

Ilek. Anna Prowotorow- Iwaniukowicz

**Ocena aorty i funkcji lewej komory serca u dzieci z dwupłatkową
zastawką aortalną**

**Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych i nauk o zdrowiu
w dyscyplinie nauki medyczne**

Promotor: prof. dr hab. Bożena Werner

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego
Uniwersytetu Medycznego



Obrona rozprawy doktorskiej przed Radą Dyscypliny Nauk Medycznych
Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Warszawa 2023

4. STRESZCZENIE

Dwupłatkowa zastawka aortalna (BAV- *bicuspid aortic valve*) jest najczęstszą wrodzoną wadą serca, stwierdzaną u około 1% populacji. Wadę rozpoznaje się, gdy w miejscu prawidłowo występujących trzech płatków zastawki stwierdza się dwa, niezależnie od liczby zatok Valsalvy oraz szwu. Najczęstszym typem BAV jest zastawka BAV-RL ze szwem pomiędzy płatkami wieńcowymi zastawki aortalnej, należąca do typu 1 BAV. Określenie fenotypu zastawki dwupłatkowej jest pomocne do predykcji powikłań i prognozy przebiegu klinicznego jak również zaplanowania częstości kontroli. Dwupłatkowa zastawka aortalna w swoim obrazie klinicznym doprowadzać może nie tylko do dysfunkcji w obrębie zastawki aortalnej powodując jej zwężenie lub niedomykalność, ale także jest składową aortopatii związanej z BAV, powodującej stopniowe poszerzenie wymiarów aorty, przez co zwiększając ryzyko rozwoju tętniaka aorty i rozwarstwienia ściany aorty. Najczęściej stosowaną klasyfikacją oceny poszerzenia aorty wstępującej jest klasyfikacja Della Corte, której główne założenie dotyczy podziału na dwa fenotypy poszerzenia: opuszki i aorty wstępującej. Termin aortopatia związana z BAV oznacza poszerzenie wymiarów aorty wstępującej na co najmniej jednym z poziomów. Za rozwój poszerzenia aorty odpowiadają zarówno czynniki genetyczne jak i związane z hemodynamiką przepływu przez zastawkę, który jest nieprawidłowy. W związku z tym podejmowane są próby wyodrębnienia czynników ryzyka rozwoju aortopatii u pacjentów z BAV. Zmiany histopatologiczne u pacjentów z dwupłatkową zastawką aortalną dotyczą błony środkowej naczynia, która ulega degeneracji i martwicy torbielowatej (*cystic necrosis*). Zmiany te doprowadzają do nieprawidłowości parametrów hemodynamicznych ściany naczynia, takich jak rozszerzalność ściany, indeks sztywności ściany oraz strain ściany aorty.

Zmiany w budowie i funkcji ściany aorty wstępującej oraz ekscentryczny przepływ przez zastawkę i nieprawidłowy, wirowy przepływ udokumentowany w badaniu rezonansem magnetycznym 4D u wszystkich pacjentów z dwupłatkową zastawką aortalną dały podstawy do hipotez badawczych o wpływie tych czynników na funkcję lewej komory, co potwierdzono w kilku badaniach metodą doplera tkankowego. Natomiast w dostępnym piśmiennictwie nie znaleziono publikacji o wykorzystaniu metod oceny globalnego odkształcenia podłużnego lewego przedsionka przy użyciu metody śledzenia markerów akustycznych (STE) u dzieci z dwupłatkową zastawką aortalną. Zaburzenia funkcji skurczowej u pacjentów z prawidłowo funkcjonującą BAV są tematem zainteresowania badaczy, aczkolwiek wyniki nie są jednoznaczne.

Cele

Analiza funkcji ściany aorty u dzieci z prawidłową czynnościowo dwupłatkową zastawką aortalną.

Ocena funkcji skurczowej i rozkurczowej lewej komory u dzieci z prawidłowo funkcjonującą dwupłatkową zastawką aortalną.

Badaniem objęto 46 dzieci (10 dziewcząt i 36 chłopców) z dwupłatkową zastawką aortalną, w wieku od 5 do 18 roku życia, przyjętych do Poradni Przyklinicznej Kliniki Kardiologii i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w okresie od września 2020 do października 2021 roku. Średnia wieku wyniosła $12,21 \pm 3,23$ lat. Do kryteriów włączenia do grupy badanej zaliczono wiek od 5 do 18 roku życia, rozpoznanie dwupłatkowej zastawki aortalnej, potwierdzenie rytmu zatokowego w EKG, wykluczenie wrodzonych wad serca, brak stwierdzonego zespołu genetycznego, wywiad bez operacji kardiochirurgicznych oraz zabiegów interwencji przezskórnych u pacjenta, brak cech infekcji w badaniu przedmiotowym i podmiotowym w chwili kwalifikacji do badania oraz wykluczenie znacznej dysfunkcji zastawki dwupłatkowej, to znaczy z niedomykalnością maksymalnie lekkiego stopnia lub ze zwężeniem maksymalnie łagodnego stopnia.

Do grupy kontrolnej włączono 34 dzieci (14 dziewcząt i 20 chłopców) w wieku od 5 do 18 roku życia, przyjętych do Poradni Przyklinicznej Kliniki Kardiologii i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego celem diagnostyki szmeru nad sercem, w okresie od września 2020 do października 2021 roku. Średnia wieku wynosiła $11,97 \pm 2,60$ lat. Do kryteriów włączenia do grupy kontrolnej zaliczono wiek od 5 do 18 lat, wykluczenie wady serca oraz brak cech infekcji w badaniu przedmiotowym i podmiotowym w chwili kwalifikacji do badania. Obie grupy, badana i kontrolna nie różniły się w sposób istotny statystycznie pod względem masy ciała, wzrostu, powierzchni ciała, częstości rytmu serca, skurczowego i rozkurczowego ciśnienia tętniczego.

U wszystkich dzieci wykonano badanie elektrokardiograficzne (EKG) oraz przezklatkowe badanie echokardiograficzne. Protokół badania echokardiograficznego zawierał jedno- i dwuwymiarowe badanie echokardiograficzne, obrazowanie doplerowskie konwencjonalne oraz kodowane kolorem, obrazowanie doplerem tkankowym. Badanie dwuwymiarowe echokardiograficzne projekcji koniuszkowych czterojamowej, trzyjamowej oraz dwujamowej były nagrywane po 5 cykli celem wykonania późniejszych analiz off-line zarówno w grupie badanej jak i kontrolnej. Analizy off-line dotyczyły oceny funkcji

skurczowej lewej komory oraz oceny funkcji lewego przedsionka, w obu przypadkach z użyciem metody śledzenia markerów akustycznych (STE- *speckle tracking echocardiography*). W oparciu o jedno- i dwuwymiarowe obrazowanie doplerem konwencjonalnym i znakowanym kolorem, w badaniu echokardiograficznym oceniano budowę i funkcję zastawki aortalnej, ponadto przeprowadzano pomiary aorty wstępującej na czterech poziomach: zastawki aortalnej (AV- *aortic valve*), opuszki aorty (AR- *aortic root*), łączy zatokowo- tubularnego (STJ- *sino-tubular junction*) oraz aorty wstępującej (AA- *ascending aorta*). Przy użyciu trybu M-mode oceniano parametry ściany aorty: indeks sztywności (SI- *stiffness index*), rozszerzalność (DI- *distensibility*) oraz strain (*strain*) na trzech poziomach: opuszki aorty (SI-1, DI-1, Strain-1), aorty wstępującej (SI-2, DI-2, Strain-2) oraz łuku aorty (SI-3, DI-3, Strain-3). Parametry te wyliczono ze wzorów na podstawie średnich pomiarów z 15 cykli przekrojów M-mode przez naczynie na danym poziomie.

Ocenę funkcji skurczowej lewej komory serca przeprowadzono w oparciu o metody Teicholza, Simpsona oraz metodę śledzenia markerów akustycznych. Ocenę funkcji rozkurczowej wykonano metodami doplera konwencjonalnego (E- maksymalna prędkość napływu wczesnorozkurczowego przez zastawkę mitralną, A- maksymalna prędkość napływu późnorozkurczowego przez zastawkę mitralną, E/A- stosunek fali E do fali A, DT- czas deceleracji fali E) oraz doplera tkankowego (e'_{med}- prędkość ruchu pierścienia mitralnego w fazie wczesnorozkurczowej w sektorze przyśrodkowym, e'_{lat}- prędkość pierścienia mitralnego w fazie wczesnorozkurczowej w sektorze bocznym, a'_{med}- prędkość pierścienia mitralnego w fazie późnorozkurczowej w sektorze przyśrodkowym, a'_{lat}- prędkość pierścienia mitralnego w fazie późnorozkurczowej w sektorze bocznym, IVRT med- czas izowolumetrycznego rozkurczu w sektorze przyśrodkowym, IVRT lat- czas izowolumetrycznego rozkurczu w sektorze bocznym, IVCT med- czas izowolumetrycznego skurczu w sektorze przyśrodkowym, IVCT lat- czas izowolumetrycznego skurczu w sektorze przyśrodkowym). Dodatkowo przy użyciu funkcji doplera tkankowego wyliczono globalną funkcję lewej komory przez ocenę wskaźnika MPI (*myocardial performance index*, wskaźnik pracy serca).

W dwuwymiarowym badaniu echokardiograficznym oceniano wymiary i funkcję lewego przedsionka. Przeprowadzono pomiary liniowe lewego przedsionka: wymiar górno-dolny (D1), wymiar przyśrodkowo- boczny (D2), wymiar przednio-tylny (D3), oraz pomiar pola powierzchni lewego przedsionka (LA-Area). Funkcję lewego przedsionka zobrazowano metodą STE badając globalne odkształcenie podłużne lewego przedsionka i pochodne jemu

parametry (LAS-r: globalne odkształcenie podłużne w fazie rezerwuarowej, LAS-cd: globalne odkształcenie podłużne w fazie konduitowej, LAS-ct: globalne odkształcenie podłużne w fazie skurczowej).

W dwuwymiarowym badaniu echokardiograficznym przy użyciu funkcji śledzenia markerów akustycznych ocenie poddano zjawisko skracania poskurczowego (*PSS- post systolic shortening*) za pomocą wskaźnika $TTP/AVC > 1$ (*time to peak*- czas do osiągnięcia maksymalnego odkształcenia podłużnego/ *aortic valve closure*- czas do zamknięcia zastawki aortalnej) w każdej z projekcji koniuszkowych.

Najczęstszym fenotypem zastawki w grupie badanej liczącej 46 dzieci był BAV-RL, który stwierdzono u 19 dzieci (41,3% całej grupy), drugim co do częstości BAV-AP, który stwierdzono u 12 dzieci (26,1% całej grupy badanej) a trzecim BAV-RN stwierdzonym u 10 dzieci (21,73% całej grupy). Dwupłatkowa zastawka aortalna występowała częściej u chłopców, którzy stanowili 76,08% wszystkich dzieci z BAV. Spośród 46 pacjentów całkowicie prawidłową funkcję zastawki miało 26 dzieci, w tym 92% wszystkich dzieci z zastawką BAV-AP, 48% z BAV-RL oraz 30% z BAV-RN. Natomiast łagodną niedomykalność lub łagodne zwężenie lub łagodne zwężenie z łagodną niedomykalnością stwierdzono u 22 dzieci, w tym u 8% z BAV-AP, 53% z BAV-RL oraz 70% z BAV-RN.

U dzieci z grupy BAV-RN istotnie statystycznie częściej stwierdzono łagodną niedomykalność lub łagodne zwężenie zastawki w porównaniu do dzieci z grup BAV-RL i BAV-AP ($p = 0,018$). Wymiary aorty na wszystkich czterech poziomach były istotnie statystycznie większe wśród dzieci z BAV w porównaniu do grupy kontrolnej, a różnice te dotyczyły zarówno młodszych dzieci (do 11 roku życia) jak i starszych (powyżej 11 roku życia), z istotnością statystyczną dla wszystkich pomiarów $p < 0,05$. Analizując porównawczo dwie grupy dzieci z BAV, poniżej i powyżej 11 roku życia w aspekcie wymiarów aorty na poszczególnych poziomach dowiedziono, że dzieci starsze miały istotnie statystycznie większy wymiar na wszystkich poziomach aorty (z poziomem istotności dla wszystkich zmiennych $p < 0,001$). Nie wykryto różnic istotnych statystycznie w zakresie wymiarów aorty na pięciu mierzonych poziomach między chłopcami a dziewczynkami w grupie badanej. Poszerzenie aorty podzielono według klasyfikacji Della Corte poszerzenia aorty. Grupę A0, bez poszerzenia aorty stanowiło 26 dzieci (56,52%), średnia wieku dla grupy wyniosła 11,71 lat \pm 2,97 lat. Grupę A1, z poszerzeniem na poziomie opuszki aorty stanowiło 10 dzieci (21,73%), średnia wieku w tej grupie wyniosła 13,64 lat \pm 2,30 lat. Grupę A2, z poszerzeniem na poziomie aorty wstępującej stanowiło również 10 dzieci (21,73%),

średnia wieku w tej grupie wyniosła 13,05 lat \pm 2,04 lat. Dzieci ze stwierdzonym poszerzeniem aorty, zarówno na poziomie opuszki aorty jak i aorty wstępującej nie różniły się istotnie statystycznie wiekiem od dzieci bez stwierdzonego poszerzenia aorty (test Kruskalla- Wallisa, $p > 0,05$ dla wszystkich analiz). W analizie porównawczej wymiarów aorty na poszczególnych poziomach (AV, AR, STJ, AA, AA+3) pomiędzy dziećmi z grupy A0 oraz grupą kontrolną wymiar na poziomie zastawki aortalnej, aorty wstępującej oraz aorty wstępującej +3cm nie różnił się istotnie statystycznie, natomiast wymiar opuszki aorty oraz łączy zatokowo- tubularnego u dzieci bez stwierdzonego poszerzenia aorty nadal był istotnie statystycznie większy w porównaniu do grupy kontrolnej ($p < 0,05$). W grupie dzieci z A2 najczęstszym typem zastawki był BAV-RL, który stanowił 87,5% wszystkich morfologii BAV w poszerzeniu aorty wstępującej. U dzieci A1 wykazano statystycznie istotną różnicę parametru zwiększonego indeksu sztywności (LA Stiffness Index-1, LA Stiffness Index-2) w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej ($p = 0,022$ oraz $p = 0,034$).

Analiza wykazała istotnie statystycznie zwiększony parametr sztywności aorty (SI) oraz zmniejszoną elastyczność aorty (DI) i jej strain (Strain) na poziomie opuszki aorty oraz aorty wstępującej u dzieci z BAV w odniesieniu do dzieci z grupy kontrolnej, zarówno w grupie dzieci młodszych jak i starszych (poziom $p < 0,05$ dla wszystkich analiz). Nie wykryto istotnych różnic statystycznych w sztywności, elastyczności i strain aorty w zależności od płci na żadnym z trzech badanych poziomów ($p > 0,05$). Porównując obie grupy dzieci z BAV, poniżej i powyżej 11 roku życia pod względem wartości parametrów SI, DI oraz strain aorty nie wykazano statystycznie istotnych różnic pomiędzy dziećmi młodszymi i starszymi w odniesieniu do SI oraz strain aorty, natomiast DI-2 był statystycznie istotnie niższy u BAV powyżej 11 roku życia w porównaniu do dzieci młodszych ($p = 0,044$). W dwuczynnikowej analizie wariancji dla tej zmiennej wykazano, że różnica w poziomie DI-2 między badanymi starszymi i młodszymi była większa pośród grupy kontrolnej niż badawczej (efekt słaby/średni). Dodatkowo uzyskano ujemną korelację DI-2 z BSA (*body surface area*), $p = 0,021$, tau-b = -0,15.

Porównując parametry sztywności, elastyczności i strain aorty pomiędzy dziećmi z grupy badanej w podziale na najczęstsze podtypy BAV a dziećmi z grupy kontrolnej uzyskano istotność statystyczną dla wszystkich analiz ($p < 0,010$). SI-1 była statystycznie istotnie wyższa u dzieci z grupy badanej, niezależnie od typu BAV w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej. DI-1 była statystycznie istotnie niższa w podgrupie BAV-RN i BAV-RL w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej. Strain-1 był statystycznie istotnie niższy u dzieci z

grupy badanej, niezależnie od typu BAV w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej. SI-2 była statystycznie istotnie wyższa w podgrupach BAV-AP i BAV-RL w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej. DI-2 była statystycznie istotnie niższa w podgrupach BAV-AP i BAV-RL w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej. Strain-2 był statystycznie istotnie niższy w całej grupie badanej w porównaniu do grupy kontrolnej. SI-3 była statystycznie istotnie wyższa w podgrupie BAV-RL w porównaniu do grupy kontrolnej i podgrupy BAV-RN. DI-3 oraz Strain-3 były statystycznie istotnie wyższe w podgrupie BAV-RN i grupie kontrolnej w porównaniu do podgrupy BAV-RL i BAV-AP,

Dzieci z BAV A0 charakteryzowały się istotnie statystycznie wyższym SI-1, SI-2 oraz SI-3 w porównaniu do grupy kontrolnej ($p < 0,002$ dla wszystkich analiz), istotnie niższą DI-1, DI-2 oraz DI-3 w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej ($p < 0,05$ dla wszystkich analiz) oraz istotnie statystycznie niższym poziomem wartości strain na wszystkich trzech poziomach w porównaniu do grupy kontrolnej ($p < 0,05$ dla wszystkich analiz). Dzieci z BAV A1 wykazały się istotnie statystycznie wyższym SI-1, SI-2 w porównaniu do grupy kontrolnej ($p < 0,05$ dla wszystkich analiz) oraz istotnie statystycznie niższym strain tylko na poziomie aorty wstępującej w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej ($p < 0,01$). Parametr rozszerzalności nie różnił się istotnie statystycznie na żadnym z badanych poziomów pomiędzy grupami dzieci z dwupłatkową zastawką aortalną i poszerzeniem opuszki aorty a dziećmi z grupy kontrolnej. Dzieci z BAV A2 wykazały się tylko zwiększonym SI-1 w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej ($p < 0,001$), nie wykazując istotnie statystycznie większej wartości indeksu sztywności na innych badanych poziomach. Wartość parametru DI-1, DI-2 oraz DI-3 nie różniła się istotnie statystycznie pomiędzy grupą badaną A2 a grupą kontrolną.

Wszystkie wartości średnie parametrów funkcji rozkurczowej oceniono jako prawidłowe, to znaczy mieszczące się w normie klinicznej dla danego parametru, zarówno w grupie kontrolnej jak i wśród dzieci z BAV. Na podstawie analizy porównawczej grupy badanej z grupą kontrolną wykazano istotną różnicę statystyczną indeksu sztywności lewego przedsionka estymowanego zarówno na podstawie LAS-r-1 jak i LAS-r-2 ($p=0,014$ dla LA-Stiffness Index1 oraz $p= 0,011$ dla LA-Stiffness Index2). Analiza parametrów funkcji rozkurczowej w zależności od morfologii BAV wykazała, że wartości zmiennych A i a'lat były statystycznie istotnie wyższe pośród badanych z grupy BAV-AP w porównaniu do badanych z grupy kontrolnej oraz z grupy BAV-RN ($p = 0,007$ zmiennej A, $p = 0,006$ dla zmiennej a'lat).

W ocenie funkcji skurczowej lewej komory serca wykazano istotną statystycznie różnicę poziomu frakcji wyrzutowej otrzymanej w dwuwymiarowym badaniu echokardiograficznym metodą sumacji dysków Simpsona, z projekcji koniuszkowej czterojamowej, EF 4CH ($p = 0,038$). Dzieci z dwupłatkową zastawką aortalną charakteryzowały się istotnie niższą frakcją wyrzutową lewej komory serca w projekcji koniuszkowej czterojamowej w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej. Nie wykazano różnic istotnych statystycznie pomiędzy grupą badaną i grupą kontrolną w aspekcie innych parametrów funkcji skurczowej lewej komory serca (EF Teicholza- frakcja wyrzutowa wyznaczona metodą Teicholza, EF 2CH- frakcja wyrzutowa wyznaczona metodą Simpsona, z projekcji koniuszkowej dwujamowej, EF Global- całkowita frakcja wyrzutowa metody Simpsona, z projekcji koniuszkowej czterojamowej, GLS 4CH- maksymalne odkształcenie podłużne z projekcji koniuszkowej czterojamowej, GLS 2CH- maksymalne odkształcenie podłużne z projekcji koniuszkowej dwujamowej, GLS 3CH- maksymalne odkształcenie podłużne z projekcji koniuszkowej trzyjamowej, GLS Total- całkowite, maksymalne odkształcenie podłużne z projekcji koniuszkowej). Porównano parametry wielkości lewej komory serca w obu grupach, badanej i kontrolnej, nie wykazując istotnej różnicy statystycznej wymiarów późnorozkurczowego i późnoskurczowego lewej komory u dzieci z dwupłatkową zastawką aortalną w porównaniu do grupy kontrolnej (poziom istotności $p > 0,05$). Analiza porównawcza parametrów EF 4CH oraz GLS A4C w zależności od morfologii zastawki BAV w odniesieniu do grupy kontrolnej nie wykazała różnic istotnych statystycznie dla żadnej z dwóch zmiennych, ($p = 0,904$ oraz $p = 0,95$). Analiza średnich wartości EF 4CH w grupach A0 oraz A1 i A2 wykazała brak różnicy istotnej statystycznie dla zmiennej EF 4CH u BAV A1 lub BAV A2 w porównaniu do dzieci z grupy badanej bez stwierdzonego poszerzenia ($p = 0,258$). Frakcja wyrzutowa z projekcji koniuszkowej czterojamowej otrzymana metodą Simpsona nie zależy od poszerzenia aorty wstępującej. Ponadto nie wykazano korelacji pomiędzy wskaźnikiem EF 4CH a parametrami funkcji ściany aorty na żadnym w badanych poziomów (SI-1, SI-2, SI3, DI-1, DI-2, DI-3, Strain-1, Strain-2, Strain-3).

W analizie wskaźnika TTP/AVC >1 jako wyraz zjawiska PSS, w grupie badanej TTP/AVC >1 w projekcji koniuszkowej czterojamowej (A4C) stwierdzono u 13 dzieci, (28,26%), w projekcji trzyjamowej (A3C) u 10 dzieci (21,73%) a w projekcji dwujamowej (A2C) u 9 dzieci (19,5%). Łącznie zjawisko TTP/AVC >1 stwierdzono u 24 pacjentów, którzy stanowili 52% całej grupy badanej. W grupie kontrolnej TTP/AVC >1 w projekcji

koniuszkowej czterojamowej (A4C) stwierdzono u 16 dzieci (48,48 %), w projekcji trzyjamowej (A3C) u 8 dzieci (24,24 %) a w projekcji dwujamowej (A2C) u 10 dzieci (30,30 %). Łącznie zjawisko $TTP/AVC > 1$ stwierdzono u 23 pacjentów, którzy stanowili 69,6% grupy kontrolnej. Nie wykazano istotnej statystycznie różnicy w poziomie zmiennej $TTP/AVC > 1$ w projekcji koniuszkowej czterojamowej (A4C), dwujamowej (A2C) oraz trzyjamowej (A3C) u dzieci z BAV w porównaniu do dzieci z grupy kontrolnej.

Analiza wartości parametrów funkcji rozkurczowej lewej komory serca w zależności od stwierdzonego zjawiska PSS w danej projekcji echokardiograficznej wykazała różnicę istotną statystycznie w projekcji 3CH poszczególnych parametrów zarówno w grupie badanej jak i kontrolnej. U dzieci z grupy kontrolnej z PSS w projekcji 3CH stwierdzono statystycznie istotnie zmniejszony parametr LAS-r 1 ($p = 0,014$), LAS-cd 1 ($p = 0,003$), LAS-r2 ($p = 0,034$) oraz LAS-cd 2 ($p = 0,004$) oraz istotnie statystycznie zwiększone e' lat ($p = 0,006$) w porównaniu do dzieci bez stwierdzonego zjawiska PSS. W grupie badanej w projekcji 3CH stwierdzono istotnie statystycznie zwiększony parametr LAS-r 1 ($p = 0,026$), LAS-cd 1 ($p = 0,028$), LAS-r2 ($p = 0,033$) oraz LAS-cd 2 ($p = 0,021$) oraz istotnie statystycznie mniejsze a' med oraz istotnie dłuższy IVRT lat w porównaniu do dzieci z dwupłatkową zastawką aortalną bez stwierdzonego zjawiska PSS (odpowiednio dla a' med $p = 0,048$; dla IVRT lat $p = 0,008$). Dodatkowo nie wykazano zwiększonej częstości występowania zjawiska PSS w żadnej projekcji koniuszkowej (cztero- dwu- trzyjamowej) w którymkolwiek podtypie morfologicznym dwupłatkowej zastawki aortalnej ($p > 0,05$ dla wszystkich analiz).

W wykonanej analizie korelacji parametrów funkcji ściany aorty na wszystkich trzech poziomach z parametrami funkcji rozkurczowej lewej komory serca nie wykazano korelacji z parametrami na poziomie opuszki aorty (SI-1, DI-1, Strain-1), nie wykazano również korelacji z parametrami na poziomie łuku aorty (SI-3, DI-3, Strain-3), jednakże wykazano korelacje parametrów ściany aorty na poziomie aorty wstępującej (SI-2, DI-2, Strain-2). Stwierdzono istotną dodatnią korelację pomiędzy SI-2 a a' lat ($\tau\text{-}b = 0,21$, $p = 0,042$), istotną ujemną korelację pomiędzy DI-2 a parametrem a' lat ($\tau\text{-}b = 0,036$, $p = -0,22$) oraz istotną dodatnią korelację pomiędzy Strain-2 a LAS-r ($\tau\text{-}b = 0,2$, $p = 0,049$) oraz ujemną korelację Strain-2 a LAS-ct ($\tau\text{-}b = -0,24$, $p = 0,017$).

Wnioski

1. Dzieci z prawidłowo funkcjonującą dwupłatkową zastawką aortalną charakteryzują się nieprawidłową funkcją ściany aorty, która zależna jest od morfologii zastawki. Dzieci z BAV-RL mają całościowe zaburzenia elastyczności ściany na poziomie opuszki aorty, aorty wstępującej oraz łuku aorty, dzieci z BAV-RN tylko na poziomie opuszki aorty, a z BAV-AP tylko na poziomie aorty wstępującej.
2. Zaburzone parametry funkcji ściany aorty w populacji dzieci z prawidłowo funkcjonującą dwupłatkową zastawką aortalną są obecne od najmłodszych lat a rozszerzalność ściany aorty pogarsza się z wiekiem.
3. Powierzchnia ciała (BSA) pacjenta wpływa na rozszerzalność ściany aorty co jest cenną wskazówką dla formułowania zaleceń zdrowego stylu życia.
4. Czynność rozkurczowa u dzieci z BAV jest zaburzona w zakresie relaksacji i podatności mięśnia lewej komory serca, co wyraża się zwiększonym indeksem sztywności lewego przedsionka w całej grupie badanej. Morfologia BAV-AP predysponuje do zaburzeń relaksacji mięśnia lewej komory.
5. Poszerzenie aorty jest zjawiskiem obecnym u połowy dzieci z prawidłowo funkcjonującą zastawką dwupłatkową, o jednakowej częstości fenotypu poszerzenia opuszki aorty oraz proksymalnej aorty wstępującej. Czynnikiem predysponującym do poszerzenia proksymalnej części aorty wstępującej była zastawka BAV-RL.
6. Poszerzenie opuszki aorty związane jest z zaburzeniami relaksacji mięśnia lewej komory serca wyrażającymi się w zwiększonym indeksie sztywności lewego przedsionka.
7. Najczulszą metodą oceny zaburzeń funkcji rozkurczowej (aktywnej relaksacji i podatności) u dzieci z prawidłowo funkcjonującą zastawką aortalną są parametry odkształcenia podłużnego lewego przedsionka badane metodą śledzenia markerów akustycznych, szczególnie wśród dzieci z poszerzeniem opuszki aorty.
8. Obecność zjawiska PSS (post systolic shortening) poprawia parametry funkcji rozkurczowej lewej komory serca w zakresie napływu wczesnorozkurczowego ocenianego metodą śledzenia markerów akustycznych, w maksymalnym odkształceniu podłużnym w fazie rezerwarowej.