

Ventrikulære takyarytmier hos patienter med kardiomyopati

Læge Kristoffer Henningsen, læge Alex Hørby Christensen & professor Jesper Hastrup Svendsen

Rigshospitalet, Hjertecentret, Kardiologisk Klinik B, Københavns Universitet, Det sundhedsvidenskabelige fakultet, og The Danish National Research Foundation Centre for Cardiac Arrhythmia

Resume

Introduktion: Formålet med dette studie var at undersøge hyppigheden af kardiomyopati som årsag til ventrikulære takyarytmier hos en patientpopulation udskrevet fra en højt specialiseret hjertemedicinsk afdeling.

Materiale og metoder: Studiet blev foretaget som en retrospektiv opgørelse af patienter udskrevet fra Kardiologisk Klinik B, Rigshospitalet, med hoved eller bi-diagnoserne ventrikulær takykardi, ventrikelflimren/ventrikelflagren eller ventrikulær ekstrasystoli, hvor den formodede ætiologi var kardiomyopati. Patienter udskrevet i en periode på seks år og fem måneder blev inkluderet. Patienterne blev karakteriseret ud fra sygdomsætiologi, køn, alder, evt. tidligere hjertestop og behandling med implanterbar kardioverterdefibrillator (ICD)-enhed.

Resultater: I alt 993 patienter blev fundet, og i 128 tilfælde var ætiologien kardiomyopati, hvilket svarer til 13% af den fundne population. Otteoghalvtreds (45%) patienter havde dilateret kardiomyopati (DCM), 57 (45%) havde arytmogen højre ventrikelkardiomyopati (ARVC), og 13 (10%) havde hypertrofisk kardiomyopati (HCM). Gennemsnitsalderen var 58 år for DCM, 41 år for ARVC og 44 år for HCM. Der var en overvægt af mænd, særligt ved DCM. Patienterne med ARVC fik næsten alle (95%) implanteret en ICD-enhed, mens andelen for HCM var 70% og for DCM 59%. Kun fem patienter havde haft tidligere klinisk hjertestop uden påvist reversibel årsag.

Konklusion: Kardiomyopati var relativt hyppige årsager til ventrikulære takyarytmier hos patienter, der var udskrevet fra en kardiologisk specialafdeling. ICD-behandling indtager en central plads i behandling af patienter med kardiomyopati og ventrikulær takyarytmi og blev primært anvendt profylaktisk.

Kardiomyopati defineres som hjertemuskelsygdomme med ledsagende kardial dysfunktion. Sygdommen kan vise sig i form af pludseligt opstået arytmier. Disse arytmier, der typisk er takyarytmier, kan i mange tilfælde være potentielt livstruende. Til behandling af disse takyarytmier findes der i dag behandlingstilbud i form af antiarytmisk medicin, kateterablation og implanterbar kardioverterdefibrillator (ICD)-enhed.

Der skelnes mellem følgende kardiomyopati [1]: dilateret kardiomyopati (DCM): hjertemuskelsygdom karakteriseret

ved dilatation og pumpefunktionsnedsættelse af venstre ventrikel eller begge ventrikler (**Figur 1**). DCM kan være slutstadiet af forskellige årsager til myokardieskade på basis af inflammatoriske, toksiske, metaboliske og infiltrative tilstande. Tilstanden er hyppigst idiopatisk, men kan forekomme familiært. Den nedsatte venstre ventrikel-funktion resulterer typisk i funktionsdyspnø. Prævalensen i Danmark er 1: 2.500 [2]. Hypertrofisk kardiomyopati (HCM): hjertemuskelsygdom karakteriseret ved øget vægfortykkelse af venstre og/eller højre ventrikel (**Figur 2**). En væsentlig følge af hypertrofien er nedsat diastolisk funktion. Hos symptomatiske patienter er brystmerter og funktionsdyspnø næsten altid til stede. HCM kan manifestere sig klinisk som ventrikulære takyarytmier muligvis på grund af en abnorm orientering af ventriklernes myofibriller og interstitiel fibrose eller som hjertesvigt på grund af nedsat diastolisk funktion. Der ses familiær forekomst, og der er fundet flere genmutationer, der er associeret med HCM. Prævalensen i Danmark er 1:500. Arytmogen højre ventrikel-kardiomyopati (ARVC): hjertemuskelsygdom, der er karakteriseret ved fedtinfiltration og fibrose i myokardiet og primært inddrager højre ventrikel. ARVC forekommer bl.a. familiært og manifesterer sig klinisk med ventrikulære arytmier, der udgår fra højre ventrikel og således typisk har venstresidig grenblokskonfiguration. Kardinalsymptomet er palpitationer, (nær)synkoper og pludselig død. Der er fundet flere genmutationer, der er associeret med sygdommen. Prævalensen i Danmark er 1:5.000.

Restriktiv kardiomyopati, som er en tilstand, der er karakteriseret ved hæmmet fyldning af den ene eller begge ventrikler og deraf følgende nedsat diastolisk volumen, indgik ikke i studiet. Denne tilstand er sjælden i forhold til de ovenstående, og den er sjældent associeret med ventrikulære takyarytmier som klinisk manifestation.

Formålet med denne undersøgelse var at analysere alle patienter, der blev udskrevet fra Kardiologisk Klinik B, Rigshospitalet, med diagnoserne ventrikulær takykardi (VT), ventrikelflimren (VF) og ventrikulære ekstrasystoler (VES) og belyse hyppigheden af kardiomyopati som ætiologi til arytmierne.

Forekomsten af kardiale arytmier og kardiomyopati i en dansk befolkning er ukendt.

Materiale og metoder

Studiet blev foretaget som en retrospektiv opgørelse af patienter udskrevet fra Kardiologisk Afdeling B, Rigshospitalet, med hoved- eller bidiagnoserne I47.2 ventrikulær takykardi, I49.0 ventrikelflimren/ventrikelflagren og I49.3 ventrikulær

VIDENSKAB OG PRAKSIS | ORIGINALARTIKEL

ekstrasystoli. Patienter, der var indlagt i perioden fra den 1. januar 1998 til den 1. juni 2004 (i alt seks år og fem måneder) blev inkluderet i studiet. Patienter, der havde hjertestop og var indlagt efter genoplivning og kodet som »institutio cordis med vellykket genoplivning« blev ikke inkluderet i opgørelsen. Patientmaterialet var en blanding af patienter, der blev overflyttet fra andre sygehuse og internt fra andre afdelinger på Rigshospitalet, og patienter der blev indlagt direkte på Hjertecentret. Patientmaterialet er desuden en blanding af patienter med livstruende arytmisygdomme (herunder patienter med klinisk hjertestop), patienter, der blev henvist med henblik på profylaktisk ICD-behandling og patienter med ventrikulære ekstrasystoler.

Journaler fra alle patienter, der var indlagt med ovenstående diagnoser, blev gennemgået, og den formodede primære ætiologi til deres arytmier blev registreret. For patienterne med DCM, HCM og ARVC som primær ætiologi blev følgende registreret: 1) alder ved første indlæggelse for den givne arytmidiagnose, 2) køn, 3) International Classification of Diseases (ICD)-10-diagnose (VT, VF, VES). Hvis flere af de undersøgte diagnoser blev anvendt hos samme patient, blev tilfældet drøftet i forfattergruppen, og konsensus blev opnået, 4) synkope, 5) evt. tidligere hjertestop - og i givet fald om der var tale om en underliggende reversibel årsag, og 6) behandling med ICD-enhed.

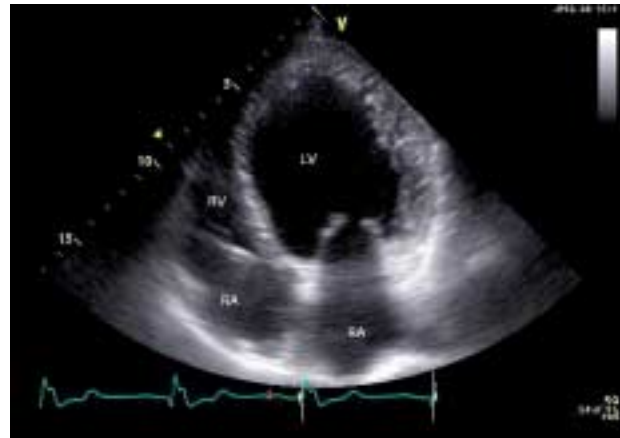
Alle patienterne med kardiomyopati blev individuelt vurderet. DCM-diagnosen er her defineret som nedsat venstre ventrikel-funktion uden kendt årsag. Såfremt patienterne havde en oplagt primær årsag til den nedsatte ventrikelfunktion (f.eks. iskæmisk hjertesygdom, alkoholforbrug eller kemoterapi), blev de ekskluderet.

I opgørelsen er ventrikulær takyarytmi defineret som en takykardi (frekvens >100 slag per minut) med breddeøgede QRS-komplekser (>0,12 sekunder), som på baggrund af typiske morfologiske karakteristika er klassificeret som en ventrikulær arytmier [3]. Ved gennemgang af patientdata blev det noteret, om patienterne havde *sustained* (varighed af VT-episoden >30 sekunder) eller *nonsustained* (varighed <30 sekunder) VT.

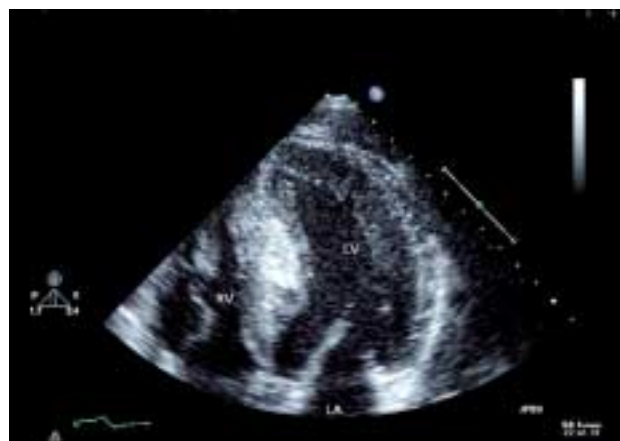
Resultater

I alt 1.080 patienter indgik i undersøgelsen, af dem var 87 fejlkodede med supraventrikulære takykardi og blev ekskluderet. Ud af de resterende 993 patienter viste ætiologien sig hos 128 at være kardiomyopati. Af disse 128 patienter var 119 udskrevet med diagnosen VT, seks med diagnosen VF og tre med diagnosen VES. De 128 patienter fordelte sig på 58 med DCM, 57 med ARVC og 13 med HCM.

Blandt patienterne med DCM havde 55 VT (heraf 84% *sustained*), to havde VF, og en havde VES. I 61% af tilfældene havde patienten været synkoperet. Hos patienterne med ARVC havde 51 VT (55% *sustained*), fire havde VF, og to havde VES, 37% havde haft synkope. Alle patienter med



Figur 1. Transtorakal ekkokardiografi. Apikalt firekammerbillede fra en patient med dilateret kardiomyopati og nedsat uddrivningsfraktion til 20%. LV = venstre ventrikel; LA = venstre atrium; RV = højre ventrikel; RA = højre atrium.



Figur 2. Transtorakal ekkokardiografi. Apikalt firekammerbillede fra en patient med hypertrofisk kardiomyopati og svær hypertrofi. LV = venstre ventrikel; LA = venstre atrium.

HCM havde VT (62% *sustained*), og 30% havde haft synkope (Tabel 1).

Samlet set var der en betydelig overrepræsentation af mænd, der udgjorde 72% (92/128) af patienterne. Dette var særlig udtalt hos patienterne med DCM, hvor 86% (50/58) var mænd. Blandt patienterne med ARVC var 60% (34/57) mænd, mens dette var tilfældet hos 62% (8/13) af patienterne med HCM.

Der var følgende alderskarakteristika: patienterne med DCM havde en gennemsnitsalder på 57,6 år (spændvidde: 24-77 år), ARVC-patienterne havde en gennemsnitsalder på 41,3 år (spændvidde: 15-74 år), og HCM-patienterne havde en gennemsnitsalder på 43,9 år (spændvidde: 19-72 år).

Samlet havde 75% (97/128) af patienterne en ICD-enhed. Hos patienterne med ARVC havde 95% (54/57) en ICD-enhed. For DCM og HCM var anvendelsen af ICD-enhed mindre udbredt: 59% (34/58) af patienterne med DCM og 69% (9/13) af patienterne med HCM havde en ICD-enhed. Blandt

Tabel 1. Takyarytmier og synkoper hos patienter med kardiomyopati, værdierne angiver antal (%).

	VT		VF	VES	Synkope
	sustained	nonsustained			
ARVC (n = 57)	28 (49)	23 (40)	4 (7)	2 (4)	21 (37)
DCM (n = 58)	46 (79)	9 (16)	2 (3)	1 (2)	33 (61)
HCM (n = 13)	8 (62)	5 (38)	0 (0)	0 (0)	4 (30)

VT = ventrikulær takykardi; VF = ventrikelflimren; VES = ventrikulær ekstrasystoli; ARVC = arytrogen højre ventrikel-kardiomyopati; DCM = dilateret kardiomyopati; HCM = hypertrofisk kardiomyopati.

patienterne med ARVC havde ingen tidligere haft hjertestop. Fire patienter med DCM og en patient med HCM havde haft tidligere hjertestop uden påvist reversibel årsag.

Diskussion

På en specialiseret kardiologisk afdeling fandt vi, at kardiomyopati forekommer som den formodede ætiologi til ventrikulære takyarytmier hos 13% af patienterne. ICD-behandling har en fremtrædende rolle i behandlingen af disse patienter og anvendes ofte profylaktisk. De resterende 87% med ventrikulære takyarytmier er beskrevet af *Christensen et al* [4]

Dilateret kardiomyopati

Vi fandt den højeste gennemsnitsalder og en stor andel af mænd blandt patienterne med DCM. I en populationsbaseret undersøgelse fra USA [5] blev der fundet en gennemsnitsalder ved diagnostidspunktet på 54 år og en mand-kvinde-ratio på 3,4:1. Sygdommen kan dog ses hos personer i alle aldre.

I den identificerede patientgruppe med DCM havde 59% fået implanteret en ICD-enhed. Resultaterne af Defibrillatorer in Nonischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE)-studiet [6], som inkluderede 458 patienter med noniskæmisk kardiomyopati, tydede på, at implantation af en ICD-enhed hos patienter med dilateret kardiomyopati og ventrikulær ektopi kunne reducere totalmortaliteten, men resultatet var ikke statistisk signifikant. Studiet viste dog en signifikant reduktion i forekomst af pludselig uventet død hos patienterne med ICD-enhed (prædefineret sekundært endepunkt). I The Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT)-studiet [7] undersøgte man i et prospektivt randomiseret design, om amiodaron eller enkeltkammertransvenøs ICD-enhed ville reducere totalmortaliteten sammenlignet med placebo hos patienter med venstre ventrikel-kontraktile funktion (LVEF) $\leq 35\%$ og milde til moderate hjertervigtsymptomer (New York Heart Association (NYHA)-klasse II-III). I studiet indgik en bred population af patienter med hjertervigst og ikke specifikt patienter med DCM. Studiets resultater viste, at implantation af en ICD-enhed gav en betydelig mortalitetsreduktion (absolut risikoreduktion på 7% efter fem år, $p=0,007$). Amiodaron havde ingen mortalitetsreducerende effekt hos denne population.

I ACC/AHA-guidelines anbefales derfor behandling med ICD-enhed til patienter med noniskæmisk kardiomyopati,

NYHA-klasse II-III og venstre ventrikel-kontraktile funktion LVEF $\leq 30\%$. Patienterne skal være i optimal medicinsk hjertervigstbehandling og skal med rimelighed forventes at overleve mindst et år med et godt funktionsniveau (anbefalingsklasse I, evidensniveau B). ICD-implantation kan desuden overvejes hos patienter, som har noniskæmisk kardiomyopati og LVEF $\leq 30\%$, men ingen symptomer på hjerterinsufficiens (NYHA-klasse I) (anbefalingsklasse IIb, evidensniveau C).

Den nuværende officielle danske holdning er mere restriktiv, og det anbefales således, at der for patienter med non-

Tabel 2. Diagnostiske kriterier for arytrogen højre ventrikel-kardiomyopati.

1. Global og/eller regional dysfunktion og strukturel ændring

Major

SVær dilatation og reduktion af højre ventrikels udrydningsfraktion uden eller med kun mild påvirkning af venstre ventrikel
SVær segmental dilatation af højre ventrikel

Minor

Mild global højre ventrikel-dilatation og/eller reduceret udrydningsfraktion med normal venstre ventrikel-funktion
Mild segmental dilatation af højre ventrikel
Regional højre ventrikel-hypokinesi

2. Histologisk karakteristik

Major

Erstatning af myokardium med fibrose/fedt ved endomyokardial biopsi

3. Repolariseringsabnormaliteter

Minor

Inverterede T-takker i højresidige prækordiale afledninger (V2-3) (> 12 år uden *right bundle branch block*)

4. Repolarisations/konduktionsabnormaliteter

Major

Epsilon-takker eller lokaliseret forlængelse (> 110 ms) af QRS i V1-V3.

Minor

Sene potentialer ved signal-averaged ekg.

5. Arytmier

Minor

Sustained eller *nonsustained* VT med venstre grenblokskonfiguration (ekg, Holter-monitorering eller arbejds-ekg)
Hyppige ventrikulære ekstrasystoler (> 1.000 pr. 24 timer ved Holter-monitorering)

6. Familieanamnese

Major

Forekomst af sygdommen i familien påvist ved obduktion eller operation

Minor

Forekomst af tidlig uventet død i familien (< 35 år) pga. arytrogen højre ventrikel-kardiomyopati (ARVC)
Forekomst af ARVC i familien (klinisk diagnose ud fra aktuelle kriterier).

Ekg = elektrokardiogram; VT = ventrikulær takykardi; ARVC = arytrogen højre ventrikel-kardiomyopati.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | ORIGINALARTIKEL

iskæmisk hjertesygdom, LVEF $\leq 30\%$, NYHA-klasse II-III trods optimal medicinsk behandling og forventet levetid på mere end et år gennemføres et afklarende nationalt studie [8]. Dette studie påbegyndte rekruttering af patienter primo 2008.

Patienter med DCM og livstruende ventrikulær takyarytmi (VF eller *sustained* VT uden reversibel årsag) vil være oplagte kandidater til behandling med ICD-enhed.

Arytmogen højre ventrikel-kardiomyopati

Diagnosen ARVC er en syndromdiagnose, der stilles ud fra en række major- og minorkriterier (Tabel 2) [2, 9]. For at opfylde kriterierne for ARVC kræves tilstedeværelse af to major-kriterier, et major- og to minorkriterier eller fire minorkriterier fra forskellige kategorier.

Den typiske alder for opståen af ARVC er efter puberteten, men før 50-års-alderen. Variationer kan dog forekomme. Mænd og især fysisk aktive personer er overrepræsenteret blandt ARVC-patienterne [2, 10]. Vores patienters alders- og kønsfordeling er sammenlignelig med fordelingen i internationale opgørelser.

ARVC er forbundet med betydelig øget risiko for pludselig død, og i Danmark er den anbefalede behandling af patienterne derfor primært implantation af en ICD-enhed [2]. Der er dokumentation for gavnlige effekt af denne behandling [11]. Hos patienter med symptomer kan medikamentel behandling eller kateterablation ligeledes være relevant. I sjældne tilfælde kan hjertetransplantation være indiceret sent i sygdomsforløbet.

I denne opgørelse fik 95% af patienterne behandling med en ICD-enhed. Alle blev tilbudt behandlingen, men tre patienter afslog tilbuddet.

Hypertrofisk kardiomyopati

Sygdommen kan opstå på alle alderstrin, og der er ingen kønsforskel [12]. I denne undersøgelse, hvor antallet af patienter med HCM var beskedent, var kønsfordelingen tilnærmelsesvis ens, og gennemsnitsalderen var 43,9 år. I en italiensk-amerikansk opgørelse med 744 HCM-patienter fandt man, at gennemsnitsalderen ved diagnostidspunktet var 45 år, og 62% var mænd [13].

Patienterne med HCM har en årlig mortalitet på 0-6%. De hyppigste dødsårsager er pludselig arytmidød, progressivt hjertesvigt eller cerebral emboli. I udredningen af patienter med HCM indgår der derfor en individuel vurdering af risikoen for pludselig død. Der er opstillet fem faktorer, som er associeret med øget forekomst af pludselig kardial død (se nedenfor). Endvidere kan kendskab til sygdomsfremkaldende mutation indgå i vurderingen [12]. I et studie fra USA [14] undersøgte man 178 patienter med HCM. Der blev påvist en relativt høj forekomst af ventrikulære takyarytmier - 31% havde *nonsustained* VT på 24 timers Holter-monitorering. På trods af de mange tilfælde af *nonsustained* VT var der en lav forekomst af pludselig hjertedød. Ventrikulære takyarytmier havde såle-

des isoleret set lav positiv og relativt høj negativ prædiktiv værdi for pludselig hjertedød.

Følgende faktorer er associerede med øget forekomst af pludselig kardial død hos patienter med hypertrofisk kardiomyopati [2]: 1) familieanamnese med pludselig kardial dødsfald hos yngre personer, 2) uforklaret synkope, 3) nedsat eller manglende blodtrykstigning ved arbejdstest 4) ventrikulær takykardi (herunder *nonsustained* ventrikulær takykardi) og 5) hypertrofi af venstre ventrikels væg (>30 mm).

Opfylder patienterne to ud af de ovenstående fem opstillede kriterier, er der generelt indikation for implantation af en ICD-enhed. I vores opgørelse fik en patient (8%, en ud af 13) en ICD-enhed sekundært profylaktisk, mens 62% (otte ud af 13) havde fået implanteret en ICD-enhed ud fra en samlet risikovurdering uden forudgående klinisk hjerstepop.

Begrænsninger

Patienterne i undersøgelsen blev fundet ved søgning på diagnosekoder. Alle patientjournaler blev herefter gennemgået, og de registrerede diagnosekoder blev valideret. Forudsætningen for at indgå i vores søgning var, at patienterne ved udskrivelsen havde fået diagnosen VT, VES eller VF. Undersøgelsen er dermed behæftet med en vis risiko for underrapportering.

Perspektiver

Da kardiomyopati er en relativt hyppig årsag til ventrikulær takyarytmi, bør patienterne udredes med henblik på denne diagnose. Ekkokardiografi indtager derfor en central rolle i udredningsprogrammet.

Konklusion

Kardiomyopatiene ARVC, HCM og DCM blev påvist som ætiologi til arytmi hos 13% af de patienter, der blev udskrevet med ventrikulære takyarytmier som diagnosekode fra en specialiseret kardiologisk afdeling. Denne relativt høje forekomst af hjertemuskel sygdomme afspejler Rigshospitalets selekterede patientgrundlag og kan derfor ikke generaliseres til en bredere population.

Studiet viste derudover, at behandling med en ICD-enhed som primær profylakse ved ventrikulære takyarytmier er udbredt hos denne selekterede population.

Korrespondance: Kristoffer Henningsen, Kardiologisk Klinik B, Hjertecentret, Rigshospitalet, DK-2100 København Ø.
E-mail: kristofferh@webspeed.dk.

Antaget: 7. januar 2008
Interessekonflikter: Ingen

Taksigelser: Studiet er støttet af The John and Birthe Meyer Foundation.

Litteratur

1. Mortensen SA, Nielsen TT. Myokardiets sygdomme. I: Hansen NE, Haunsø S, Schaffalitzky De Muckadell O, red. Medicinsk Kompendium 16 udgave. København: Nyt Nordisk Forlag Arnold Busck; 2004:1052-63.

2. Arvelige Hjertesygdomme, Dansk Cardiologisk selskab 2006. www.cardio.dk/marts 2007.
3. Sigurd B, Sandøe E. Klinisk Elektrokardiologi. København: FADLs Forlag, 2002:197-200.
4. Christensen AH, Henningsen K, Svendsen JH. Ventrikulære takyarytmier. Ugeskr Læger 2008;170:2234-7.
5. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ et al. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1989;80:564-72.
6. Kadish A, Dyer A, Daubert JP et al. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. N Engl J Med 2004;350:2151-8.
7. Bardy GH, Lee KL, Mark DB et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. N Engl J Med 2005;352:225-37.
8. Retningslinjer for profylaktisk ICD behandling. Dansk Cardiologisk Selskab 2006. www.cardio.dk/marts 2007.
9. Diagnosis criteria ARVC, Johns Hopkins Medicine. www.arvd.com/diagnosis_crit.html /marts 2007.
10. Calkins H. Arrhythmogenic right-ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Curr Opin Cardiol 2006; 21:55-63.
11. Roguin A, Bomma CS, Nasir K et al. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2004;43:1843-52.
12. Maron BJ, Olivetto I, Spirito P et al. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death. Circulation 2000;102:858-64.
13. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK et al. ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J 2003;24:1965-91.
14. Adabag AS, Casey SA, Kuskowski MA et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2005;45:697-704.

Den bicuspide aortaklap

Tager vi den tilstrækkelig alvorligt?

Overlæge Nis Baun Høst

Bispebjerg Hospital, Kardiologisk Afdeling

Resume

Bicuspid aortaklap (BAK) er den almindeligste, kongenitte hjertemalformation med en prævalens på ca. 0,8%. BAK er associeret med en række tilstande, som medfører øget morbiditet og mortalitet, herunder aortastenose, aortainsufficiens, endokarditis, aortadissektion og andre kardiovaskulære malformationer. I herværende oversigt gennemgås de forskellige tilstande, og der bliver givet forslag til undersøgelse og opfølgning af patienten med BAK.

Bicuspid aortaklap (BAK) er den almindeligste, kongenitte hjertemalformation med en estimeret incidens på 1-2%, en prævalens på ca. 0,8% [1, 2] og mandlig overvægt i forhold til kvinder på 2-4:1. BAK er associeret med en række tilstande, som medfører øget morbiditet og mortalitet, herunder typisk aortastenose, aortainsufficiens og endokarditis. Efter omtale af anatomi, patologi og diagnostiske undersøgelser gennemgås nedenfor de typiske komplikationer i forbindelse med BAK. Efterfølgende diskuteres generelle forhold, og der gives forslag til retningslinjer for vurdering og opfølgning.

Metode

Denne oversigt er baseret på databasesøgninger i PubMed med anvendelse af søgeordene *bicuspid aortic valve*, *BAV*, *associated*, *dilation*, *infective endocarditis*, *aortic stenosis*, *aortic regurgitation*, *aortic dissection*, *coarctation*. Cochrane-databasen blev gennemført med samme søgeord uden relevant resultat. Søg-

ningen blev suppleret med gennemgang af referencelister for de fundne arbejder. I alt blev der fundet 55 nyere og/eller historisk relevante, engelsksprogede referencer, hvoraf de 28 er udeladt pga. overlap i de refererede pointer.

Anatomi og patologi

BAK har tre karakteristika: uens størrelse af cuspes, tilstedeværelse af en central raphe, almindeligvis centralt i den største af de to cuspes og glatte cusprande, selv ved fremskreden klapsygdom [3]. Den centrale raphe findes på stedet for kongenit sammenvoksning af de to komponenter af den malformerede cusp og kan næsten altid identificeres. Kalcifikation tiltager med alderen og er typisk begrænset til basale dele af klappen og den centrale raphe i den største cusp. Kalcifikationen ses stort set altid ved udvikling af aortastenose, men er ualmindelig ved isoleret aortainsufficiens [4]. Orientering af cuspes, anteroposteriort eller venstre-højre synes at give væsentlige oplysninger om udvikling af klapsygdom. *Fernandes et al* rapporterede således for nylig om overvægt af udvikling af aortastenose og aortainsufficiens hos unge med højre nonkoronar cuspfusion sammenlignet med højre-venstre cuspfusion [5]. Mange vaskulære abnormiteter er fundet at være associeret med BAK, men kun få er af relevans for voksne. Coarctatio aortae er forbundet med BAK i 20-85% af tilfældene i givet fald typisk med en højre-venstre cuspfusion [6]. Koronararterieanatomi er hos personer med normal, trikuspid aortaklap i 90% af tilfældene højredominant, dvs. at den posteriore, diafragmatiske del af venstre ventrikel forsynes fra højre koronararterie. Med BAK er venstredominans langt mere almindelig, op til 60% [7], og hos 90% af disse er venstre hovedstamme ganske kort.