

## **Guida al riconoscimento e alla valutazione dell'aorta bicuspid.**

*a cura di Stefano Nistri a nome del Gruppo di Studio SIEC sull'aorta bicuspid (Moreno Cecconi, Salvatore La Carruba, Eduardo Bossone, Fabio Chirillo, Francesco Antonini-Canterin, Rodolfo Citro).*

Il sospetto della presenza di valvola aortica bicuspid (VAB) nasce dall'osservazione, in asse lungo parasternale della presenza di doming delle cuspidi aortiche (figura 1)



**(FIG. 1)**

ed è rafforzato dalla presenza di prolasso diastolico nel tratto di efflusso del ventricolo sinistro (figura 2).



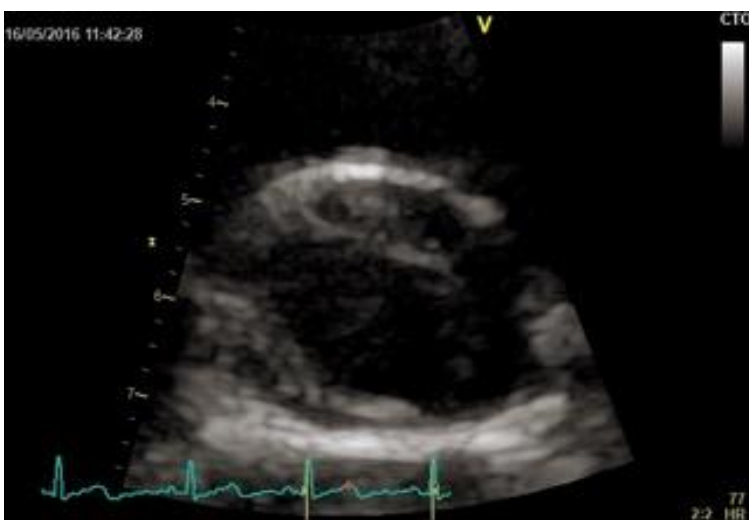
**(FIG. 2)**

Per la visualizzazione della morfologia valvolare aortica ci si deve però basare sulle immagini acquisite dall'approccio parasternale asse corto. Si dovrà tuttavia rammentare che le immagini acquisite in telesistole ed in telediastole non corrispondono alla stessa sezione a causa del movimento cardiaco in senso longitudinale. Pertanto in un approccio che ottimizzi la visualizzazione delle cuspidi e dei seni in diastole la presenza di un rafe potrebbe erroneamente condurre alla diagnosi di una valvola aortica tricuspide (figura 3 a).



(FIG. 3a)

Orientando tuttavia la sonda più cranialmente, in maniera da intersecare in sistole la rima commissurale, si potrà più facilmente identificare l'immagine di una apertura “a bocca di pesce” che visualizzi le due cuspidi (figura 3b: paziente con fusione fra le due cuspidi coronariche con rafe).



(FIG. 3b)

Ai fini della definizione del fenotipo valvolare di bicuspidia nel presente studio si farà riferimento alla classificazione di Schaefer BM et al Heart 2008; 94: 1634-8. Tale classificazione descrive 3 fenotipi valvolari:

Tipo 1: fusione cuspidi coronarica destra con cuspidi coronarica sinistra.

Specificando se è presente o meno rafe (Tipo 1 con rafe; Tipo 1 senza rafe)

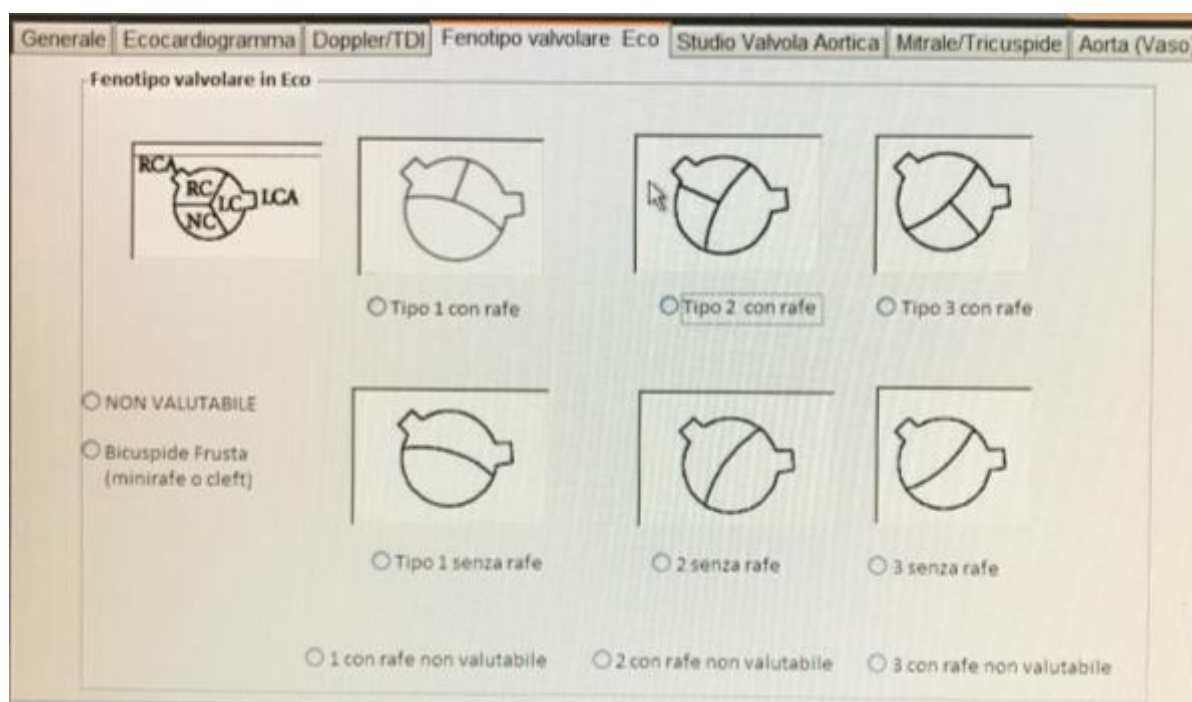
Tipo 2: fusione cuspidi coronarica destra con cuspidi non coronarica

Specificando se è presente o meno rafe (Tipo 2 con rafe; Tipo 2 senza rafe)

Tipo 3: fusione cuspidi coronarica sinistra con cuspidi non coronarica

Specificando se è presente o meno rafe (Tipo 3 con rafe; Tipo 3 senza rafe)

I fenotipi valvolari descritti sono illustrati nella figura “Classificazione” che è riportata all’interno del software REBECCA e che verrà utilizzata per definire il fenotipo dei pazienti arruolati:



**Figura “Classificazione dei fenotipi di bicuspidia secondo Schaefer”**

Analoga situazione si verifica in questa paziente di 54 anni (Figura 4a e 4b) che presenta sempre 3 seni di Valsalva (3 frecce in 4a) nella quale, in sistole, sono bene evidenti 2 cuspidi da fusione di quelle coronariche, con evidente rafe (indicato dalla freccia in 4b; Tipo 1 con rafe) che simulava la

commissura in 4a.



**(FIG. 4a)**

**(FIG. 4b) Tipo 1 con rafe**

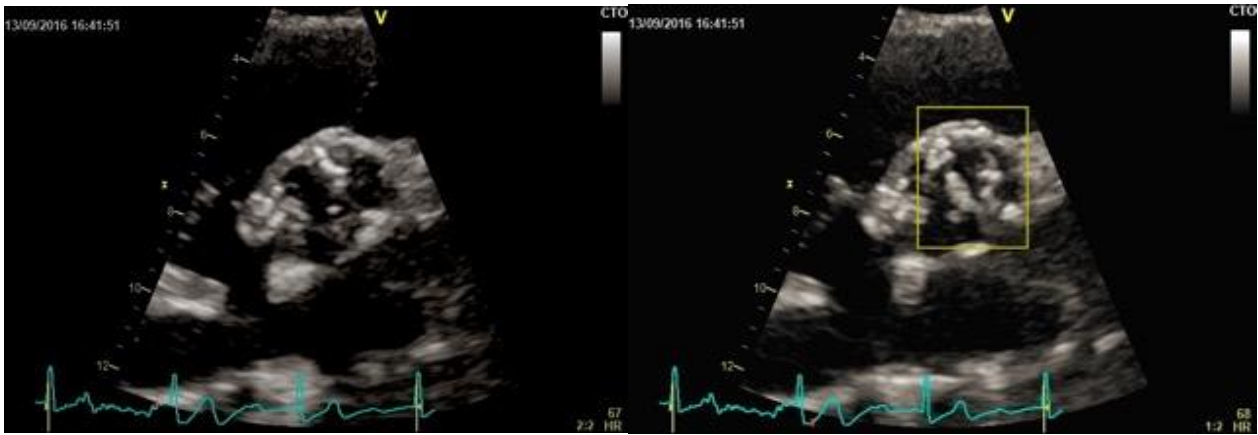
La situazione è ancora più complessa in presenza di calcificazione aortica. Nelle figure 5a e 5b si riporta (rispettivamente in diastole e in sistole) l'immagine di una paziente di 63 anni con stenosi valvolare aortica calcifica da VAB familiare. Nella figura 5a la presenza di calcificazioni severe e di 3 seni di Valsalva fa porre il sospetto di un valvola tricuspide; l'immagine in (meso)sistole (5b) identifica invece una VAB da fusione della cuspidе coronarica destra e cuspidе non coronarica, realizzatasi attraverso un rafe fortemente calcifico, Tipo 2 con rafe.



**(FIG. 5a)**

**(FIG. 5b) Tipo 2 con rafe**

Analogamente, nella figura 6a si identifica in telediastole la presenza di una severa calcificazione aortica con aspetti spiccati nodularità, senza che sia possibile identificare la morfologia valvolare. In (meso)sistole invece (figura 6b) si evidenzia bene un orificio (nel quadrato) che rivela la presenza di una VAB da fusione fra cuspidе non coronarica e coronarica destra, con ridotta escursione sistolica (donna di 84 anni con stenosi valvolare aortica calcifica severa) Tipo 2 con rafe.



**(FIG. 6a)**

**(FIG. 6b) Tipo 2 con rafe**

Le figure 7a e 7b si riferiscono infine ad un paziente di 48 anni, con VAB da fusione fra cuspidi coronariche ed evidenza di rafe che in diastole (figura 7a) simula una valvola tricuspide, anche per la identificazione dei tre seni di Valsalva, ma che nella figura 7b si rivela pienamente come VAB, Tipo 1 con rafe.



**(FIG. 7a)**

**(FIG. 7b) Tipo 1 con rafe**

Analoga situazione nel paziente della figura 8a e 8b, Tipo 1 con rafe

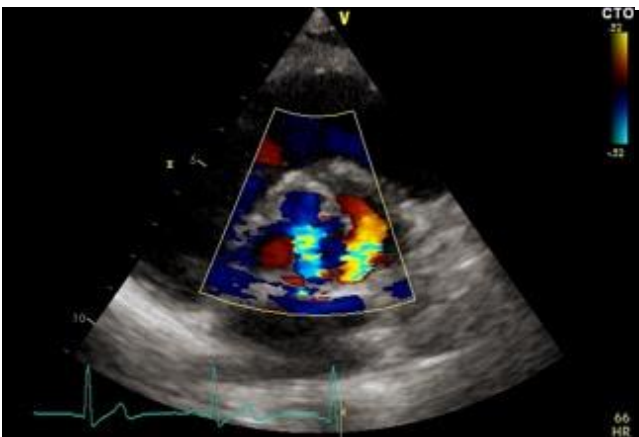


**(FIG. 8a)**

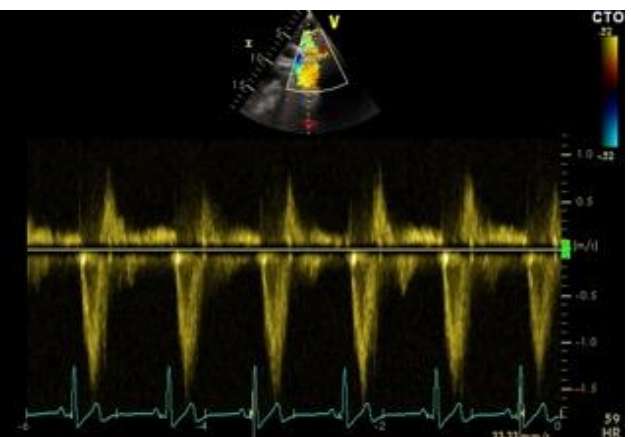


**(FIG. 8b) Tipo 1 con rafe**

Nella Figura 9a, in parasternale asse corto, viene identificata l'insufficienza valvolare aortica da VAB da fusione della cuspidi coronarica destra e non coronarica (Tipo 2): l'inversione del flusso oloedistolico a velocità significativa ( 0.2 m/s, Figura 9b) in aorta discendente (ma non in aorta addominale), insieme con la presenza di dilatazione del ventricolo sinistro consentono di qualificare come rilevante questa insufficienza.

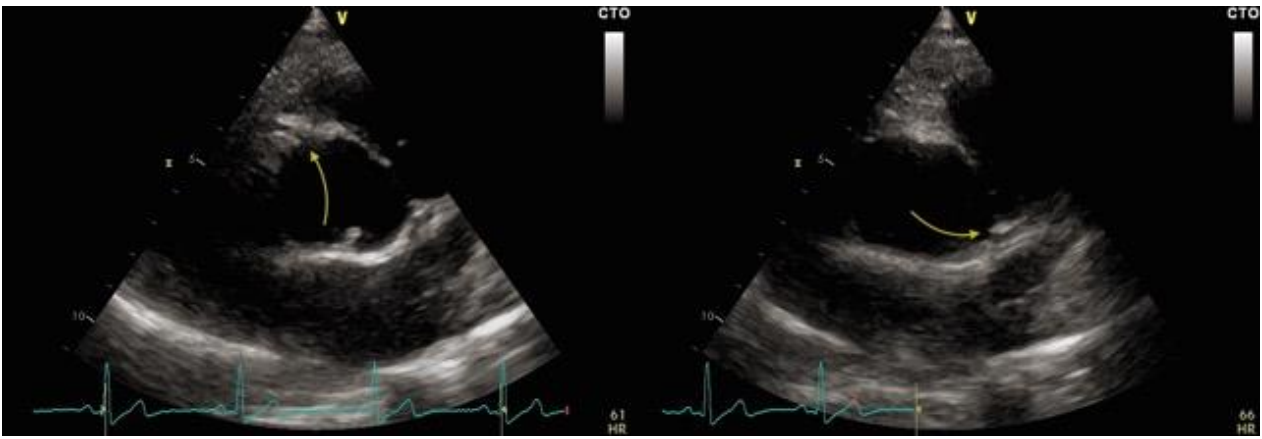


**(FIG. 9a)**



**(FIG. 9b)**

Nella stessa paziente, con apposite proiezioni si identificano gli osti coronarici destro (figura 10a) e sinistro (figura 10b) tipicamente riscontrabili nella VAB da fusione della cuspidi coronarica e non coronarica.



**(FIG. 10a)**

**(FIG. 10b)**

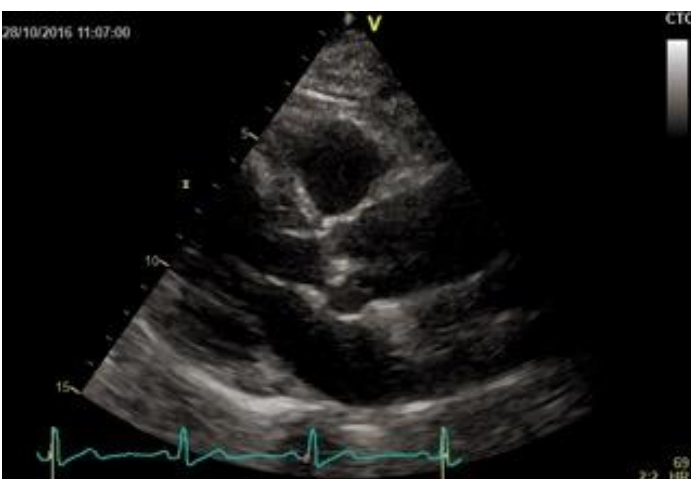
Nella figura 11 si mostra invece il caso di un paziente di 32 anni con bispidia aortica ed insufficienza valvolare da fusione delle cuspidi coronarica destra e sinistra (Figura 11a) senza evidenza di rafe (Figura 11b); Tipo 1 senza rafe



**(FIG. 11a)**

**(FIG. 11b) Tipo 1 senza rafe**

Nella figura (aorta 1) e nelle successive si evidenziano alcune attenzioni tecniche necessarie per lo studio dell'aorta toracica.



**(FIG. Aorta 1)**

Come prima accortezza c'è quella di portare l'aorta (valvola, radice e giunzione sino-tubulare) al centro del campo di insonazione: non si dovranno pertanto impiegare le proiezioni dedicate allo studio del ventricolo sinistro. Per effettuare le misurazioni sarà poi opportuno magnificare le immagini (figura aorta 2) ed aumentare il contrasto delle immagini per migliorare l'identificazione delle interfacce.



**(FIG. Aorta 2)**

Le misure andranno pertanto eseguite (per i seni di Valsalva, la giunzione sino-tubulare e l'aorta ascendente prossimale come metodica leading-to-leading (ovvero dal primo profilo “esterno” della parete aortica, al profilo “interno” o luminale della parete aortica posteriore), in telediastole perpendicolarmente all'asse lungo (linea tratteggiata) della radice aortica. Per misurare invece l'aorta ascendente prossimale non si dovrà semplicemente ingrandire la porzione ascendente prossimale della stessa figura aorta 1 ma orientare la sonda verso la clavicola sinistra (Figura aorta 3) e/o ricercarla utilizzando uno spazio intercostale superiore, talvolta utilizzando un approccio laterale destro in decubito laterale destro.





**(FIG. Aorta 3)**

Nella figure aorta 4 si apprezzano la proiezione corretta (4a), la sua magnificazione (4b), nella quale si misurano i seni di Valsalva e la giunzione sinotubulare, in telediastole, perpendicolarmente all'asse medio del lume (tratteggiato) (4c) ma NON l'aorta ascendente, che richiede una proiezione apposita ottenuta salendo di uno spazio intrcostale (4d).



**(FIG. Aorta 4a)**



**(FIG. Aorta 4b)**



**(FIG. Aorta 4c)**



**(FIG. Aorta 4d)**

La misura invece del primo livello (anulus) andrà fatta in sistole, a livello della giunzione fra le cuspidi e le pareti aortiche seguendo il loro profilo interno (inner-to-inner) (4e)



**(FIG. Aorta 4e)**