

# Bikuspidální aortální chlopeň – etiopatogeneze a přirozený vývoj

M. Brtko<sup>1</sup>, J. Vojáček<sup>1</sup>, M. Tuna<sup>1</sup>, P. Telekes<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Kardiocentrum, Kardiologická klinika Lékařské fakulty UK a FN Hradec Králové, přednosta doc. MUDr. Jan Harrer, CSc.

<sup>2</sup> Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, přednosta MUDr. Rostislav Polášek

**Souhrn:** Bikuspidální aortální chlopeň je onemocnění s autozomálně dominantní dědičností s malou penetrací. Pacienti s bikuspidální aortální chlopní tvoří velmi heterogenní populaci. Nemocní bez dilatace ascendentní aorty, bez chlopní vady a bez degenerativních změn aortální chlopně jsou málo riziková. Naproti tomu nemocní s dilatací ascendentní aorty, s chlopní vadou nebo degenerací chlopně tvoří vysoce rizikovou skupinu. Dilatace ascendentní aorty má u nemocných s bikuspidální aortální chlopní progresivní charakter a pokračuje i po náhradě aortální chlopně. S progresí dilatace ascendentní aorty roste i riziko její disekce nebo ruptury. Hlavním podkladem pro dilataci je změněná kvalita stěny aorty a pravděpodobně i mechanické namáhání aortální stěny při asymetrickém a turbulentním toku. Farmakologická léčba nemá zásadní vliv na zpomalení progresu dilatace ascendentní aorty nebo progresu vlastní chlopní vady, metodou volby je léčba chirurgická. V přehledovém článku je podrobně rozebírána fyziologie a patofyziologie trojčípé a dvoucípé aortální chlopně, je uvedena prevalence bikuspidální aortální chlopně v běžné populaci i v populaci nemocných operovaných pro vadu aortální chlopně, fenotypy bikuspidální aortální chlopně a přirozený vývoj u asymptomatických nemocných s normálně fungující bikuspidální aortální chlopní. V přehledu jsou dále uvedeny indikace k operaci při dilataci ascendentní aorty dle amerických, evropských a českých doporučení.

**Klíčová slova:** bikuspidální aortální chlopeň – etiopatogeneze – dilatace ascendentní aorty – disekce – ruptura

## Bicuspid aortic valve – ethiopathogenesis and natural history

**Summary:** Bicuspid aortic valve is a disease with autosomal dominant inheritance with small penetration. The population of patients with bicuspid aortic valve is heterogenous. In the absence of dilatation of ascending aorta, valvular lesion or degenerative changes of valve leaflets patients are considered to belong to the low risk population. On the other hand patients with the above mentioned characteristics compose a high risk group. Dilatation of the ascending aorta in patients with bicuspid aortic valve has a progressive feature and continues even after replacement of the aortic valve. With progression of aortic dilatation the risk of aortic dissection and rupture increases. The main reasons for aortic dilatation are changes in quality of aortic wall and possibly mechanical stress of aortic wall during asymmetrical and turbulent flow. The progression of aortic dilatation or aortic valve disease is not essentially influenced by pharmacologic treatment. Surgery is the treatment of choice. Physiology and pathophysiology of bicuspid and tricuspid aortic valves, prevalence of bicuspid aortic valve in general population and in the group of patients operated on for aortic valve disease, phenotypes of bicuspid aortic valve and follow-up of asymptomatic patients with normal bicuspid valve are reviewed in this article. Indications for operation of dilated ascending aorta according to american, european and czech guidelines are discussed.

**Key words:** bicuspid aortic valve – ethiopathogenesis – dilatation of ascending aorta – dissection – rupture

## Fyziologie a patofyziologie trojčípé a dvoucípé aortální chlopně

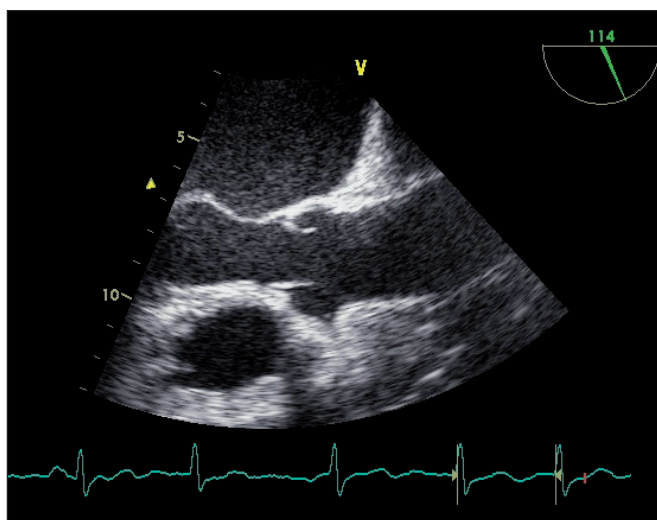
Trikuspidální aortální chlopeň je díky své anatomii sestávající ze 3 semilunárních cípů geniálním výtvozem přírody. Její cípy se u nepostižené chlopně v systole otevrou tak, že vytvoří ústí, jehož plocha je minimálně stejně veliká jako plocha aortálního anulu (obr. 1). V diastole pak cípy k sobě volně přilnou, takže chlopeň nevykazuje žádnou insuficienci. O pohybech cípů u dvoucípé aortální chlopně a o její funkci v průběhu srdečního cyklu máme představu z práce Robic-

seka [1]. Autor se svým týmem studoval na srdečním simulátoru pohyb cípů allograftů a tento pohyb zaznamenával rychlostí 500 snímků/s. Cípy i normálně fungující dvoucípé aortální chlopně vytvářejí v průběhu srdečního cyklu různé záhyby a sklady, plocha mezi okraji cípů je v systole vždy menší, než je plocha aortálního anulu. V diastole se oba cípy dotýkají větší plochou, než je tomu u chlopně trojčípé. V důsledku toho je i nepostižená dvoucípá chlopeň mírně stenotická, cípy se v systole vydouvají (obr. 2). Navíc jsou cípy u dvoucípé chlopně

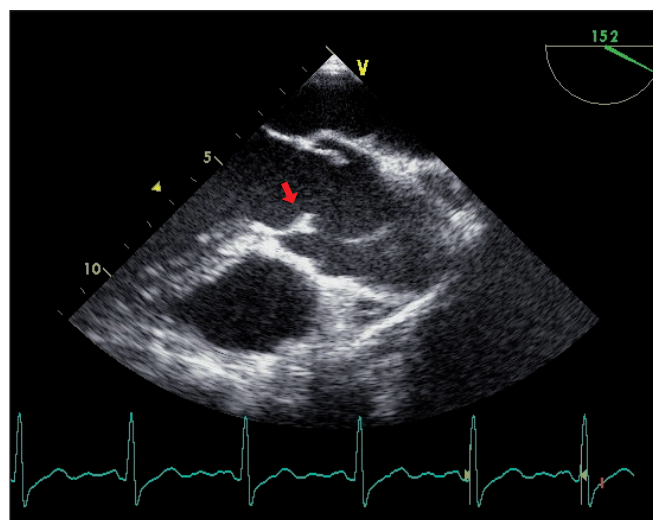
většinou asymetrické, což způsobuje asymetrii průtoku krve a její turbulenci a vede ve svém důsledku k většímu namáhání tkáně cípů i stěny ascendentní aorty [2].

## Prevalence bikuspidální aortální chlopně

Prevalence bikuspidální aortální chlopně v populaci je udávána v rozmezí 0,5–2 %. Zhruba u 20 % nositelů dvoucípé chlopně je její funkce normální, až u 30 % nemocných je však spojena se závažnou morbiditou. V průběhu času se u těchto ne-



Obr. 1. Transezofageální ultrazvukové vyšetření srdce v dlouhé ose v systole. Jsou patrné jemné cípy trikuspidální aortální chlopně, jejich separace dosahuje diametru aortálního anulu.



Obr. 2. Transezofageální ultrazvukové vyšetření srdce v dlouhé ose v systole. Je patrné vydouvání (doming) „předního“ cípu bikuspidální aortální chlopně s raphe (šipka), přestože je chlopeč prostá stenózy nebo insuficience.

mocných vyvíjí stenóza nebo insuficience chlopně, dochází k dilataci a elongaci ascendentní aorty nebo nemocní prodělají epizodu infekční endokarditidy. Jedná se o dědičné onemocnění s malou penetrací (podle některých autorů lze prokázat autotomálně dominantní dědičnost až v 89%) [3] s abnormální valvulogenezí a kardiogenezí. U 15–20% nemocných se vyvinou jen 2 Valsalvské síně a morfologicky bikuspidální chlopeč, u ostatních je chlopeč založena jako trikuspidální (vzniknou 3 Valsalvské síně) a v průběhu valvulogeneze 2 cípy fúzí, vzniká raphe a vyvíjí se funkčně bikuspidální chlopeč [4–6]. Raphe nalézáme až u 29% nemocných. Dalšími odchylkami ve valvulogenezi pak může vzniknout chlopeč unikuspidální nebo kvadrikuspidální, které jsou nepoměrně vzácnější.

### Fenotypy bikuspidální aortální chlopně

Rozeznáváme dva fenotypy bikuspidální aortální chlopně. Předozadní typ (A-P), kdy fúzí koronární cípy, a pravolevý typ (R-L), kdy fúzuje nekoronární cíp a buď pravý koronární nebo levý koronární cíp (obr. 3). Nejčastějším fenotypem je předozadní typ, který se vyskytuje až v 71% (obr. 4). U tohoto typu bývá větší anulus

( $15 \pm 3 \text{ mm/m}^2$  vs  $13 \pm 2 \text{ mm/m}^2$ ,  $p < 0,05$ ), větší bulbus ( $34,8 \pm 4,9 \text{ mm}$  vs  $30,6 \pm 5,9 \text{ mm}$ ,  $p < 0,01$ ), menší oblouk a častěji aortální insuficience. U pravolevého typu častěji fúzuje nekoronární cíp a pravý koronární (až u 18% bikuspidálních chlopní), fúze nekoronárního a levého koronárního cípu je vzácná (asi u 2% bikuspidálních aortálních chlopní). U pravolevého typu bývá častěji aortální stenóza. Cípy bývají v naprosté většině asymetrické. Stupeň asymetrie lze stanovit porovnáním ploch obou cípů (area eccentricity index – AEI). Index bývá větší u chlopní s raphe ( $1,83 \pm 0,53$  vs  $1,51 \pm 0,47$ ,  $p < 0,05$ ), normální hodnota je  $< 1,2$  [7–10].

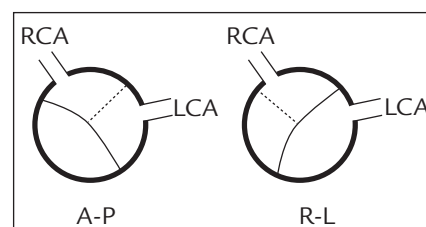
### Prevalence bikuspidální aortální chlopně v populaci nemocných operovaných pro vadu aortální chlopně

V populaci nemocných, kteří podstupují náhradu aortální chlopně, je prevalence bikuspidální chlopně samozřejmě četnější. V souboru 1 025 operovaných byla prevalence bikuspidální chlopně 32% a unikuspidální 3%, se snižujícím se počtem cípů se zvyšovalo zastoupení mužů, klesal věk nemocných a stoupal počet pacientů, u kterých bylo nutné kromě náhrady aortální chlopně provést i náhradu ascendentní

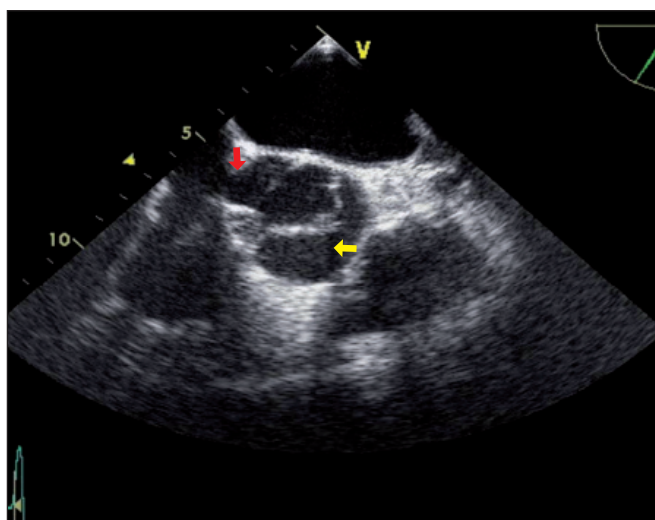
aorty [11] (tab. 1). V jiném souboru 2 570 nemocných podstupujících náhradu aortální chlopně byla prevalence bikuspidální chlopně 22% a dilatace ascendentní aorty nad 45 mm byla přítomna u 23% nemocných s bikuspidální chlopní vs u 5,5% s trikuspidální chlopní ( $p < 0,0001$ ) [12].

### Přirozený vývoj u asymptomatických nemocných s normálně fungující bikuspidální aortální chlopní

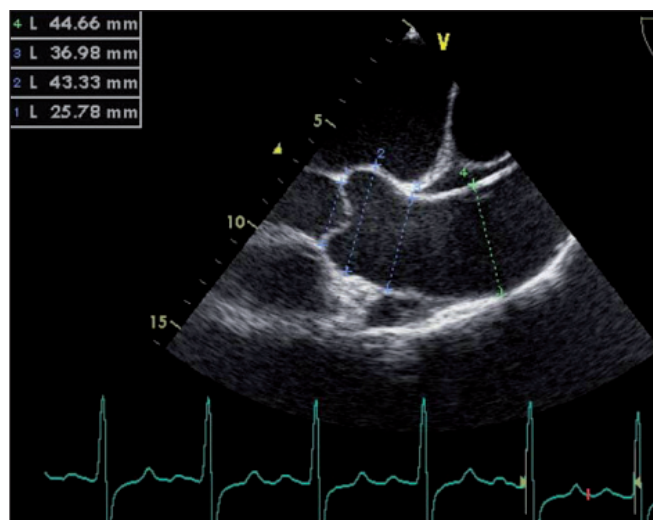
Bikuspidální aortální chlopeč představuje pro svého nositele zvýšené riziko kardiovaskulární příhody během života, obzvláště pokud jsou přítomny degenerativní změny na jejích cípech. Michelene z Mayo kliniky sledoval soubor 212 pacientů s normálně fungující bikuspidální aortální chlopní průměrného věku 32 roků (v souboru bylo



Obr. 3. Schematické znázornění fenotypů bikuspidální aortální chlopně (RCA – pravá srdeční tepna, LCA – levá srdeční tepna, A-P – předozadní typ, R-L – pravolevý typ)



Obr. 4. Transezofageální ultrazvukové vyšetření srdce v krátké ose ve střední fázi systoly. Z vyšetření je zřejmé, že se jedná o bikuspidální aortální chlopeč, typ A-P. Žlutou šipkou je označen větší fúzovaný cíp, červenou šipkou menší „zadní“ cíp.



Obr. 5. Transezofageální UZ vyšetření v dlouhé ose u nemocného s bikuspidální aortální chlopní. Je změřen diametr anulu aortální chlopně (1), aortálního bulbu (2), sinotubulární junkce (3) a ascendenní aorty (4).

65% mužů) průměrně po dobu 20 let [13]. Vstupně byla ascendenní aorta dilatována na více než 4 cm u 15% nemocných (průměrný rozměr ascendenní aorty byl na začátku sledovaného období 35,5 mm). Na konci sledovaného období přežilo 90% nemocných, jejich přežití bylo srovnatelné s věkově a pohlavně srovnatelnou populací. Během sledovaného období se u 7% nemocných vyskytlo srdeční selhání, u 26% nemocných se objevily kardiální symptomy, u 33% kardiovaskulární příhoda, 24% z nich podstoupilo chirurgii aortální chlopně (především pro aortální stenózu), 5% z nich chirurgii ascendenní aorty. Disekce se v uvedeném souboru nevyskytla. Kardiovaskulární nebo chirurgickou příhodu prodělalo ve sledovaném období 42% nemocných, ascendenní aorta nad 4 cm byla na konci sledovaného

období přítomna již u 39% nemocných (průměrný rozměr ascendenní aorty na konci sledovaného období byl 39,4 mm). Prediktorem kardiovaskulární nebo chirurgické příhody byl věk nad 50 let (poměr rizik 3) a degenerace chlopně (poměr rizik 2,4). 75% pacientů se vstupně degenerovanou chlopní prodělalo za 15 let sledování kardiovaskulární příhodu oproti 35% pacientů bez degenerace chlopně ( $p = 0,02$ ). Prediktorem operace ascendenní aorty byl vstupní rozměr ascendenní aorty nad 4 cm (poměr rizik 10,8).

#### Dilatace ascendenní aorty

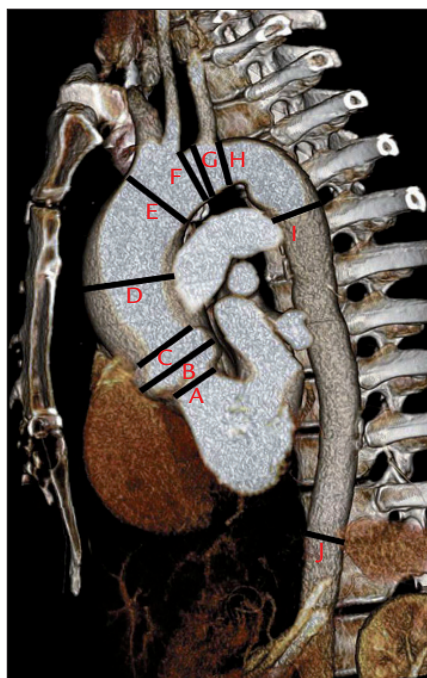
Dilatace ascendenní aorty se vyskytuje u 50–60% pacientů s normálně fungující bikuspidální aortální chlopní, má progresivní charakter a je disproporční k případné chlopenní lézi [14,15]. Di-

latace ascendenní aorty progreduje i po náhradě chlopně, pokud není současně s náhradou chlopně provedena i náhrada ascendenní aorty. Za progresivní dilataci ascendenní aorty je pravděpodobně zodpovědné zvýšené namáhání stěny aorty asymetrickým tokem a turbulencí krevního proudu a také méněcennost stěny aorty. U pacientů s bikuspidální aortální chlopní byla prokázána degenerace medie (obdobný histologický obraz jako u cystické medionekrózy) a vyšší aktivita metaloproteináz, která vede k fragmentaci elastických vláken, která jsou zároveň tenčí. Dále bylo ve stěně aorty prokázáno snížení fibrilinu-1 a apoptóza hladkých svalových buněk [16,17]. Riziko disekce aorty typu A je u nemocných s bikuspidální aortální chlopní až 9krát vyšší (6,1% vs 0,7% u nemocných s trikuspidální chlopní), riziko disekce typu B se mezi skupinami neliší. U pacientů s unikuspidální chlopní je riziko disekce typu A až 18krát vyšší (12,5%). Pro porovnání – riziko disekce aorty u pacientů s Marfanovým syndromem je až 40%! Vyšší riziko disekce ascendenní aorty je někdy dáváno do souvislosti s vyšším indexem tuhosti a nižší distenzibilitou ascendenní aorty, především u A-P fenotypu [18,19]. Nižší aortální elasticita a distenzibilita u těchto pa-

Tab. 1. Zastoupení jednotlivých typů chlopní v souboru 1 025 nemocných, u kterých byla provedena náhrada aortální chlopně, event. náhrada ascendenní aorty [11].

|                          | TAV  | BAV  | UAV  |
|--------------------------|------|------|------|
| prevalence               | 65 % | 32 % | 3 %  |
| muži                     | 60 % | 73 % | 84 % |
| věk (roky)               | 67   | 61   | 42   |
| náhrada ascendenní aorty | 17 % | 39 % | 55 % |

TAV – trikuspidální aortální chlopeč, BAV – bikuspidální aortální chlopeč, UAV – unikuspidální aortální chlopeč



**Obr. 6.** Trojrozměrná rekonstrukce CT angiografie aorty u nemocného s bikuspidální aortální chlopní. Kromě měření diametrů v oblasti ascendentní aorty (obr. 4) je změřen diametr aortálního oblouku před a za odstupem brachiocefalického trunku (linie E, F), před a za odstupem levé poklíčkové artérie (G, H), diametr začátku descendentní aorty (I) a descendentní aorty v oblasti bránice (J).

cientů ve srovnání s nemocnými s trikuspidální chlopní může být příčinou významnější aortální insuficience a hypertrofie levé komory srdeční [20].

V praxi se setkáváme s dilatací kořene aorty, dilatací vlastní ascendentní aorty, dilatací aortálního oblouku nebo s jejich kombinací. Prediktorem dilatace aortálního kořene byly v některých studiích insuficience aortální chlopně (poměr šancí 1,8) a mužské pohlaví (poměr šancí 4,1), prediktorem dilatace ascendentní aorty pak stenóza aortální chlopně (poměr šancí 3,7), přítomnost bikuspidální aortální chlopně (poměr šancí 2,9), ženské pohlaví (poměr šancí 6,1) a věk (poměr šancí 13,7) [21–24]. Při echokardiografickém vyšetření nemocného s bikuspidální aortální chlopní je proto potřeba stanovit rozměr aortálního anulu, aortálního bulbu (kořene), sinotubulární junkce a vlastní ascendentní aorty

**Tab. 2.** Porovnání dilatace aorty v oblasti bulbu, sinotubulární junkce a ascendentní aorty u nemocných bez chlopenní vady [23].

| Diametr                                | BAV (n = 27) | TAV (n = 86) | Stat. významnost |
|----------------------------------------|--------------|--------------|------------------|
| aortální bulbus<br>progrese (mm/rok)   | 0,86 ± 0,81  | 0,82 ± 1,1   | NS               |
| ST junkce<br>progrese (mm/rok)         | 1,06 ± 1,6   | 0,63 ± 1,1   | NS               |
| ascendentní aorta<br>progrese (mm/rok) | 0,81 ± 1,1   | 0,75 ± 1,1   | NS               |

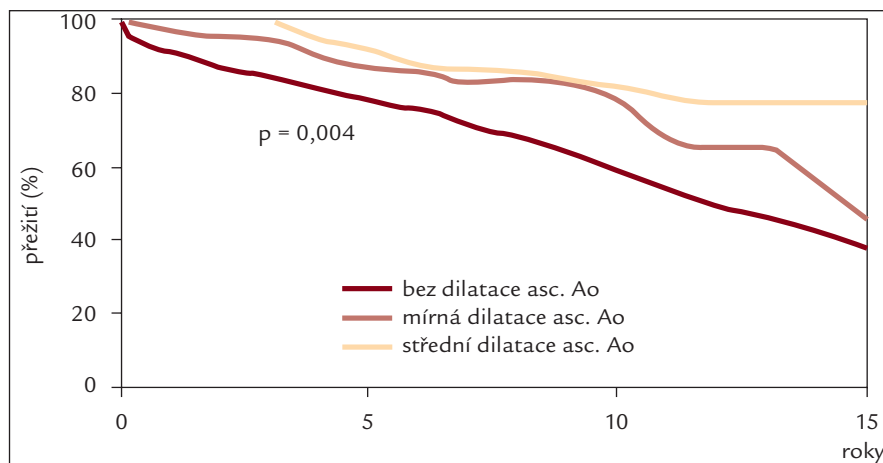
BAV – bikuspidální aortální chlopeč, TAV – trikuspidální aortální chlopeč, ST junkce – sinotubulární junkce

(obr. 5). Stanovení přítomnosti a rozsahu dilatace na jednotlivých úrovních pak umožní kardiochirurgovi již před operací rozhodnout o rozsahu a typu operačního výkonu. Podle některých autorů bývá až u 73 % nemocných s bikuspidální aortální chlopní přítomna i dilatace aortálního oblouku [10]. Proto doporučují provést u všech nemocných s bikuspidální chlopní kromě UZ vyšetření i CT angiografii nebo MR aorty a kromě výše uvedených měření stanovit i rozměr ascendentní aorty před a za odstupem brachiocefalického trunku, rozměr aortálního oblouku před a za odstupem levé podklíčkové tepny, rozměr descendentní aorty za odstupem levé podklíčkové tepny a v oblasti bránice (obr. 6).

Zajímavé je srovnání rychlosti progrese dilatace aorty na různých úrovních u pacientů s dvoucípou a troj-

pou aortální chlopní. La Canna [25] sledoval echokardiograficky 113 pacientů bez chlopenní vady s ascendentní aortou vstupně mezi 40 a 60 mm. Průměrná doba sledování byla 3 roky (tab. 2). Zřejmě vzhledem k malému rozsahu souboru nedosáhly rozdíly mezi skupinami statistické významnosti. Přesto je možné pozorovat trend k rychlejší dilataci u pacientů s bikuspidální aortální chlopní, především na úrovni sinotubulární junkce.

Významně rychlejší je progrese dilatace ascendentní aorty u nemocných s chlopenní vadou. Davies [26] sledoval soubor 514 nemocných po dobu průměrně 5,5 roku. V souboru bylo 70 nemocných s bikuspidální aortální chlopní a 444 nemocných s trikuspidální aortální chlopní. U podskupině nemocných s bikuspidální aortální chlopní mělo 48 % pacientů aortální



**Graf 1.** Přežití nemocných po náhradě aortální chlopně protézou pro vadu na bikuspidální aortální chlopní. Volně dle [25].

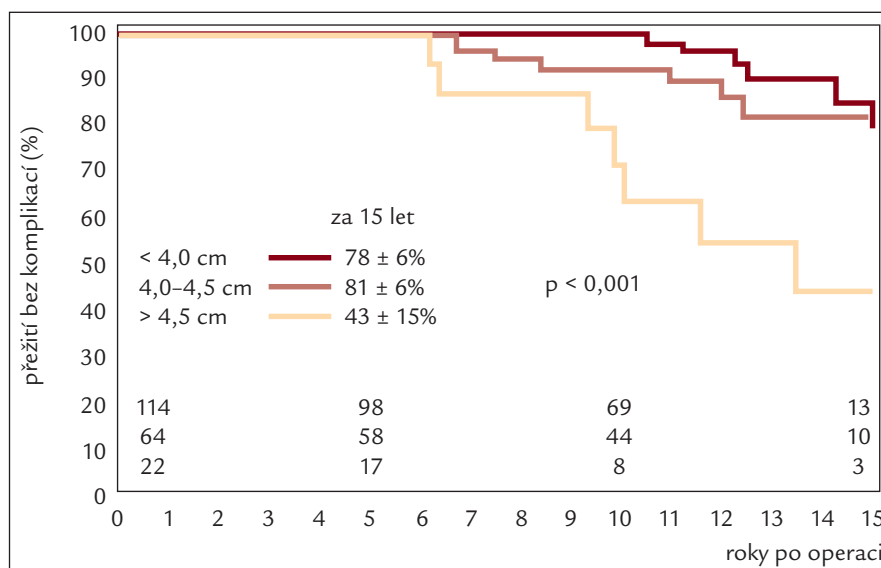
(bez dilatace ascendentní aorty – ascendentní aorta < 4 cm, mírná dilatace ascendentní aorty – ascendentní aorta 4–4,4 cm, střední dilatace ascendentní aorty – ascendentní aorta 4,5–5,0 cm)



stenózu a 52% aortální insuficienci. V podskupině nemocných s trikuspidální chlopní mělo 26% pacientů aortální stenózu a 20% aortální insuficienci. Pacienti s bikuspidální aortální chlopní byli mladší, měli vstupně menší diametr ascendenní aorty (46 mm vs 49 mm,  $P = 0,02$ ), měli méně často arteriální hypertenzi, méně často arteriosklerotické postižení periferního řečiště, méně často břišní aneurysma a méně často v anamnéze centrální mozkovou příhodu (všechny rozdíly byly statisticky významné). U nemocných s bikuspidální aortální chlopní byla pozorována rychlejší progresse dilatace ascendenní aorty (1,9 mm/rok vs 1,3 mm/rok,  $p = 0,01$ ). Incidence disekce a ruptury ascendenní aorty byla v obou souborech stejná, diametr ascendenní aorty se v době ruptury nelišil (52 mm vs 53 mm, NS). Pacienti s bikuspidální aortální chlopní měli lepší přežití, pravděpodobně díky menší polymorbiditě. Nejvyšší riziko ruptury aorty, disekce aorty nebo úmrtí měli nemocní s bikuspidální aortální chlopní a stenózou aortální chlopně (poměr šancí 10,5).

### Osud nemocných s dilatací ascendenní aorty po náhradě chlopně

Jak bylo zmíněno výše, dilatace ascendenní aorty pokračuje u nemocných s bikuspidální aortální chlopní i po náhradě aortální chlopně. Golland [27] ve své studii sledoval 252 pacientů po náhradě aortální chlopně protézou pro vadu na dvoucípé chlopní průměrně 8,9 roku a zjistil, že prediktorem mortality u těchto nemocných byl věk, přítomnost ischemické nemoci srdeční, období chirurgie a ejekční frakce levé komory. Dilatace ascendenní aorty sama o sobě prediktorem mortality nebyla, přežití bylo dokonce nejhorší ve skupině nemocných bez dilatace ascendenní aorty (graf 1). V jiné studii [28] však nemocní po náhradě bikuspidální aortální chlopně s dilatací ascendenní aorty 4,5–4,9 cm měli horší přežití bez příhody (vznik aneu-



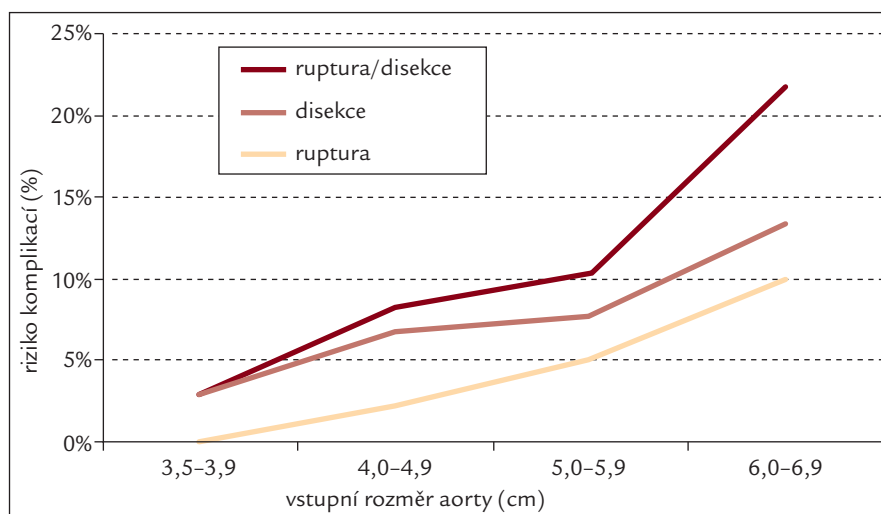
**Graf 2.** Přežití bez komplikací (vznik aneurysmatu vzestupné aorty, disekce aorty, náhlá smrt) u nemocných po náhradě bikuspidální aortální chlopně s dilatací aorty < 4 cm, 4–4,5 cm a > 4,5 cm. Volně dle [26].

ryzmatu ascendenní aorty, disekce, náhlé smrti) než nemocní s menším diametrem vzestupné aorty (graf 2). Křivky přežití začaly divergovat až za 6–7 let po operaci.

### Riziko disekce a ruptury ascendenní aorty, indikace k výkonu na ascendenní aortě

Riziko disekce nebo ruptury ascendenní aorty se mírně zvyšuje s dilatací aorty nad 5 cm, s dilatací nad 6 cm pak riziko prudce narůstá (graf 3) [29]. Nejčastěji dochází k ruptuře nebo disekci aorty při jejím průměru 6 cm. Snahou kardiologické obce by mělo být indiko-

vat pacienty včas k operačnímu výkonu na chlopní a/nebo na ascendenní aortě, a to dříve, než dojde k této katastrofické příhodě. Důraz na včasnou indikaci kladou jak americká, tak evropská a česká doporučení [30–32]. Problémem však zůstává, že pro tyto nemocné nemáme tzv. „tvrdá“ data, a tak všechna doporučení vycházejí z extrapolace dat od nemocných s Marfanovým syndromem. V tab. 3 porovnááme indikační kritéria pro výkon na ascendenní aortě u nemocných s významnou vadou na bikuspidální aortální chlopní a u nemocných jen se solo dilatací ascendenní aorty, jak



**Graf 3.** Riziko disekce aorty, ruptury aorty nebo jejich kombinace v závislosti na rozměru ascendenní aorty. Volně podle [27].

**Tab. 3. Indikace k současnému výkonu na chlopni a/nebo ascendentní aortě podle guidelines American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA), European Society of Cardiology (ESC) a České kardiologické společnosti (ČKS) - [28–30].**

|         | Významná chlopenní vada                                 | Dilatace ascendentní aorty                                                             |
|---------|---------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|
| ACC/AHA | $\phi > 4,5 \text{ cm}^*$                               | $\phi > 5 \text{ cm}$<br>$\phi > 2,5 \text{ cm/m}^2$<br>růst $\geq 0,5 \text{ cm/rok}$ |
| ESC     | dolní hranici možno snížit                              | $\phi \geq 5 \text{ cm}^*$<br>růst $\geq 0,5 \text{ cm/rok}$                           |
| ČKS***  | $\phi > 4,5 \text{ cm}$<br>$\phi > 4,0 \text{ cm}^{**}$ | $\phi \geq 5 \text{ cm}$                                                               |

\* možno uvážit snížení dolní hranice u pacientů malého vzrůstu obou pohlaví, \* dolní hranici možno snížit v centrech se zkušeností se zachovnou operací aortální chlopně, \*\* ženy a pacienti menšího vzrůstu nebo  $25 \text{ mm/m}^2$ , \*\*\* zdůrazněna snaha o zachovné operace kořene aorty a aortální chlopně

jsou uvedena v amerických, evropských a českých doporučeních. Všechna guidelines doporučují při chlopenní vadě indikovat výkon na ascendentní aortě při menším diametru než při solo dilataci ascendentní aorty ( $> 4,5 \text{ cm}$ , u žen nebo u osob malého vzrůstu  $> 4 \text{ cm}$  nebo indexovat na tělesný povrch). Snahou je vyhnout se případné reoperaci při progresi dilatace ascendentní aorty po náhradě (plastice) chlopně. Při solo dilataci ascendentní aorty jsou kritéria „mírnější“ ( $> 5 \text{ cm}$ , event. indexovat, při rychlé progresi dilatace  $> 0,5 \text{ cm/rok}$ ). V českých guidelines je zdůrazněna snaha o zachovné operace kořene aorty a aortální chlopně.

### Závěr

Bikuspidální aortální chlopeň je onemocnění s autozomálně dominantní dědičností s malou penetrací. Pacienti s bikuspidální aortální chlopní tvoří velmi heterogenní populaci, ve které je potřeba nemocné stratifikovat. Nemocní bez dilatace ascendentní aorty, bez chlopenní vady a bez degenerativních změn aortální chlopně jsou málo riziková. Nemocní s dilatací ascendentní aorty, s chlopenní vadou nebo degenerací chlopně tvoří vysoce rizikovou skupinu. Pakliže je u nemocných diagnostikována dilatace ascendentní aorty, má tato progresivní charakter (především u nemocných se stenózou aortální chlopně) a pokračuje i po ná-

hradě aortální chlopně. S progresí dilatace ascendentní aorty roste i riziko její disekce nebo ruptury. Hlavním podkladem pro dilataci je změněná kvalita stěny aorty a pravděpodobně i mechanické namáhání aortální stěny při asymetrickém a turbulentním toku. Nemáme důkazy, že by farmakologická léčba měla zásadní vliv na zpomalení progresu dilatace nebo progresu vlastní chlopenní vady, kromě léčby hypertenze. Léčebnou metodou volby je chirurgická léčba, jejíž strategii je třeba volit podle fenotypu bikuspidální aortální chlopně a dle lokalizace a typu dilatace aorty. Riziková pacienta by měli být sonograficky sledována 1–2krát ročně. V rodině nemocných by také měl být proveden ultrazvukový screening přímých příbuzných.

### Poděkování

Autoři děkují doc. MUDr. Pavlu Žáčkovi, CSc., za pomoc při grafickém zpracování článku.

### Literatura

1. Robicsek F, Thubrikar MJ, Cook JW et al. The congenitally bicuspid aortic valve: how does it function? Why does it fail? *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 177–185.
2. Cecconi M, Manfrin M, Moraca A et al. Aortic dimensions in patients with bicuspid aortic valve without significant valve dysfunction. *Am J Cardiol* 2005; 95: 292–294.
3. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ et al. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 138–143.

4. Vally MP, Semsarian C, Bannon PG. Management of the ascending aorta in patients with bicuspid aortic valve disease. *Heart Lung Circ* 2008; 17: 357–363.

5. Bauer M, Glicch V, Siniawski H et al. Configuration of the ascending aorta in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve disease undergoing aortic valve replacement with or without reduction aortoplasty. *J Heart Valve Dis* 2006; 15: 594–600.

6. Nistri S, Basso C, Marzari C et al. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol* 2005; 96: 718–721.

7. Sonoda M, Takenaka K, Uno K et al. A larger aortic annulus causes aortic regurgitation and a smaller aortic annulus causes aortic stenosis in bicuspid aortic valve. *Echocardiography* 2008; 25: 242–248.

8. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK et al. Usefulness of bicuspid aortic valve phenotype to predict elastic properties of the ascending aorta. *Am J Cardiol* 2007; 99: 686–690.

9. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart* 2008; 94: 1634–1638.

10. Fazel SS, Mallidi HR, Lee RS et al. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 901–907.

11. Collins MJ, Butany J, Borger MA et al. Implications of a congenitally abnormal valve: a study of 1025 consecutively excised aortic valves. *J Clin Pathol* 2008; 61: 530–536.

12. Bauer M, Bauer U, Siniawski H et al. Differences in clinical manifestations in patients with bicuspid and tricuspid aortic valves undergoing surgery of the aortic valve and/or ascending aorta. *Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 55: 485–490.

13. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008; 117: 2776–2784.

14. Nistri S, Sorbo MD, Marin M et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart* 1999; 82: 19–22.

15. Keane MG, Wiegers SE, Plappert T et al. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation* 200; 102 (19 Suppl 3): III35–III39.

16. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation* 2001; 103: 393–400.

17. Fedak PW, de Sa MP, Verma S et al. Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 797–806.
18. Nistri S, Sorbo MD, Basso C et al. Bicuspid aortic valve: abnormal aortic elastic properties. *J Heart Valve Dis* 2002; 11: 369–374.
19. Nistri S, Grande-Allen J, Noale M et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome. *Eur Heart J* 2008; 29: 472–479.
20. Grotenhuis HB, Ottenkamp J, Westenberg JJ et al. Reduced aortic elasticity and dilatation are associated with aortic regurgitation and left ventricular hypertrophy in nonstenotic bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 1660–1665.
21. Della Corte A, Romano G, Tizzano F et al. Echocardiographic anatomy of ascending aorta dilatation: correlations with aortic valve morphology and function. *Int J Cardiol* 2006; 113: 320–326.
22. Della Corte A, Bancone C, Quarto C et al. Predictors of ascending aortic dilatation with bicuspid aortic valve: a wide spectrum of disease expression. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 397–405.
23. Linhartová K, Beránek V, Šefrna F et al. Aortic stenosis severity is not a risk factor for poststenotic dilatation of the ascending aorta. *Circ J* 2007; 71: 84–88.
24. Linhartová K, Beránek V, Šefrna F et al. Zavisí poststenotická dilatace kořene aorty na významnosti aortální stenózy? *Cor Vasa* 2005; 47: 183–186.
25. La Canna G, Ficarra E, Tsagalau E et al. Progression rate of ascending aortic dilatation in patients with normally functioning bicuspid and tricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 2006; 98: 249–253.
26. Davies RR, Kaple RK, Mandapati D et al. Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 1338–1344.
27. Goland S, Czer LS, De Robertis MA et al. Risk factors associated with reoperation and mortality in 252 patients after aortic valve replacement for congenitally bicuspid aortic valve disease. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 931–937.
28. Borger MA, Preston M, Ivanov J et al. Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 677–683.
29. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 17–28.
30. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: e1–e148.
31. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J et al. Guidelines on the management of valvular heart disease: The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2007; 28: 230–268.
32. Popelová J, Benešová M, Brtko M et al. Doporučené postupy pro diagnostiku a léčbu chlopenních srdečních vad v dospělosti. *Cor Vasa* 2007; 49: K195–K234.

MUDr. Miroslav Brtko, Ph.D.  
www.fnhk.cz  
e-mail: brtkom@seznam.cz

Doručeno do redakce: 8. 9. 2010  
Přijato po recenzi: 7. 11. 2010