

Bikuspinen aorttaläppä: myöhäisongelmat ja seuranta

MARKKU LESKINEN

JARMO LUMME

JUHANI VALKAMA

Tiivistelmä

Bikuspinen aorttaläppä on yleisin sydämen synnynäinen rakenteellinen poikkeavuus ja melko tavallinen löydös tutkittaessa ultraäänellä oireetoman nuoren tai keski-ikäisen potilaan systolisen sivuäänien syytä.

Vaikka potilaiden ennuste on yleensä hyvä, aiheuttaa bikuspinen aorttaläppä huomattavaa kardiovaskulaarista morbiditeettia erityisesti läppään kehittyvän merkittävän aorttastenoosin takia. Aorttaläppävuoto, endokardiitti ja nousevan aortan dilataatio ovat harvinaisia.

Lääkehoidolla ei voida merkittävästi estää läpän degeneraatiosta johtuvaa toiminnanhäiriötä. Yli 30-vuotiaita potilaita tulisi seurata harvakseltaan esimerkiksi 5 vuoden välein ultraäänellä aorttastenoosin vaikeusasteen ja nousevan aortan dilataation arvioimiseksi mahdollisen kirurgisen hoidon ajoitusta varten.

Johdanto

Kaksipurjeinen aorttaläppä muodostuu kahdesta usein erikokoisesta läppäpurjeesta, joista suurempi näyttää muodostuneen kahden läppäpurjeen (usein oikea- ja vasen koronaaripurje) synnynnäisestä fuusiosta. Kaksipurjeinen aorttaläppä on yleisin sydämen rakenteellinen poikkeavuus ja sitä esiintyy noin 0,5 %:lla väestöstä. Pojilla kaksipurjeinen aorttaläppä on noin 0,7 %:lla ja tytöillä noin 0,2 %:lla (1). Näiden tutkimusten perusteella se on pojilla noin 3–4 kertaa yleisempi kuin tytöillä. Aikaisemmissa ruumiinavauksiin perustuvissa tutkimuksissa kaksipurjeinen aorttaläppä todettiin 0,5–1,4 %:lla väestöstä (1).

Etiologia ja liitännäisviat

Kahdessa tutkimuksessa kaksiliuskaisen aorttaläpän omaavan potilaan ensimmäisen asteen sukulaisista noin 24–37 %:lla on myös kaksiliuskainen aorttaläppä (2). Kaksiliuskainen aorttaläppä saattaa periytyä autosomaalisesti dominantisti, mutta penetranssi on alentunut (2). Kaksipurjeinen aorttaläppä liittyy usein muihin synnynnäisiin sydänvikoihin, kuten kammioväliseinäaukkoon, aorttastenoosiin, avoimeen valtimotiehyeseen, aortan koarktaatioon tai katkenneeseen aortan kaareen. Turnerin oireyhtymäpotilailla on todettu miltei kolmanneksella kaksipurjeinen aorttaläppä.

Diagnoosi

Aorttaläpän morfologia näkyy ultraäänitutkimuksessa parasternaalisessa lyhytakseliprojektiossa. Läppäpurjeiden määrä kannattaa tarkastaa nimenomaan systolessa, jolloin nähdään aukeaako läppäpurjeiden välinen sauma vai ei (3). Diastolessa saattaa läppäpurjeiden välissä näkyä sauma, joka ei kuitenkaan systolessa avaudu.

Luonnollinen taudinkulku

Aorttastenoosi, aorttaläpän vuoto, endokardiitti ja aortan dissekaatio ovat tavallisimmat kaksipurjeisen aorttaläpän aiheuttamat komplikaatiot. Aorttaläpän ahtauma on kaksipurjeisen aorttaläpän yleisin komplikaatio ja se on yleisin syy aorttaläppäproteesille alle 60-vuotiailla. Aikuisiällä stenoosin vuoksi leikkauksen tarvitsevista aorttaläpistä noin 50 % on alun perin kaksiliuskaisia (4). Kaksiliuskainen aorttaläppä saattaa olla jo synnynnäisesti ahdas tai se ahtautuu kalkkeutuesaan iän myötä. Läppärakenteisiin kertyy rasvaa, joka edistää läppäpurjeiden kalkkeutumista. Läppäpurjeissa kalkkeutuminen on runsaampaa aortan puolella. Kaksipurjeisen aorttaläpän ahtauman lisääntyminen muistuttaa ateroskleroosin kehittymistä.

Kaksipurjeisen aorttaläpän morfologia vaikuttaa taudinkulkuun. Oikean ja nonkoronaarikuspin fuusioituminen on ennusteen kannalta huonompi muutos kuin vasemman ja nonkoronaaripurjeen fuusioituminen. Tuoreen tutkimuksen mukaan aorttaläpässä sekä ahtauma että vuoto tarvitsivat korjauksen useammin ja nuorempana, kun oikea ja nonkoronaaripurje olivat fuusioituneet (5). Oireettomilla vanhuksilla virtausnopeuden noustessa aorttaläpässä yli 4 m/s:iin aorttastenoosin oireet ilmaantuvat yleensä seuraavan viiden vuoden aikana. Useimmiten aorttastenoosin progressio on seurausta läpän degeneratiivisesta prosessista kuten kolmipurjeisessäkin läpässä ja läpän pinta-ala pienenee 0.1 cm²/vuosi, joskin yksilöllinen variaatio on suuri. Stenoosin progressioon vaikuttavat yleiset kardiovaskulaariset riskitekijät kuten hypertonia (OR 2.6) ja hyperkolesterolemia (OR 1.8) (6).

Aorttaläppävuoto on selvästi harvinaisempi kaksipurjeisen aorttaläpän aiheuttama komplikaatio. Mekanismina voi olla aorttaläpän prolapsi, aortan tyven dilataatio ja aorttaläpän endokardiitti. Yhdessä selvityksessä tekoläppäleikkaukseen joutuneista 368 aorttavuotopotilaasta 29 %:lla todettiin kaksipurjeinen aorttaläppä. Tässä aineistossa endokardiitti oli harvinainen aorttaläppävuodon syy, mutta eräissä muissa retrospektiivisissä tutkimuksissa kaikista aorttaläpän endokardiiteista 25 % kohdistui kaksipurjeiseen läppään ja endokardiitin riskiksi on arvioitu jopa 10–30 % (7).

Aortan tyven ja nousevan aortan läpimittaa suositellaan seurattavaksi vuosittain silloin kun läpimitta on yli 4 cm. Aortan läpimittaa voidaan seurata ultraäänellä, tietokonekerroskuvauksella tai magneettikuvauksella. Kaksipurjeiseen aorttaläppään liittyy 5–9 -kertainen aortan dissekaatoriski verrattuna muuhun väestöön ja riski korreloi nousevan aortan läpimittaan. Aortan laajenemisnopeus riippuu aortan läpimitasta vaihdellen 2 mm:stä /

vuosi (aortan läpimitta alle 40 mm) yli 5 mm:iin / vuosi (aortan läpimitta yli 60 mm). Aortan laajenemisnopeus ei riipu läpän funktiosta eikä sitä voida estää aorttaläpän protetisoinnilla (8).

Aikuisilla aortan tyven kirurgista hoitoa suositellaan, kun läpimitta on yli 50 mm tai se kasvaa yli 5 mm / vuosi. Toistaiseksi ei ole pystytty todistamaan, että lääkehoidoilla voitaisiin ehkäistä nousevan aortan dilataatiota muilla kuin Marfan-potilailla. Samoin ei ole pystytty kiistattomasti todistamaan, että aorttaläppävuodon lisääntymistä voitaisiin hidastaa lääkähoidolla. Kaksipurjeiseen aorttaläppään liittyy aortan ja ilmeisesti myös keuhkovaltimon seinämän kystinen medianekroosi (8). Aortan seinämässä on elastisten säikeiden degeneraatiota ja mediakerroksen sileälihas-solujen hävikkiä.

Tuoreessa väestötutkimuksessa seurattiin lähes 20 vuoden ajan 212 potilasta joilla oli todettu bikuspinen aorttaläppä ilman merkittävää läpän toimintahäiriötä. Seurannan aikana 41 potilasta sai merkittäviä sydänoireita; 10 potilaalla todettiin sydämen vajaatoiminta, neljällä endokardiitti ja viidellä aivoinfarkti. Näiden lisäksi aorttaläppäleikkaukseen joutui kaikkiaan 39 potilasta pääosin vaikean aorttastenoosin takia. Nousevan aortan dilataation takia operaatioon joutui kahdeksan potilasta. Potilaan ikä (yli 50 v) ja läppädegeneraation aste ennustivat parhaiten kirurgisen hoidon tarvetta (9).

Endokardiittiprofylaksia

Uusimman suomalaisen suosituksen mukaan antibioottiprofylaksia tulisi antaa, jos potilas on aikaisemmin sairastanut endokardiittin (10).

Seuranta

Kun potilaalla havaitaan normaalisti toimiva bikuspinen aorttaläppä, tutkitaan onko myös muita rakenteellisia vikoja. Koska vika periytyy autosomaalisesti dominantisti, niin myös potilaan lähisukulaiset kannattaa tutkia.

Normaalisti toimiva bikuspinen aorttaläppä ei aiheuta ongelmia raskauden aikana. Raskauden aikana on vaikeassa aorttastenoosissa noin 10–30 %:lla ongelmia, kun taas lievää – keskivaikeaa aorttastenoosia sairastavat pärjäävät ongelmitta. Raskauden aikana sydämen minuuttitulavuus lisääntyy ja aorttastenoosin vaikeusaste lisääntyy. Aorttastenoosipotilaiden vointi kannattaa tarkistaa ja tarvittaessa hoitaa ennen suunniteltua raskautta.

Aorttaläpän toiminta huononee vähitellen ajan myötä eikä lääkkehoidoilla ole osoitettua vaikutusta aorttastenoosin tai -vuodon kehittymisessä eikä näiden kroonisessa hoidossa.

Oireettomilla potilailla, joilla on normaalisti toimiva vasen kammio ja vaikea aorttavuoto, äkkikuoleman riski on 0,2 % / vuosi. Oireettomien aorttastenoosipotilaiden äkkikuoleman riski on alle 1 %, mutta oireisilla riski on suurempi.

Ensimmäisten vuosikymmenten aikana alun perin normaalisti toimivan bikuspisen aorttaläpän ahtautuminen tai vuoto ei aiheuta ongelmia. Lapsuudessa ja nuoruusiässä oireettomien potilaiden säännöllinen ultraääniseuranta ei ole tarpeen rutiininomaisesti. Alun perin hyvin toimiva aorttaläppä alkaa aiheuttaa ongelmia neljännellä tai viidennellä vuosikymmenellä. Oireettomia yli 30-vuotiaita kannattaisi seurata säännöllisesti esimerkiksi viiden vuoden välein. Kontrollikäynneillä seurataan aorttaläpän toimintaa, vasemman kammion kokoa ja nousevan aortan dilataatiota.

Aortan tyven ja nousevan aortan läpimittaa suositellaan seurattavaksi vuosittain, kun läpimitta on yli 4 cm.

Kirjallisuutta

1. Basso C, Boscello M, Perrone C, ym. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004;93:661–3.
2. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, ym. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:138–43.
3. Huntington K, Hunter A, Chan K. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1809–12.
4. Roberts WC, Ko JM. Frequency of unicuspid, bicuspid and tricuspid aortic valves by decade in adults having aortic valve replacement for isolated aortic stenosis. *Circulation* 2005;111:920–925.
5. Fernandes SM, Khairy P, Sanders, ym. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2211–4.
6. Bellamy MF, Pellikka PA, Klarich KW ym. Association of cholesterol levels, hydroxymethylglutaryl

coenzyme-A reductase inhibitor treatment, and progression of aortic stenosis in the community. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1723–30.

7. Roberts WC, Ko JM, Moore TR, ym. Causes of pure aortic regurgitation in patients having isolated aortic valve replacement at a single US tertiary hospital (1993 to 2005). *Circulation*; 2006;114:422–9.
8. Yasuda H, Nakatani S, Stugaard M, Tsujita-Kuroda Y, ym. Failure to prevent progressive dilation of ascending aorta by aortic valve replacement in patients with bicuspid aortic valve comparison with tricuspid aortic valve. *Circulation* 2003;108:291–4.
9. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, ym. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid valve on the community. *Circulation* 2008;117:2776–84.
10. Meurman JH, Lumio J, Valtonen V, ym. Bakteerlendokardiitin uusi antibioottiprofylaksisuositus. *Suomen Lääkärilehti* 2008; 35:2792–2794. ■

Markku Leskinen
LT, apulaisylilääkäri
OYS Lasten ja nuorten klinikka
PL 23
90029 OYS
markku.leskinen@ppshp.fi

Jarmo Lumme
LT, apulaisylilääkäri
OYS Sisätautien klinikka
PL 23
90029 OYS
jarmo.lumme@ppshp.fi

Juhani Valkama
LT, osastonylilääkäri
OYS Sisätautien klinikka
PL 23
90029 OYS
juhani.valkama@ppshp.fi