

**Ю.А. Борхаленко, Н.В. Понич, І.В. Шлянка, О.А. Епанчинцева, Б.М. Тодуров**

Киевская городская клиническая больница «Киевский городской центр сердца»

## Случай аортальной недостаточности при четырехстворчатом аортальном клапане

Четырехстворчатый аортальный клапан – редкий порок сердца. Такую патологию редко диагностируют, особенно у детей, поскольку у большинства пациентов функция клапанов не нарушена, а течение бессимптомно. Четырехстворчатый аортальный клапан, как правило, является изолированной врожденной аномалией, но также может сочетаться с другими пороками. Для данной клапанной патологии характерно прогрессирование аортальной недостаточности. Клинический случай подчеркивает важную роль чреспищеводной эхокардиографии для диагностики и выявления фактической распространенности четырехстворчатого аортального клапана.

**Ключевые слова:** четырехстворчатый аортальный клапан, аортальная недостаточность, эхокардиография.

**Ч**етырехстворчатый аортальный клапан – это редкая аномалия, которую обнаруживают менее чем в 0,008 % случаев всех аутопсий [5]. Первое описание четырехстворчатого аортального клапана принадлежит J. Balington (1862) [1]. По данным литературы, зарегистрировано от 129 до 186 прижизненных описаний случаев этой врожденной аномалии [2, 7–9]. Если ранее ее диагностировали только во время операции или при аутопсии, то благодаря достижениям в области эхокардиографии и особенно с появлением чреспищеводной эхокардиографии все больше случаев диагностируют до операции (0,013–0,043 %) [3, 4]. На эмбриологическом этапе четырехстворчатый клапан аорты может появиться в результате аномального разделения артериального ствола или интерполяции лишнего дополнительного зачатка полулунных клапанов [5].

Аортальный стеноз при четырехстворчатом аортальном клапане встречается редко. Значительно чаще возникает аортальная недостаточность, которая может сочетаться с другими пороками развития, в том числе открытым артериальным протоком, дефектом межжелудочковой перегородки, патологией митрального клапана, аномалией венечных артерий, гипертрофической кардиомиопатией и врожденной атриовентрикулярной блокадой. Хирургическую коррекцию,

как правило, проводят в 50–60 лет, и очень редко – в детском возрасте [1, 6].

Согласно анатомической классификации, предложенной L. Hurwitz и W. Roberts (1973), выделяют следующие типы четырехстворчатого аортального клапана:

А – четыре равные створки;

В – три равные створки и одна створка меньше;

С – две одинаковые большие створки и две одинаковые маленькие створки;

Д – одна большая створка, две средних и одна маленькая створки;

Е – три равные маленькие створки и одна большая створка;

Ф – две равные большие створки и две неодинаковые меньшие створки;

Г – четыре неравные створки.

Наиболее распространен тип А [6].

Приводим клинический случай, иллюстрирующий важность чреспищеводной эхокардиографии для диагностики четырехстворчатого аортального клапана.

### Клинический случай

Пациент К., 46 лет, обратился в декабре 2012 г. с жалобами на одышку при незначительной

физической нагрузке, сердцебиение, сухой кашель. Из анамнеза известно, что в октябре 2012 г. пациент перенес инфекционный эндокардит с поражением аортального клапана, получал консервативное лечение. Ревматизм, повышение артериального давления отрицает.

**Объективные данные.** Состояние пациента относительно удовлетворительное. Кожа и слизистые чистые. При аускультации тоны сердца ритмичные, звучные, диастолический шум на аорте и в точке Боткина. Частота сокращений сердца 95–100 в 1 мин. Артериальное давление 120/60 мм рт. ст. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Пастозность голеней и стоп.

**Лабораторные исследования** (общий анализ крови, ревмопробы, биохимический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи): результаты без особенностей.

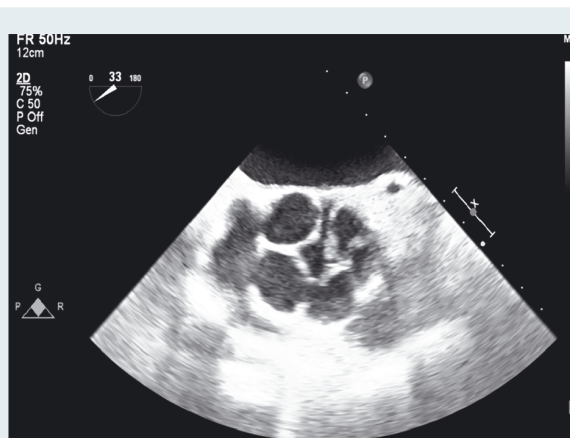
**Электрокардиография:** ритм синусовый, регулярный с частотой сокращений сердца 98–100 в 1 мин. Выраженная гипертрофия левого желудочка с признаками его перегрузки.

**Трансторакальная эхокардиография:** диаметр левого предсердия 3,6 см; толщина межжелудочковой перегородки 1,1 см; толщина задней стенки левого желудочка 1,0 см; конечнодиастолический объем левого желудочка 159 мл; конечнотелесический объем левого желудочка 159 мл; фракция выброса 42 %; створки аортального клапана несколько утолщены; выраженная эксцентрическая регургитация вдоль передней створки митрального клапана; систолическое давление в легочной артерии 45 мм рт. ст.; незначительное расширение корня аорты и восходящего отдела аорты (соответственно 4,3 и 4,1 см). Рекомендовано проведение чреспищеводной эхокардиографии для уточнения морфологии аортального клапана и исключения вегетаций на его створках.

**Чреспищеводная эхокардиография:** выявлен врожденный морфологически четырехстворчатый аортальный клапан (рис. 1), створки которого пролабируют и не смыкаются в диастолу; на комиссурах и краях створок визуализируются мелкие множественные кальцинированные вегетации (не исключено, «старые» кальцинированные вегетации) (рис. 2); выраженная аортальная регургитация: ширина перешейка регургитации (*vena contracta*) 10 мм (рис. 3).

По данным рентгенографии органов грудной полости отмечен умеренный пневмосклероз, гиперволемия малого круга кровообращения.

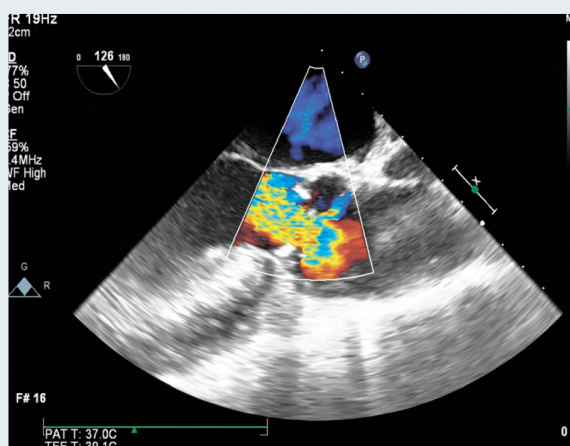
При проведении коронаровентрикулографии гемодинамически значимых сужений венечных



**Рис. 1. Четырехстворчатый аортальный клапан: четыре створки, четыре комиссуры; неполное смыкание створок в диастолу (чреспищеводный доступ, короткая ось на уровне аортального клапана)**



**Рис. 2. Четырехстворчатый аортальный клапан: мелкие множественные кальцинированные вегетации на комиссурах и створках (чреспищеводный доступ, короткая ось на уровне аортального клапана)**



**Рис. 3. Четырехстворчатый аортальный клапан: выраженная аортальная недостаточность (чреспищеводный доступ, длинная ось на уровне аортального клапана)**

артерій не виявлено. Виражена недостаточність аортального клапана.

Учитывая данные клинического, лабораторного, инструментального обследований, был установлен следующий диагноз: «Врожденный порок сердца: четырехстворчатый аортальный клапан. Состояние после перенесенного инфекционного эндокардита (октябрь 2012 г.). Выраженная недостаточность аортального клапана. Умеренная легочная гипертензия. Сердечная недостаточность IIА стадии со сниженной фракцией выброса левого желудочка, III функциональный класс по NYHA». Рекомендовано кардиохирургическое лечение.

16 января 2013 г. выполнена операция протезирования аортального клапана ATS 24. Послеоперационный период протекал без осложнений, проведена антибиотикотерапия, коррекция показателей гемодинамики, назначена пожизненная антикоагулянтная терапия. Пациент выписан в

удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

В целом, четырехстворчатый аортальный клапан является редкой врожденной аномалией, которая иногда ассоциируется с тяжелой клапанной дисфункцией. Аортальный стеноз при четырехстворчатом аортальном клапане встречается реже, чем аортальная недостаточность, которая может сочетаться и с другими пороками развития. Существует также риск возникновения инфекционного эндокардита у таких пациентов, что требует, в свою очередь, профилактического назначения антибиотиков при проведении вмешательств с высоким риском бактериемии. Хирургическую коррекцию осуществляют, как правило, в 50–60 лет, при наличии тяжелой клапанной дисфункции. Достижения в области эхокардиографии, в том числе чреспищеводной эхокардиографии, позволяют своевременно диагностировать эту патологию.

## Литература

1. Robicsek F., Sanger P.W., Daugherty H.K., Montgomery C.C. Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice // *Am. J. Cardiol.*– 1969.– Vol. 23.– P. 288–290.
2. Bonde P., Sachithanandan A., McClements B., Gladstone D. Quadricuspid aortic valve. A rare cause of aortic insufficiency // *J. Heart Valve Dis.*– 2002.– Vol. 11.– P. 506–508.
3. Cooke J.C., Dupuche D.R., Gay T.J. Quadricuspid aortic valve // *Echocardiography.*– 2000.– Vol. 17.– P. 699.
4. Dencker M., Stagmo M. Quadricuspid aortic valve not discovered by transthoracic echocardiography // *Cardiovasc. Ultrasound.*– 2006.– Vol. 4.– P. 41.
5. Bankl H. Congenital malformations of the heart and great vessels, Urban and Schwarzenberg.– Baltimore-Munich, 1977.– 312 p.
6. Hurwitz L.E., Roberts W.C. Quadricuspid semilunar valve // *Am. J. Cardiol.*– 1973.– Vol. 31.– P. 623–626.
7. Hwang D.M., Feindel C.M., Butany J.W. Quadricuspid semilunar valves. Report of two cases // *Can. J. Cardiol.*– 2003.– Vol. 19.– P. 938–942.
8. Timperley J., Milner R., Marshall A.J., Gilbert T.J. Quadricuspid aortic valves // *Clin Cardiol.*– 2002.– Vol. 25.– P. 548–552.
9. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve. A comprehensive review // *J. Heart Valve Dis.*– 2004.– Vol. 13.– P. 534–537.

**Ю.А. Борхаленко, Н.В. Пониц, І.В. Шклянка, О.А. Єпанчінцева, Б.М. Тодуров**

Київська міська клінічна лікарня «Київський міський центр серця»

### Випадок аортальної недостатності при чотиристулковому аортальному клапані

Чотиристулковий аортальний клапан – рідкісна вада серця. Її рідко діагностують, особливо в дітей, оскільки у більшості пацієнтів функція клапанів не порушена, а перебіг безсимптомний. Чотиристулковий аортальний клапан – це зазвичай ізольована вроджена аномалія, але також може поєднуватися з іншими вадами. Для цієї клапанної патології характерно прогресування аортальної недостатності. Клінічний випадок підкреслює важливу роль чресстравохідної ехокардіографії для діагностики та виявлення фактичної поширеності чотиристулкового аортального клапана.

**Ключові слова:** чотиристулковий аортальний клапан, аортальна недостатність, ехокардіографія.

**Y.A. Borkhalenko, N.V. Ponych, I.V. Shklyanka, O.A. Yepanchintseva, B.M. Todurov**

Kyiv City Heart Center, Ukraine

### Quadricuspid aortic valve: A cause of aortic insufficiency

Quadricuspid aortic valve is a rare malformation. Diagnosis of quadricuspid aortic valve is rare, especially in children, since most patients are asymptomatic and have normally functioning valves. It usually appears as an isolated congenital anomaly, but may also be associated with other malformations. This entity's natural history is usually progression to valve regurgitation. This case underscores the important role of transesophageal echocardiography for the diagnosis of quadricuspid aortic valve, making possible to reveal the actual prevalence of quadricuspid aortic valve.

**Key words:** quadricuspid aortic valve, aortic regurgitation, echocardiography.