și sindrom Marfan dilatarea rădăcinii aortice și a joncțiunii sinotubulare (aspect detectat la toate cele 5 cazuri cu sindrom Marfan). Cu privire la malformațiile cardiace asociate, studiul arată că în 24,6% bicuspidia a fost asociată cu coarctăția de aortă, urmată de canal arterial persistent 11,4%. Referitor la relația bicuspidie aortică - stenoză

aortică valvulară (pe grade de severitate) rezultatele sunt redată în Fig 2 și arată un procent de 11,5% copii cu bicuspidie aortică și stenoză valvulară severă care au necesitat corecție chirurgicală (valvulotomie sau înlocuire valvulară). Regurgitarea aortică a fost decelată la 3,5% din cazuri în relație cu prolapsul cuspei coronariene drepte.

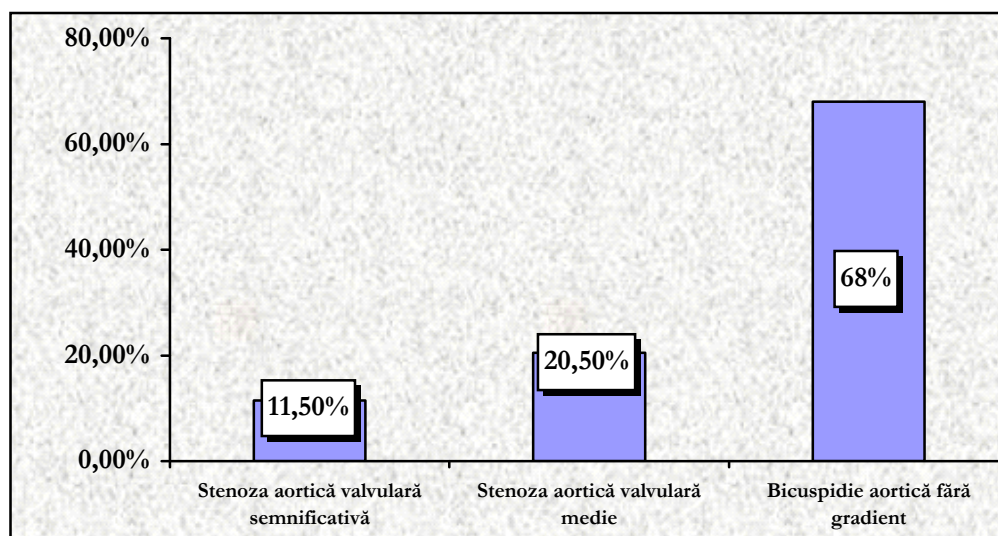


Figura nr. 2 Bicuspidie aortică asociată cu grade variate de stenoză aortică valvulară

Discuții

Bicuspidia aortică este una dintre malformațiile cardiace congenitale cele mai comune, cu o prevalență estimată la 1-2% din populația generală. Studii efectuate pe nou născuți sănătoși arată o prevalență de 0,6% cu o ușoară preponderență a sexului masculin. La această grupă de vârstă bicuspidia aortică a fost prezentă ca leziune solitară,

citându-se un singur caz de bicuspidie asociată cu insuficiență aortică minoră(10). Deși la prima vedere leziunea pare benignă sunt rapoarte medicale care asociază bicuspidia cu riscul de moarte subită la nou născut (8). Studii similare efectuate pe copii de vârstă școlară sau pe adulți tineri arată o prevalență de 0,6-2% (1,9). Patogeneza bolii rămâne încă incomplet elucidată (se

incriminează factorii genetici și de mediu)(6). Bicuspidia aortică constituie o serioasă cauză de morbiditate pediatrică și a adultului tânăr. Se remarcă la copil riscul de stenoză sau regurgitare aortică(2,3) , iar la adultul tânăr de dilatare aortică progresivă și disecție(6). Riscul de endocardită bacteriană este ridicat pentru ambele grupe de populație. În studiul nostru remarcăm procentul ridicat de boală la sexul masculin , 61,5% și asocierea într-un procent de 24,6 % cu coarctarea de aortă, situație redată și de alte studii (4). Bicuspidia aortică cu gradient semnificativ prin stenoză aortică valvulară a fost înregistrată la 11,5%. Sunt rapoarte medicale care atrag atenția asupra locului de fuzionare a cuspelelor și severitatea stenozei valvulare. Astfel copii cu fuzionarea între cuspele noncoronariană și coronara dreaptă au asociat și stenoze aortice severe (5). Acest aspect are o importanță practică referitoare la intervalul cel mai optim de reevaluare ecocardiografică a acestor copii. Regurgitarea aortică a fost realizată la 3,5% din cazuri și corelată cu prolapsul cuspei coronariene drepte.

Concluzii

Bicuspidia aortică a fost decelată ca leziune asociată altor malformații cardiace congenitale la 53,5% și numai la 46,5% ca leziune unică (aici fiind incluși și copii cu sindrom Marfan). Bicuspidia aortică a fost decelată la sexul masculin (61,5%). Datorită realizării evaluării ecocardiografice pe un lot de copii internați într-un serviciu cu profil cardiologic studiul are limite în a aprecia relevanța asocierii bicuspidiei cu stenoza aortică semnificativă. Datorită impactului morbidității prin bicuspidie aortică în populația pediatrică consider oportună necesitatea monitorizării periodice ecocardiografice a copiilor cu bicuspidie aortică. O monitorizare atentă trebuie realizată la copii diagnosticați cu bicuspidie și sindrom Marfan, deoarece dilatarea progresivă a anulusului aortic și joncțiunii sinotubulare pot constitui factori de risc pentru disecția de aortă la adultul tânăr.

Bibliografie

1. Basso C ., Baschello M., Perronel C. 2004. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. An J Cardiol, 93:661-663 (Medline).
2. Beroukhim RS., Kruzich T., Taylor AL., et al. 2006. Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. Am J Cardiol, 15, 98(6): 828- 830.
3. Beroukhim RS., Roosevelt G., Yetman A. et al. 2006. Comparison of the pattern of aortic dilatation in children with the Marfan' syndrome versus children with a bicuspid aortic valve. The American journal of Cardiol, 198(8): 1094-1095.
4. Duran AC, Frescuro C, Basso C. et al. 1995. Bicuspid aortic valves in hearts with other congenital heart disease. J heart Valve Dis;4: 581-590.
5. Fernandes S., Sanders S., Khairy P et al. 2004. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. J An Coll Cardiol, 44: 1648- 1651..
6. Gale AN., McKusick VA., Hutchinson GM. Et al.1997. Familial congenital bicuspid aortic valve:secondary calcific aortic stenosis and aortic aneurysm.Chest; 72:668-670.
7. Gershani-Baruch R., Moor EV., Enat R. et al. 2005. Marfan Syndrome associated with bicuspid aortic valve, premature aging and primary hypogonadism. American Journal of Medical genetics, 37(2): 169-172.
8. Karolyel F., Ozaslan A., Turan AA et al. 2006. Sudden death in infancy due to bicuspid aortic valve.Journal of Forensic sciences 51(5): 1147- 1150.
9. Mohaved MR., hepnes AD., Ahmandi KB. et al. 2006. Echocardiographic prevalence of bicuspid aortic valve in the population. Heart, Lung and Circulation, 15 (5): 297-299.
10. Tutar E., Ekici F., Atalany S et al. 2005. The prevalence of bicuspid aortic valve in new borns by echocardiographic screening. American Heart Journal, 150 (3): 513- 515 .