

Otrzymano: 06.07.2017  
Zaakceptowano: 16.08.2017  
Opublikowano: 29.09.2017

## Nadzastawkowy pierścień mitralny ze spadochronową zastawką mitralną i subkoarktacją aorty u dziecka z hemodynamicznie znaczącym ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej. Studium morfologii, diagnostyki echokardiograficznej i leczenia operacyjnego

Supravalvar mitral ring with a parachute mitral valve and subcoarctation of the aorta in a child with hemodynamically significant VSD. A study of the morphology, echocardiographic diagnostics and surgical therapy

Wojciech Mądry, Maciej A. Karolczak, Krzysztof Grabowski

*Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska*

*Adres do korespondencji: Dr n. med. Wojciech Mądry, Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 63 A, 02-091 Warszawa, tel.: +48 22 317 98 81, +48 608 875 391, e-mail: madwoj1@onet.eu*

DOI: 10.15557/JouU.2017.0030

### Słowa kluczowe

zespół Shone'a, spadochronowa zastawka mitralna, nadzastawkowy pierścień mitralny

### Keywords

Shone's syndrome, parachute mitral valve, supravalvar mitral ring

### Abstract

The authors present a case of echocardiographic diagnosis of supravalvar mitral ring (a fibromembranous structure that arose from the atrial surface of the mitral leaflets) in a child with a parachute mitral valve, a ventricular septal defect, and mild narrowing of the aortic isthmus. The supravalvar mitral stenosis is a typical but very infrequently detected element of the complex of anatomical abnormalities located within the left heart and the proximal aorta, called the Shone's complex (syndrome). Diagnosing an additional, hemodynamically significant anatomic defect during echocardiography was possible thanks to the detection of marked mobility limitation of the ring-adjacent part of the mitral valve mural leaflet as well as of an atypical image of turbulence occurring during the inflow from the left atrium to the left ventricle. The early diagnosis made it possible to perform complete correction of this complex congenital defect within a single operation.

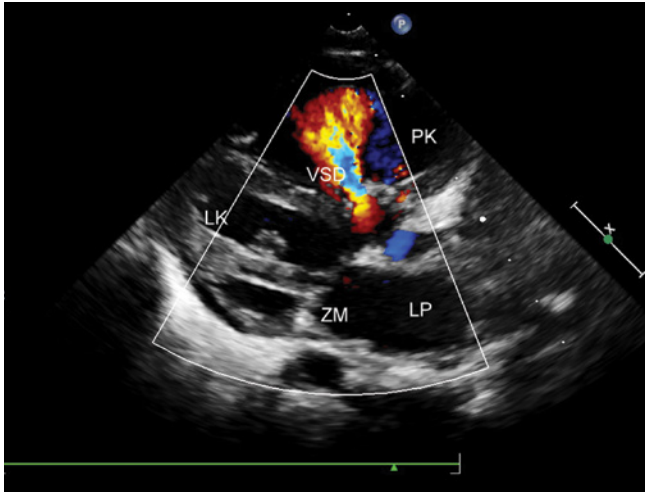
Wrodzone wady zastawki mitralnej utrudniające napływ z lewego przedsionka do lewej komory stanowią jedynie 0,6% wszystkich wrodzonych wad serca<sup>(1)</sup>. Doniesienia kliniczne opisujące nadzastawkowy pierścień mitralny jako szczególną postać morfologiczną zwężenia lewego ujścia żylnego należą do rzadkości<sup>(2)</sup>.

### Opis przypadku

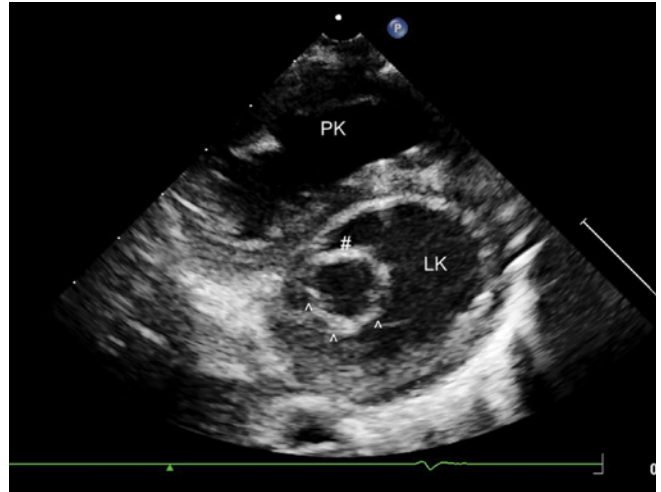
Osiemnastomiesięczna dziewczynka została skierowana do Kliniki Kardiologii i Chirurgii Dzieci WUM w celu korekcji

operacyjnej hemodynamicznie znaczącego ubytku w przegrodzie międzykomorowej (*ventricular septal defect*, VSD), współistniejącego ze spadochronową zastawką mitralną o niewielkim stopniu zwężenia. We wstępnym badaniu echokardiograficznym przyjęto, że przyczyną przyspieszenia napływu krwi z lewego przedsionka do lewej komory jest przede wszystkim zwiększona objętość powrotu żylnego z płuc spowodowana VSD.

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym, będącym zasadniczym badaniem kwalifikującym do operacji, potwierdzono obecność dużego, *śródgrzebieniowego* ubytku w prze-



**Ryc. 1.** Projekcja przymostkowa obrazująca lewą komorę w osi długiej w okresie skurczu. Widoczny podaortalny ubytek w przegrodzie międzykomorowej z turbulentnym przeciekiem lewo-prawym. Zaznaczona dektopozycja aorty. Zamknięte płatki zastawki mitralnej nie wykazują ewidentnych nieprawidłowości, obecne są natomiast wydłużone struny ścięgna związane z aparatem podzastawkowym mitralnym. LP – lewy przedsionek, LK – lewa komora, ZM – zastawka mitralna, PK – prawa komora, VSD – ubytek w przegrodzie międzykomorowej

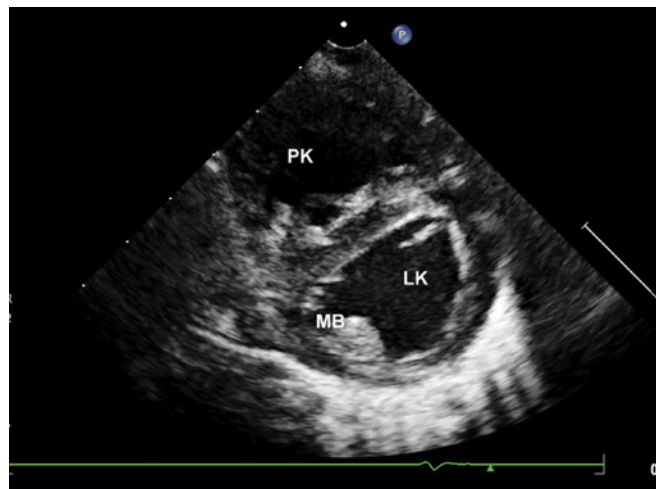


**Ryc. 2.** Projekcja przymostkowa poprzeczna na poziomie płatków zastawki mitralnej. Widoczne otwarte, niemal koliste ujście zastawki zlokalizowane ekscentrycznie – nad mięśniami brodawkowatymi tylnymi-przysrodkowymi. Nie jest możliwe wyróżnienie spoidła. Przekrój na tym poziomie nie uwidocznił nieprawidłowych struktur związanych z płatkami zastawki. LK – lewa komora, PK – prawa komora, # – płatek aortalny; ^ ^ – płatek ścienny

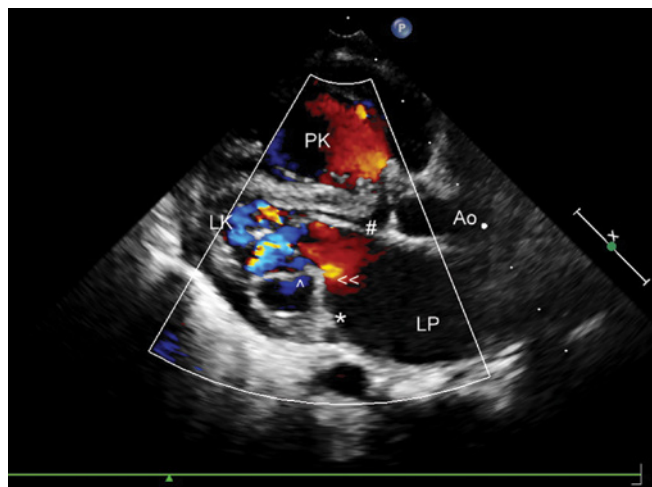
grodzie międzykomorowej (ryc. 1) oraz spadochronowej zastawki mitralnej otwierającej się nad tylnymi-przysrodkowymi mięśniami brodawkowatymi bez widocznego szczątkowego mięśnia i spoidła przednio-bocznego (ryc. 2 i 3). Uwidoczniło ponadto wydłużone struny ścięgna, utrudniające interpretację szczegółów anatomicznych zastawki.

Przy użyciu dopplera ciągłego wykazano istotny gradient przez zastawkę mitralną: maksymalny – 14 mm Hg, średni – 9 mm Hg. Uwagę badającego zwrócił fakt, że turbulencja i przyspieszenie napływu do lewej komory serca pojawiły się tuż powyżej poziomu pierścienia zastawki mitralnej, a nie na poziomie wolnych brzegów płatków zastawki, jak należałoby się spodziewać, gdyby zwężenie było spowodowane niedostatecznym rozwarciem płatków. Dokładniejsza analiza (ocena obrazu odtwarzanego w zwolnionym tempie i „klatka po klatce”) ujawniła obecność błoniastej struktury o wysokości 2–4 mm wrastającej do światła przedsionka i związanej z lewo-przedsionkową powierzchnią płatków zastawki mitralnej (ryc. 4). Błona ta powodowała zwężenie kanału napływu mitralnego, przede wszystkim na skutek ograniczenia rozkurczowej ruchomości płatków zastawki mitralnej – w największym stopniu płatka ściennego (tylnego), blisko jego podstawy (ryc. 5–7). Patologiczna struktura biegła wzdłuż fragmentu pierścienia zlokalizowanego nad ścianą tylną-dolną (ryc. 8) i obejmowała tylko niewielką część płatka przedniego (aortalnego), upośledzając jego funkcję w znacznie mniejszym stopniu. W obrębie płatka ściennego powodowała wyraźny podział na dwie części: niemal nieruchomą, zlokalizowaną pomiędzy pierścieniem zastawkowym i błoną, oraz zachowującą prawidłową ruchomość wolną część płatka (ryc. 5–7). Precyzyjną ocenę przestrzennej relacji pomiędzy błoną i płatkami utrudniała nieprawidłowa budowa spadochronowej zastawki mitral-

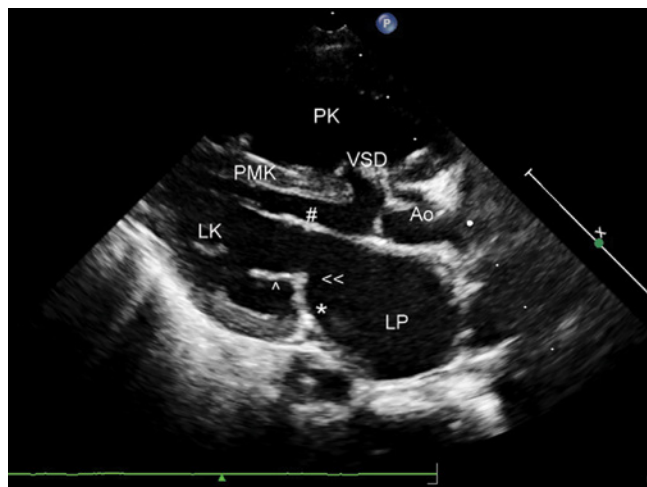
nej, która nie wykazywała obecności wyraźnych spoidła, co uniemożliwiało jednoznaczne rozgraniczenie płatków. W projekcji czterojamowej koniuszkowej uzyskano obraz sugerujący spięcie przez błonę obu płatków mitralnych, natomiast w projekcji obrazującej długą oś lewej komory oraz w projekcjach poprzecznych uwidocznił związek tej błony jedynie z płatkami ściennymi. Dodatkowo zwrócono uwagę na wydłużenie dystalnej części poprzecznego łuku aorty oraz graniczną średnicę cieśni aorty (ryc. 9) z przyspieszeniem przepływu do wartości 1,95 m/s, przy zachowaniu wyłącznie skurczowego, prawidłowego spek-



**Ryc. 3.** Projekcja przymostkowa poprzeczna na poziomie pojedynczego mięśnia brodawkowatego tylnego-przysrodkowego. Nie uwidocznił żadnych struktur związanych z mięśniami przednio-bocznymi. LK – lewa komora, PK – prawa komora, MB – mięsień brodawkowaty



**Ryc. 4.** Projekcja przymostkowa obrazująca lewą komorę w osi długiej – rozkurcz. Przepływ znakowany kolorem. Widoczne niepełne rozwarście ściennego płata zastawki mitralnej oraz turbulencja napływu do lewej komory od poziomu narośli na przedstonkowej powierzchni tego płata oznaczonej symbolem „<<”. Część płata pomiędzy pierścieniem a naroślą praktycznie nie wykazuje ruchu w okresie rozkurczu. Pozostała część płata otwiera się swobodnie. LP – lewy przedsionek, LK – lewa komora, PK – prawa komora, Ao – aorta, \* – pierścień zastawki mitralnej, << – narośl na ściennym płaku zastawki mitralnej, ^ – ruchoma część ściennego płata, # – aortalny płatek mitralny



**Ryc. 5.** Projekcja przymostkowa obrazująca lewą komorę w osi długiej – rozkurcz. **B** Widoczne niepełne rozwarście ściennego płata zastawki mitralnej od poziomu narośli na przedstonkowej powierzchni tego płata oznaczonej symbolem „<<”. Część płata pomiędzy pierścieniem a naroślą praktycznie nie wykazuje ruchu w okresie rozkurczu. Pozostała część płata otwiera się swobodnie. Obrazowanie bez kolorowego dopplera wykazuje większy dystans pomiędzy brzegami płatków zastawki mitralnej niż pomiędzy ich środkowymi częściami z powodu ograniczenia ruchomości przez patologiczną błonę. Oznaczenia jak na ryc. 4

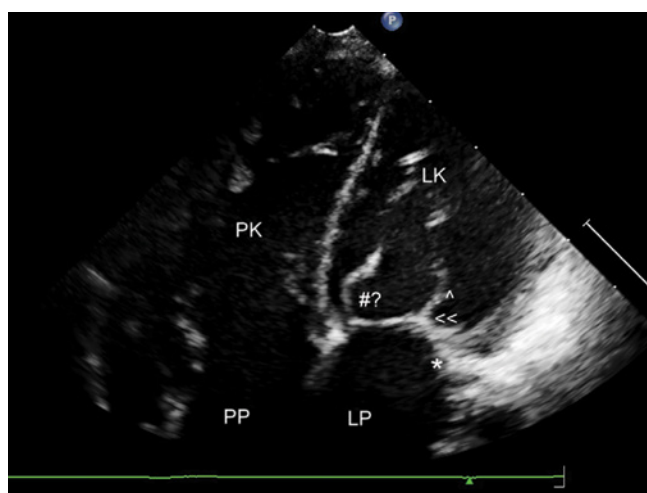
trum przepływu w aorcie brzusznej. Nadzastawkowe zwężenie spadochronowej zastawki mitralnej współistniejące z nieprawidłową anatomią łuku i cieśni aorty pozwoliło ustalić, że wada należy do spektrum zespołu Shone’a.

Dziecko zostało zakwalifikowane do korekcji VSD, resekcji pierścienia nadzastawkowego mitralnego i śródoperacyjnej oceny anatomii zastawki mitralnej w celu ustalenia konieczności ewentualnego rozdzielenia pojedynczego mięśnia brodawkowatego. Śródoperacyjnie stwierdzono owalny, śródgrzebienny ubytek w przegrodzie międzykomorowej o wymiarach 4 × 10 mm, który zamknięto łąką z PTFE z dostępu przezprzedsionkowego. Dostęp transeptalny przez przegrodę międzyprzedsionkową pozwolił na pełne uwidocznienie lewego przedsionka, a zwłaszcza pierścienia tkanki włóknistej o wysokości około 4 mm, obejmującego blisko obwodu spadochronowej zastawki mitralnej. Pierścień wycięto, uzyskując satysfakcjonujące poszerzenie ujścia mitralnego. Nie ingerowano w aparat podzastawkowy. Przebieg pooperacyjny niepowikłany. W badaniach po korekcji stwierdzono wyraźną poprawę ruchomości płatków zastawki mitralnej oraz zmniejszenie gradientu maksymalnego do 9 mm Hg i średniego do 5 mm Hg (ryc. 10 i 11). Dziecko pozostaje w obserwacji ambulatoryjnej Kliniki Kardiologii Dziecięcej WUM.

## Omówienie

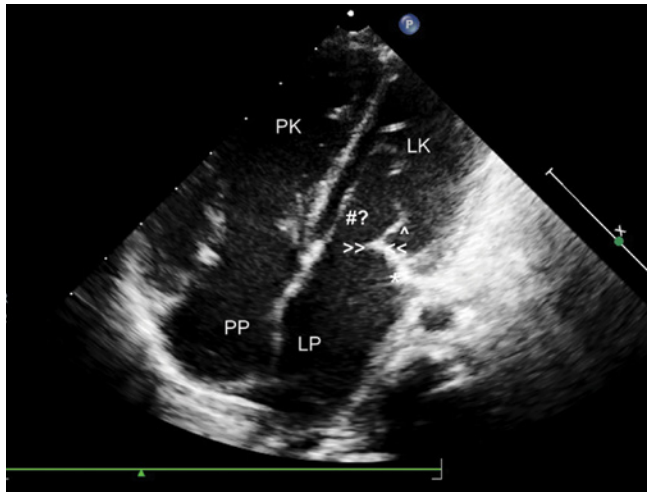
W zaprezentowanym przypadku patologia zastawki mitralnej składała się z dwóch elementów: zastawki spadochronowej oraz włóknistego pierścienia związanego z lewoprzedsionkową powierzchnią płatków mitralnych. Wrodzone zwężenie

mitralne (WZM) jest rzadką wadą – opisano ją w około 0,6% autopsji pacjentów z wrodzonymi wadami serca i 0,21–0,42% doniesień klinicznych<sup>(1)</sup>. Ruckman i VanPraagh na podstawie 49 badań autopsyjnych wyróżnili cztery rodzaje WZM<sup>(1,3)</sup>:

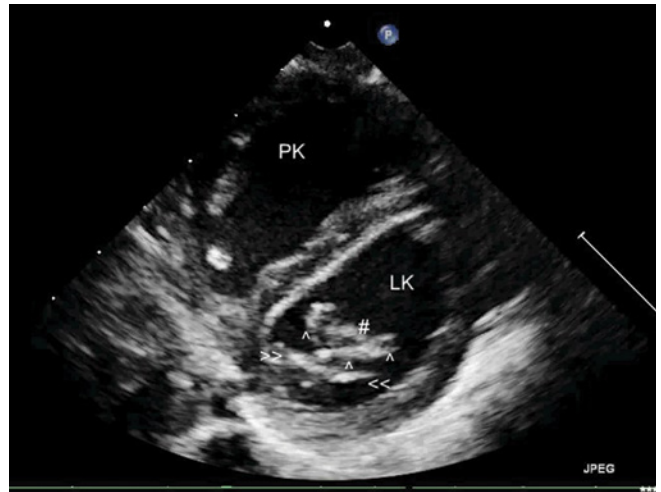


**Ryc. 6.** Projekcja koniuszkowa 4-jamowa. Widoczna błoniasta struktura łącząca podstawy obu płatków zastawki mitralnej. Obrazy uzyskiwane w projekcjach przymostkowych obrazujących oś długą lewej komory oraz poprzeczne nasuwają wątpliwość, czy istotnie projekcja ta obrazuje dwa różne płatki, czy może uzyskiwany jest przekrój przez różne części tego samego, ściennego płata mitralnego. Stąd znak zapytania przy symbolu „#”, oznaczającym płatek aortalny. PP – prawy przedsionek; pozostałe oznaczenia jak na poprzednich rycinach





Ryc. 7. Projekcja 4-jamowa koniuszkowa, nieznacznie zmodyfikowana w porównaniu z ryc. 6: wiązka ultradźwięków przemieszczona nieco ku górze i do przodu. W tym przekroju nie jest już widoczny związek patologicznej błony z aortalnym płatkem mitralnym. Oznaczenia jak na ryc. 6



Ryc. 8. Projekcja przymostkowa obrazująca lewą komorę w osi poprzecznej. W porównaniu z ryc. 2 wiązka ultradźwięków przemieszczona nieco bardziej w kierunku przedsionków. Widoczna liniowa struktura o znacznej echogeniczności, biegnąca równolegle do brzegu ściennego płata mitralnego (oznaczona symbolem „>> <<”). Także na tym poziomie nie są widoczne struktury mogące odpowiadać elementom spoidła przednio-bocznego. Pozostałe oznaczenia jak na poprzednich rycinach

- 1) postać „typowa” – charakteryzująca się skróceniem strun ścięgnistych, obliteracją przestrzeni między strunami i zmniejszeniem odległości pomiędzy mięśniami brodawkowatymi;
- 2) postać hipoplastyczna – występująca zazwyczaj w zespołach hipoplazji lewego serca;
- 3) pierścień nadzastawkowy;
- 4) zastawka spadochronowa.

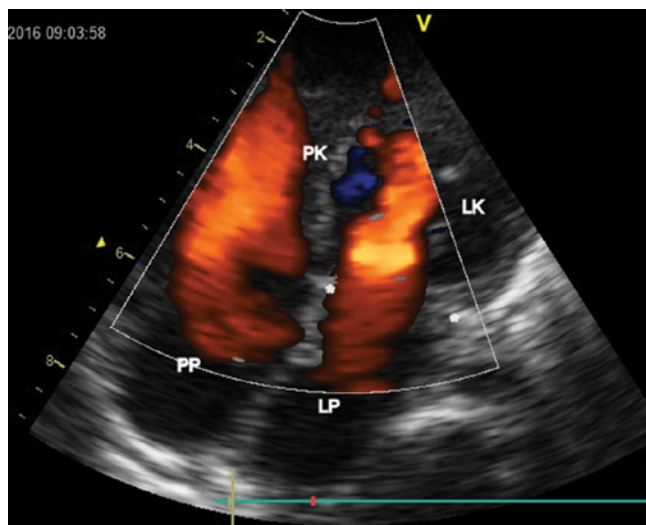
Do najszerszej znanych, jakkolwiek bardzo rzadkich sytuacji współwystępowania zastawki spadochronowej z pierścieniem należy opisany w 1963 roku kompleks Shone’a, w którym złożone zwężenie drogi napływu do lewej komory (zastawka spadochronowa i pierścień nadzastawkowy) występuje wraz ze zwężeniem drogi wypływu z lewej komory serca (*left ventricular outflow tract obstruction, LVOTO*) i zwężeniem łuku aorty<sup>(4-6)</sup>. Nadzastawkowy pierścień mitralny jest anomalią występującą bardzo rzadko<sup>(1)</sup>, niekiedy subtelną i powodującą trudności diagnostyczne. Nazwa wady sugeruje istnienie patologicznej wyrosły zlokalizowanej całkowicie w lewym przedsionku, nad pierścieniem mitralnym. Opisywane są jednak różne relacje przestrzenne błony w stosunku do zastawki: może być ona umiejscowiona wewnątrz przedsionka (całkowicie powyżej pierścienia), w pozycji pośredniej (nad płatkem ściennym oraz na przedsionkowej powierzchni płata aortalnego) albo być całkowicie związana z płatkami<sup>(2,4)</sup>. Ta ostatnia lokalizacja wydaje się najbardziej logiczna, ponieważ sugerowanym tłem powstania błony jest nieprawidłowy podział tkanki mezenchymalnej poduszczonek osierdziowych<sup>(1,3,5)</sup>. W takiej postaci określenie „pierścień nadzastawkowy” odnosi się raczej do lokalizacji zwężenia powyżej czynnościowego ujścia mitralnego niż do umiejscowienia patologicznej zmiany powyżej anatomicznych struktur zastawki mitralnej, więc niektórzy autorzy stosują określenie „pierścień śródzastawkowy” (*intramitral ring*)<sup>(7)</sup>.

Pierścień nadzastawkowy wymaga różnicowania z lewostronnym sercem trójprzedsionkowym<sup>(1)</sup>. Mimo pozornego podobieństwa (przeszkoda dla napływu z lewego przedsionka do lewej komory zlokalizowana proksymalnie w stosunku do ujścia mitralnego) wady te istotnie się różnią. W sercu trójprzedsionkowym patologiczna błona stanowiąca następstwo nieprawidłowego połączenia się pierwotnej żyły płucnej z lewym przedsionkiem tworzy wewnątrz przedsionka, zawsze powyżej ujścia jego uszka, przeponę z restrykcyjnym otworem<sup>(1)</sup>. Nadzastawkowy pierścień mitralny natomiast przede wszystkim ogranicza rozkurczową ruchomość płatków, zmniejszając pole powierzchni napływu. Ten dynamiczny charakter zwężenia może stanowić wskazówkę diagnostyczną w trakcie badania echokardiograficznego. Nie jest łatwo spostrzec cienką błonę wypuklającą się nieznacznie z przedsionkowej powierzchni płatków, jednak istotne ograniczenie rozkurczowej ruchomości płatków, z wytworzeniem jakby fałszywego, dodatkowego pierścienia zastawkowego, może zwrócić uwagę badającego, co pozwoli przeprowadzić bardziej drobiazgową analizę, niezbędną do ustalenia właściwego rozpoznania<sup>(4-6)</sup>. Konieczne jest też odróżnienie pierścienia nadzastawkowego od niezwykle rzadko występującego grzebienia nadmitralnego (*supramitral ridge*)<sup>(7)</sup>, w którego przypadku wgłobienie wolnej ściany lewego przedsionka w bezpośrednim sąsiedztwie pierścienia mitralnego może naśladować obraz pierścienia nadzastawkowego. Fałd ten zawiera zwykle tętnicę wieńcową okalającą, natomiast nigdy nie powoduje utrudnienia napływu z przedsionka do komory, dlatego w żadnym przypadku nie stanowi wskazania do interwencji kardiologicznej.

Rozpoznanie przedoperacyjne jest niezwykle ważne w przypadku współistnienia z inną istotną hemodynamicznie wadą, np. VSD, która, tak jak w prezentowanym



**Ryc. 9.** Projekcja nadmostkowa obrazująca luk aorty. Widoczna wydłużona dystalna część poprzeczna łuku, a także wyraźnie zaakcentowana cieśń oznaczona symbolem „@”. Luk dyst – dystalna część poprzeczna łuku aorty, ltsw – lewa tętnica szyjna wspólna, ltp – lewa tętnica podobojczykowa, ao zst – aorta zstępująca



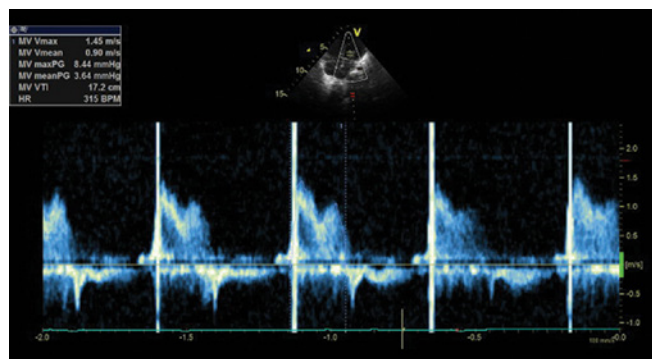
**Ryc. 10.** Badanie pooperacyjne, druga doba. Projekcja 4-jamowa koiniuzkowa, napływ z lewego przedsionka do lewej komory obrazowany za pomocą dopplera kolorowego ma charakter laminarny. LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek, PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek, \* – pierścieni zastawki mitralnej

przypadku, stanowi główne wskazanie do korekcy kardiochirurgicznej<sup>(4,5)</sup>. Dostęp przez otwarcie przedniej ściany prawego przedsionka, stosowany do zamknięcia ubytku międzykomorowego, nie pozwala na chirurgiczną wizualizację wnętrza przedsionka lewego ani zastawki mitralnej, a przez to nie daje możliwości śródoperacyjnej weryfikacji rozpoznania i rozszerzenia zakresu zabiegu. Zwężenie u pacjentów z pierścieniem nadzastawkowym ma charakter progresywny, więc z czasem przyczynia się do powstawania istotnych zaburzeń hemodynamicznych także u tych dzieci, u których początkowo zmiany nie były nasilone<sup>(2,5-8)</sup>. Z drugiej strony należy podkreślić, że nawet precyzyjna resekcja patologicznej tkanki z przedsionkowej powierzchni

płatków zastawki mitralnej nie normalizuje całkowicie ich ruchomości ani nie przywraca w pełni laminarnego przepływu, co, w obecności zmniejszonego przekroju ujścia mitralnego w przypadku zastawki spadochronowej, może prowadzić do nawrotu zwężenia<sup>(5)</sup>. „Śródzastawkowa” lokalizacja zwężenia, którą stwierdziliśmy w przedstawionym przypadku, wydaje się mieć w tym względzie gorsze rokowanie. Dlatego też pacjenci po operacjach mitralnego pierścienia nadzastawkowego wymagają wieloletniego nadzoru pooperacyjnego<sup>(1,3,5,7,8)</sup>.

## Wnioski

1. W przypadkach współistnienia nieprawidłowości anatomicznych dotyczących struktur „lewego serca” – zastawka mitralna, droga odpływu lewej komory, zastawka aorty, luk aorty – należy bardzo uważnie analizować obraz łąca przedsionkowo-komorowego, ponieważ błona nadzastawkowa (*supramitral ring/supra-avalvular mitral ring*) może być strukturą niezwykle subtelną, a mimo to powodującą istotne zaburzenia hemodynamiczne.
2. Obraz anatomiczny opisywanej struktury jest różnorodny i w każdym przypadku może przyjmować odmienną, zaskakującą konfigurację.



**Ryc. 11.** Badanie pooperacyjne, druga doba. Pomiar prędkości napływu przez zastawkę mitralną do lewej komory. Niewielki resztkowy gradient (maksymalny – 8,44 mm Hg, średni – 3,64 mm Hg) wydaje się przede wszystkim następstwem nieprawidłowego ujścia spadochronowej zastawki mitralnej – w trakcie korekcy nie podjęto próby rozciągnięcia płatków

## Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść niniejszej publikacji oraz rościć sobie do niej prawo.

## Piśmiennictwo

1. Collison SP, Kaushal SK, Dagar KS, Iyer PU, Girotra S, Radhakrishnan S *et al.*: Supramitral ring: good prognosis in a subset of patients with congenital mitral stenosis. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 997–1001.
2. Mychaskiw G 2<sup>nd</sup>, Sachdev V, Braden DA, Heath BJ: Supramitral ring: an unusual cause of congenital mitral stenosis. Case series and review. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2002; 43: 199–202.
3. Del Nido PJ, Baird C: Congenital mitral valve stenosis: anatomic variants and surgical reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2012; 15: 69–74
4. Hertwig C, Haas NA, Habash S, Hanslik A, Kececioğlu D, Sandica E *et al.*: The „Polar Light Sign” is a useful tool to detect discrete membranous supra-avalvular mitral stenosis. *Cardiol Young* 2015; 25: 328–332.
5. Toscano A, Pasquini L, Iacobelli R, Di Donato RM, Raimondi F, Carotti A *et al.*: Congenital supra-avalvular mitral ring: an underestimated anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137: 538–542.
6. Moraes F, Lapa C, Ventura C, Santana R, Tenorio E, Gomes C *et al.*: Supra-avalvular congenital mitral stenosis. *Arq Bras Cardiol* 2002; 79: 82–84.
7. Pawelec-Wojtalik M, Iorio FS, Anwar AM, El Midany AA: Importance of accurate diagnosis using real-time three-dimensional echocardiography in the surgical treatment of congenital intramitral ring in infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011; 13: 669–671.
8. Yildirim O, Ozyuksel H A, Avsar M, Yerebakan C, Zeybek C, Demirogluk S: Mid-term results of congenital supra-avalvular mitral ring resection. *J Card Surg* 2015; 30: 591–594.