

ЧРЕСПИЩЕВОДНАЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ЧЕТЫРЕХСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Четырехстворчатый аортальный клапан является редкой аномалией и обнаруживается менее чем в 0,008% случаев всех аутопсий [2]. Первое описание четырехстворчатого аортального клапана принадлежит Balington в 1862 году [7]. По данным литературы, всего прижизненных описаний этой врожденной аномалии зарегистрировано от 129 до 186 случаев [1, 6, 8, 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 диагностируется до операции (0,013-0,043%) [3,4]. Эмбриологически четырехстворчатый клапан аорты может появиться в результате аномального разделения артериального ствола или интерполяции лишнего дополнительного зачатка полулунных клапанов [2].

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 коронарных артерий, гипертрофической кардиомиопатией и врожденной атриовентрикулярной блокадой. Хирургическая коррекция, как правило, проводится в 50-60 лет, и очень редко – в детском возрасте [5, 7].

Согласно анатомической классификации четырехстворчатого аортального клапана, предложенной Hurwitz и Roberts (табл.), наиболее распространенным вариантом является тип "А" [5]. Далее приведен клинический случай, который иллюстрирует важность чреспищеводной эхокардиографии для диагностики четырехстворчатого аортального клапана.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент К., 46 лет, обратился в декабре 2012 года с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, сердцебиение, сухой ка-

шель. 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 т. Боткина. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 95-100 дд./мин. Артериальное давление 120/60 мм рт.ст. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Пастозность голеней и стоп.

Данные лабораторных исследований (общий анализ крови, ревмопробы, биохимический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи) – без особенностей.

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный с ЧСС 98-100 уд./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; конечно-диастолический объем 273 мл, конечно-систолический 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.

При чреспищеводной эхокардиографии выявлен врожденный, морфологически четырехстворчатый аортальный клапан (рис. 1), створки которого пролабируют и не смыкаются в диастолу; на комиссурах и краях створок визуализируются мел-

Таблица

Классификация четырехстворчатого аортального клапана [6]

| Тип | Характеристики |
|-----|---|
| A | Четыре равные створки |
| B | Три равные створки и одна створка поменьше |
| C | Две одинаковые большие створки и две одинаковые маленькие створки |
| B | Одна большая створка, две средних и одна маленькая створки |
| E | Три равные маленькие створки и одна большая створка |
| F | Две равные большие створки и две неравные меньшие створки |
| G | Четыре неравные створки |



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)

кие множественные кальцинаты (не исключены, «старые» кальцинированные вегетации) (рис. 2); выраженная аортальная регургитация: ширина перешейка регургитации (*vena contracta*) 10 мм (рис. 3).

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

При проведении коронарорентгенографии гемодинамически значимых сужений коронарных артерий не выявлено. Выраженная недостаточность 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. СН II А стадии со сниженной ФВ ЛЖ, функциональный класс 3 по NYHA. Рекомендовано кардиохирургическое лечение.

16 января 2013 г. выполнена операция протезирования аортального клапана ATS 24. Послеоперационный период протекал без осложнений, проводилась 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 bacteriemia. Хирургическая кор-

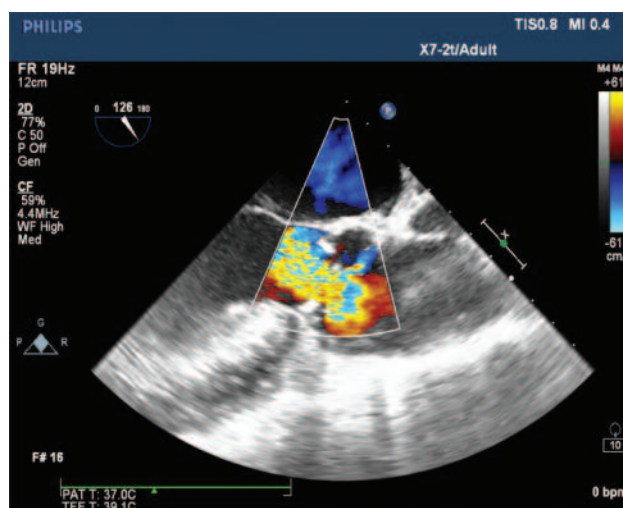


Рис. 3. Четырехстворчатый аортальный клапан: выраженная аортальная недостаточность (чреспищеводный доступ, длинная ось на уровне аортального клапана).

рекция осуществляется, 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. Bonde P, Sachithanandan A, McClements B, Gladstone DJ. Quadricuspid aortic valve: A rare cause of aortic insufficiency. *J Heart Valve Dis* 2002, 11:506-8.
2. Bankl H. Congenital malformations of the heart and great vessels, Urban and Schwarzenberg, Baltimore-Munich 1977: 312 p.
3. Cooke JC, Dupuche DR, Gay TJ. Quadricuspid aortic valve. *Echocardiography* 2000, 17:699.
4. Dencker M, Stagmo M. Quadricuspid aortic valve not discovered by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* 2006, 4:41.1.
5. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973, 31:623-626.
6. Hwang DM, Feindel CM, Butany JW. Quadricuspid semi-

lunar valves: report of two cases. *Can J Cardiol* 2003;19:938–42.

7. Robicsek F, Sanger PW, Daugherty HK, Montgomery CC. Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol* 1969; 23:288–90.

8. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol* 2002;25:548–52.

9. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: A comprehensive review. *JHeart Valve Dis* 2004, 13:534–7.

Резюме

Чотиристулковий аортальний клапан є рідкісною вадою серця. Така вада рідко діагностується, особливо у дітей, оскільки у більшості пацієнтів функція клапанів не порушена, а перебіг безсимптомний. Чотиристулковий аортальний клапан зазвичай є ізольованою вродженою аномалією, але також може поєднуватись з іншими вадами. Для даної клапанної патології характерне прогресування аортальної недостатності. Клінічний випадок підкреслює важливу роль черезстравохідної ехокардіографії для діагностики та виявлення фактичної поширеності чотиристулкового аортального клапана.

Резюме

Четырехстворчатый аортальный клапан является редким пороком сердца. Такая патология редко диагностируется, особенно у детей, поскольку у большинства пациентов функция клапанов не нарушена, а течение бессимптомное. 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 чрезпищеводной эхокардиографии для диагностики и выявления фактической распространенности четырехстворчатого аортального клапана.

Resume

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.

О.А. Епанчинцева

ГУ «Институт сердца МЗ Украины»

НОВІ КНИГИ



Л. К. Урина

ОПЫТ ЛУЧЕВОЙ
ДИАГНОСТИКИ В ПЕДИАТРИИ
(наблюдения из практики)

УДК: 616053.2073.7

ББК 57.3

У69

Урина Л. К.

Опыт лучевой диагностики в педиатрии (наблюдения из практики). —

К.: Медицина Украины, 2009. — 124 с.

В сборнике обобщен многолетний опыт работы автора, а также данные отечественной и зарубежной литературы в области применения рентгенологического и ультразвукового методов диагностики преимущественно в педиатрической практике.

Назначение сборника — оказание практической помощи врачам по вопросам организации работы в рентгенкабинете детского лечебно-профилактического учреждения, выбора необходимого метода обследования детей в конкретной клинической ситуации, особенностей обследования детей и путей снижения лучевой нагрузки во время рентгенологического обследования. В сборнике представлен опыт работы автора на первом отечественном цифровом рентгенодиагностическом аппарате.

Представленные работы посвящены диагностике острых воспалительных заболеваний легких и синусопневмопатий, порокам развития желудочно-кишечного тракта, патологии опорно-двигательного аппарата, в частности дисплазии тазобедренных суставов. Подробно изложена методика обследования

детей при различных патологических процессах, обращено особое внимание на функциональные изменения, а также ошибки, которое допускаются при диагностике. Приведены результаты ультразвукового скрининга — дисплазии тазобедренных суставов.

Комплектация автоматизированного рабочего места врача-рентгенолога ультразвуковым аппаратом позволила автору представить первый опыт комплексного исследования патологии опорно-двигательного аппарата.

Практически все лекции и статьи были опубликованы в журнале "Радіологічний вісник", три работы были представлены на международных форумах.

Книга рассчитана на широкий круг врачей-педиатров, рентгенологов, врачей ультразвуковой диагностики, ортопедов, работающих в детской сети на этапе первичной диагностики.

Заказать книгу можно по телефону: +38044 503-04-39