

# Langzeitverlauf der bicuspiden Aortenklappe (BiAoV)

G. Mittelstraß<sup>1</sup>, U. Issa<sup>1</sup>, C. Dubau<sup>1</sup>, J. Syska<sup>1</sup>, U. Feldmann<sup>1</sup>, H. Stahlheber<sup>2</sup>, D. Stoevesandt<sup>2</sup>, R. Grabitz<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsmedizin Halle, Halle (Saale)  
<sup>2</sup>Klinik für Diagnostische Radiologie, Universitätsmedizin Halle, Halle (Saale)

## Hintergrund und Zielsetzung:

Die bicuspidale Aortenklappe (BiAoV) stellt die häufigste kongenitale kardiale Fehlbildung mit dem Risiko von Aortenklappenstenosen (AoS), Aorteninsuffizienzen (Aol) und Aneurysmata (Aneu) der ascendierenden Aorta da. Kohortenuntersuchungen zum Verlauf von bicuspiden Aortenklappen ohne initiale relevante Aortenklappenstenose, Aortenklappeninsuffizienz oder Aneurysmata fehlen.

Die vorliegenden Untersuchungen verfolgen das Ziel, auf der Basis eines Single Center Kollektivs [Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Kardiologie der Universitätsmedizin Halle (Saale)] den Langzeitverlauf einer isolierten morphologischen (funktionellen bzw. anatomischen) BiAoV zu beschreiben und die Inzidenz der o.g. Komplikationen zu beschreiben.

## Methoden:

Es wurden anhand einer elektronischen Patientenkartei alle Patienten der Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Kardiologie der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg im Zeitraum zwischen 1971 und 2012 erfasst, bei denen die Diagnose oder Verdachtsdiagnose BiAoV gestellt wurde. Patienten, bei denen bei Erstdiagnose eine AoS ( $V_{max} = 3,0\text{m/s}$ ), Aol ( $> 1^\circ$ ) oder sonstige intrakardiale Fehlbildungen (Ausnahme: ASD, VSD nicht subaortal gelegen; keine intrakardiale Voroperation) oder Erweiterungen der Aorta ascendens nachweisbar waren, wurden ausgeschlossen. Genetische Diagnosen wurden mit Ausnahme des Ullrich-Turner-Syndroms ebenfalls nicht einbezogen (Abb. 1). Für die eingeschlossenen Patienten wurden retrospektiv die kardialen Befunde dokumentiert (Abb.2) und soweit die Patienten vor Ort überwacht wurden, eine prospektiv standardisierte Untersuchung eingeleitet. In 35 Fällen konnte die Verdachtsdiagnose einer BiAoV nicht bestätigt werden (Abb. 1).

## Patientenkollektiv und Ergebnisse:

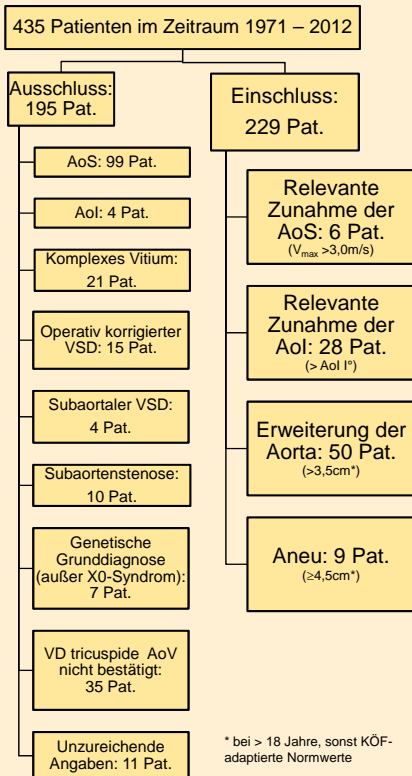


Abb. 1



oben:  
Sonografische Darstellung einer BiAoV

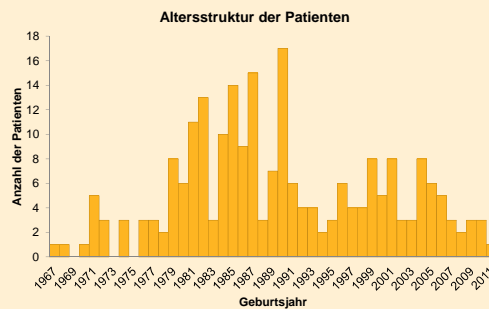


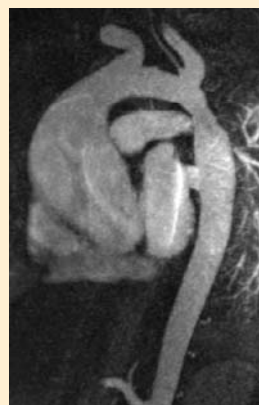
Abb.3 Durchschnittsalter: 22,2 Jahre

## Ergebnisse:

Die Befunde zeigen sich bei 75 Patienten (32%) progredient. Am häufigsten betrifft das die Erweiterung der Aorta ascendens. Kritisch zu sehen ist die Ausbildung einer relevanten Aol bei 12,2% der Patienten. Abb.1 zeigt die Anzahl der Patienten mit relevanten Veränderungen an der Aortenklappe bzw. Aorta ascendens. Die Auswertung der Patientenfragebögen zeigte keinen signifikanten Unterschied hinsichtlich der Lebensqualität. Die Patienten fühlten sich im Alltag durch die Veränderungen subjektiv nicht eingeschränkt. Auch die Auswertung der Langzeit-EKG-Befunde sowie die Auswertung von Langzeit-RR und Ergometrie zeigten keine Unterschiede zur Normalbevölkerung.

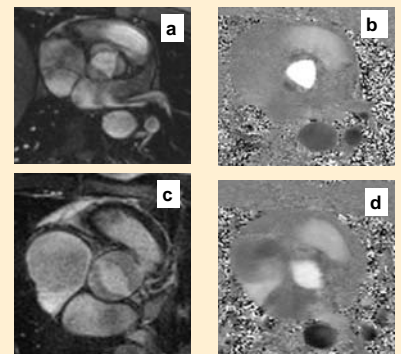
## Diskussion und Zusammenfassung:

Die vorliegenden Ergebnisse bestätigen, dass auch initial unauffällige Patienten konsequente langfristige Verlaufsbeobachtungen benötigen. Der aktuelle Stand der Datenauswertung zeigt keinen Zusammenhang zwischen den erhobenen Einflussfaktoren (Abb.2) und der Entwicklung der o.g. Komplikationen. Nach bisherigem Stand ist zur Identifizierung von Risikogruppen die alleinige anamnestische und klinische Einschätzung nicht geeignet. Möglicherweise kann die Zuordnung von genetischen oder epigenetischen Markern Risikogruppen identifizieren.



links:  
Aneurysma der Aorta ascendens in Kombination mit einer Aortenisthmusstenose (MIP-Rekonstruktion einer T1-FLASH 3D MR-Angio)

rechts:  
Tricuspid (oben) und bicuspid Aortenklappe (unten) im MRT  
(a: FLASH-Cine-Sequenz;  
b: TrueFisp-Cine-Sequenz;  
c + d: inplane FLASH-Flussmessung)



MRT- Abbildungen aus: Stoevesandt, Grabitz, Buhmann, Kunze (2010): Morphologische Beurteilung der Aortenklappe mittels MRT und prognostische Wertigkeit der bikuspiden Klappe bei der Ausbildung eines Aortenaneurysma. Kind und Radiologie 24: 16-18)

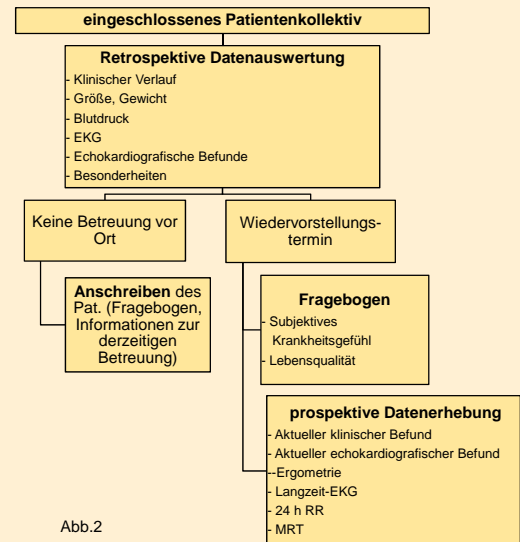


Abb.2

Geschlechtsverteilung:  
männlich: 161 ; weiblich: 68

Beobachtungszeitraum:  
3695,5 Patientenjahre (Mittelwert: 16,14 Jahre)



Martin-Luther-Universität  
Halle-Wittenberg

Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Kardiologie  
Universitätsmedizin Halle  
Ernst-Grube-Straße 40  
06120 Halle (Saale)  
kinderkardiologie@medizin.uni-halle.de

Die Autoren erklären, dass der vorliegenden Arbeit keine finanzielle Förderung Dritter zu Grunde liegt. Es bestehen zudem keine anderweitigen Interessenkonflikte.

