

<https://doi.org/10.29296/25877305-2018-08-12>

Четырехстворчатый клапан аорты

В. Делягин¹, доктор медицинских наук, профессор,
Н. Аксёнова²

¹Национальный медицинский исследовательский центр
детской гематологии, онкологии и иммунологии
им. Дмитрия Рогачева, Москва

²Городская детская поликлиника №150, Москва

E-mail: delyagin-doktor@yandex.ru

Четырехстворчатый клапан аорты (ЧКА) – редкая врожденная аномалия сердца. По результатам УЗИ ЧКА выявлен у девочки 5 лет с синдромом гипермобильности суставов, направленной к кардиологу по поводу шума в сердце. Сочетание ЧКА с дисплазией соединительной ткани позволяет рассматривать данную аномалию как локальное проявление системного генетически обусловленного состояния.

Ключевые слова: кардиология, дети, аорта, клапан аорты, порок развития.

Для цитирования: Делягин В., Аксёнова Н. Четырехстворчатый клапан аорты // Врач. – 2018; 29 (8): 48–49. <https://doi.org/10.29296/25877305-2018-08-12>

Четырехстворчатый клапан аорты (ЧКА) – врожденная аномалия сердца. Раньше сведения о нем основывались на результатах секционных исследований. Современные методы неинвазивной визуализации, прежде всего – УЗИ, способствовали росту числа публикаций по проблеме ЧКА. Тем не менее ЧКА остается редкой патологией. В литературе описано не более 210 случаев ЧКА, хотя 1-е сообщение датировано 1862 г. [1, 2].

Приводим клинический пример.

Родители девочки 5 лет обратились к кардиологу в связи с шумами в сердце. В анамнезе указаний на врожденный порок сердца нет. Девочка активна, развита по возрасту. Границы сердца перкуторно не изменены. При аускультации систолический шум – неинтенсивный, максимальная звучность – в V точке, никуда не иррадирует. Частота сердечных сокращений – 100 в минуту. АД – 95/60 мм рт. ст. ЭКГ не изменена. Органы без особенностей. Определяется синдром гипермобильности суставов. УЗИ выявило 4 створки клапана аорты с характерным X-образным рисунком при поперечном сканировании в противоположность Y-образному рисунку при нормальном трехстворчатом клапане (см. рисунок). Патологических потоков крови не выявлено.

В норме клапан аорты состоит из 3 створок равной площади. Наличие 4 створок – крайне редкая

аномалия. Суммарный стаж работы авторов данной статьи как специалистов ультразвуковой диагностики — 45 лет, но такое наблюдение — первое и пока единственное [3]. По данным секционных исследований, ЧКА выявляется с частотой 0,00028–0,00033%, при трансэхокардиальной эхокардиографии — с частотой 0,0059–0,0065%, но как причина имплантации искусственного клапана аорты в связи с регургитацией — с частотой 0,05–1% [4–7].

Причины возникновения ЧКА неизвестны. В период эмбрионального развития полулунные створки клапана аорты и легочной артерии возникают из валиков мезенхимы, появляющихся сразу после разделения первичного артериального ствола на аорту и легочную артерию. ЧКА может быть как изолированной аномалией, так и сочетаться с аномалиями коронарных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком, субаортальным фиброзно-мышечным стенозом [8]. В нашем наблюдении ЧКА сочетался с синдромом гипермобильности суставов.

Л. Hurwitz и соавт. [9] описали 7 вариантов ЧКА. Тип А — все 4 створки равны по площади; тип В — 3 одинаково большие створки и 1 маленькая; тип С — 2 одинаково большие створки и 2 одинаково маленькие; тип D — 1 большая створка, 2 — меньше и 1 — самая маленькая; тип E — 3 одинаково небольшие створки и 1 большая; тип F — 4 створки, все — разной площади. 75% всех случаев ЧКА приходится на варианты А и В. Таким образом, выявленный нами случай ЧКА относится, скорее всего, к редкому варианту С.

ЧКА часто сопровождается нарушением кровообращения. У взрослых в 75% случаев регистрируется регургитация, в 8% случаев сочетаются регургитация и стеноз, в 17% случаев функция клапана не нарушена. Полной корреляции между вариантами строения ЧКА и степенью нарушения кровообращения нет. Гемодинамические нарушения могут прогрессировать. Более чем у половины пациентов необходима трансплантация клапана, хотя она требуется в основном на 6-м десятилетии жизни [10–12].

ЧКА — редкая врожденная аномалия, которая длительно может протекать бессимптомно. Современные методы неинвазивной визуализации существенно сместили сроки диагностики, что позволя-



Эхограмма устья аорты при поперечном сканировании; хорошо визуализируются 4 створки клапана аорты: 2 из них — большой площади и 2 — малой (показано стрелками)

ет адекватно наблюдать пациента. Сочетание ЧКА с дисплазией соединительной ткани дает возможность рассматривать данную аномалию как локальное проявление системного генетически обусловленного состояния.

* * *

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература

1. Bakirci E., Arslan S., Degirmenci H. et al. A quadricuspid aortic valve causing moderate aortic regurgitation // *Cardiol J.* — 2012; 19 (6): 632–4.
2. Choji C., Selvaraj N., Prather J. Female adolescent with quadricuspid aortic valve // *J. Am. Osteopath. Assoc.* — 2015; 115 (9): 570–2.
3. Делягин В.М. Двух- и четырехстворчатый клапан аорты // *Педиатрия.* — 1989; 8: 38–43.
4. Olson L., Subramanian R., Edwards W. Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases // *Mayo Clin. Proc.* — 1984; 59 (12): 835–41.
5. Cheema M. Quadricuspid aortic valve as cause of congestive cardiac failure: case history // *Pak. Heart J.* — 1990; 23 (1): 14–5.
6. Pirundini P., Balaguer J., Lilly K. et al. Replacement of the quadricuspid aortic valve: strategy to avoid complete heart block // *Ann. Thorac. Surg.* — 2006; 81 (6): 2306–8.
7. Tsang M., Abudiab M., Ammash N. et al. Quadricuspid aortic valve: characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes // *Circulation.* — 2016; 133 (3): 312–9.
8. Yotsumoto G., Yoshifumi I., Tamahiro K. et al. Congenital Quadricuspid Aortic Valve: Report of Nine Surgical Cases // *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2003; 9 (2): 134–7.
9. Hurwitz L., Roberts W. Quadricuspid semilunar valve // *Am. J. Cardiol.* — 1973; 31 (5): 623–6.
10. Ginghină C., Așchie D., Călin A. et al. Aortic regurgitation due to quadricuspid aortic valve — case report and literature review // *Chirurgia (Bucur).* — 2012; 107 (2): 260–4.
11. Nishimura R., Otto C., Bonow R. et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2014; 63 (22): e57–e185.
12. Timperley J., Milner R., Marschall A. et al. Quadricuspid aortic valves // *Clin. Cardiol.* — 2002; 25 (12): 548–52.

QUADRICUSPID AORTIC VALVE

Professor V. Delyagin¹, MD; N. Aksyonova²

¹Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology, Moscow

²City Children's Polyclinic One Hundred and Fifty, Moscow

A quadricuspid aortic valve (QAV) is a rare congenital heart defect. Ultrasound revealed QAV in a 5-year-old girl with joint hypermobility syndrome who was referred to a cardiologist because of a heart murmur. The concurrence of QAV and connective tissue dysplasia allows one to consider this anomaly as a local manifestation of a genetically determined systemic state.

Key words: cardiology, children, aorta, aortic valve, malformation.

For citation: Delyagin V., Aksyonova N. Quadricuspid aortic valve // *Vrach.* — 2018; 29 (8): 48–49. <https://doi.org/10.29296/25877305-2018-08-12>