



Bikuspidna aortalna valvula i aortopatija

Bicuspid aortic valve and aortopathy

Alen Ružić

*Specijalna bolnica Thalassotherapia Opatija, Opatija, Hrvatska
Specialized Hospital Thalassotherapia Opatija, Opatija, Croatia*

Sažetak

Bikuspidni aortalni zalistak (BAV) je jedna od najčešćih kongenitalnih srčanih lezija. Povezana je s abnormalnostima uzlazne aorte i povećanim rizikom od razvoja akutnih aortalnih komplikacija. Etiologija aortalnih promjena u bolesnika s BAV-om nije u potpunosti razjašnjena, a postojeći dokazi upućuju na činjenicu da su pored hemodinamskih čimbenika intrinzičke promjene tkiva odgovorne za dilataciju uzlazne aorte, te da vjerojatno postoji isti poremećaj koji zahvaća aortalni zalistak i aortalnu stjenku. Ovaj rad je usmjeren na prikaz suvremenih spoznaja o BAV i njemu pridruženoj aortopatiji s posebnim naglaskom na etiologiju kliničkog i anatomskog entiteta, ehokardiografska svojstva, kliničke implikacije i očekivana daljnja istraživanja.

Bolesnici s BAV zahtijevaju trajni nadzor s ciljem identifikacije, prevencije i pravovremenog zbrinjavanja komp-

Abstract

The bicuspid aortic valve (BAV) is one of the most common congenital lesion affecting the human heart which is associated with abnormalities of the ascending aorta and increased risk for aortic complication. The aetiology of aortic changes in BAV remains controversial, although evidence indicate intrinsic pathology to be responsible for aortic enlargement beyond that induced by hemodynamic factors. It seems that the same defect affects not only the aortic valve, but also the wall of the aorta itself. The aim of this work is to review the BAV and BAV-associated aortopathy with special emphasis on the etiology, echocardiography features, clinical implications and directions for further investigations.

Patients with BAV require continuous surveillance to identify, prevent and treat complications not only because



likacija progresivnih valvularnih promjena, ali i pridružene aortopatije koja često nastavlja progredirati i nakon kardio-kirurške terapije same valvularne lezije. Daljnji napredak kliničke prakse u sadašnjem trenutku ponajviše ovisi o konačnoj definiciji etioloških osnova zaslužnih za progresiju aortopatije i razvoj pridruženih komplikacija. Prema sadašnjim spoznajama, u tom se smislu s velikim interesom očekuju rezultati konačnih istraživanja poremećaja metabolizma kolagena, pretpostavljene organogenetske abnormalne funkcija stanica podrijetla neuralne cijev i odstupanja funkcije endotelne dušikov-oksida sintaze u istom razdoblju, kao i analize procesa remodeliranja izvanstaničnog aortalnog matriksa s posebnim osvrtom na aktivnost metaloproteinaza, te pojavnost apoptoze aortalnih glatkih mišićnih stanica.

Visoka incidencija i širok raspon promjena aortalne valvule, uzlazne aorte, te njima pridruženih akutnih komplikacija, svojim nezaobilaznim kliničkim značenjem naglašavaju potrebu za daljnjim intenzivnim istraživanjima usmjerenim poboljšanju probira, predikcije, prevencije i liječenja bolesnika s BAV-om.

of their progressive valvular changes, but also because of the aortopathy that sometimes continues to progress even after the valve replacement. The further improvement in clinical practice at this point depends mostly on the final definition of the aetiology pathway in aortopathy progression and complications development. According to the literature, defect in collagen metabolism, anomalous behaviour of cells derived from the neural crest and abnormalities of endothelial nitric oxide synthase during organogenesis, as well as the process of extracellular aortic wall matrix remodelling with metalloproteinase activity and apoptosis of vascular smooth muscle cells, need to be further investigated.

There is a wide spectrum of aortic valve dysfunction, ascending aortic dilatation and acute aortic complications in BAV. The mechanism triggering their development should be investigated intensively for further improvement in prediction, screening, prevention and medical treatment of those patients.

Received: 5th Oct 2009

E-mail: alen.ruzic1@ri.t-com.hr