

ВРОЖДЁННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА: АНОМАЛИЯ СТРОЕНИЯ АОРТАЛЬНОГО  
КЛАПАНА – ЧЕТЫРЁХСТВОРЧАТЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН  
(клинический случай)

А.Н. ЛИЩУК\*, И.П. ШИДЛОВСКИЙ\*, Л.Е. БРОВКО\*, Т.В. КУЗНЕЦОВА\*, А.А. КУЗНЕЦОВ\*,  
В.И. БЫКОВ\*, Д.В. ИВАНОВ\*\*

\* ФГБУ «3 ЦВКГ им. А.А. Вишневецкого» МО РФ,

пос. Новый – госпиталь, п/о Архангельское, Красногорский р-н, Московская обл., Россия, 143421

\*\*Тулский государственный университет, пр-т Ленина, 92, Тула, Россия, 300012

**Аннотация:** В статье представлен клинический случай аномалии строения аортального клапана. Врождённые патологии клапанных структур широко распространены среди популяции населения РФ. Крайне редкое поражение клапанных структур представляет собой четырёхстворчатый аортальный клапан. Поражения клапанного аппарата происходит во время эмбриогенеза. Большинство случаев обнаруживается случайно во время подготовки к операции по протезированию аортального клапана или во время аутопсии. Состояние часто приводит к аортальной регургитации, которая проявляется в зрелом возрасте и может потребовать хирургического лечения. Четырёхстворчатый клапан обнаруживается, наиболее часто с патологией коронарных артерий. Не существует гендерных различий в выявлении данной патологии, которая может быть у различных возрастных групп населения. Установлено, что у 25% пациентов длительное время данная аномалия протекает бессимптомно. Клинические проявления начинают обнаруживаться в среднем возрасте и к 70 годам отчётливая клиническая картина проявляется практически у 75% пациентов с аномалией развития клапана. В данной статье описан клинический случай у молодого человека. Представлены возможности диагностики и тактика лечения.

**Ключевые слова:** порок сердца, аортальный клапан, четырёхстворчатый аортальный клапан

CONGENITAL HEART DISEASE: AN ABNORMALITY OF THE STRUCTURE OF THE AORTIC  
VALVE - A FOUR-CUSPED AORTIC VALVE  
(clinical case)

A.N. LISCHUK\*, I.P. SHIDLOVSKY\*, L.E. BROVKO\*, T.V. KUZNETSOVA\*, A.A. KUZNETSOV\*,  
V.I. BYKOV\*, D.V. IVANOV\*\*

\* 3 Central Military A.A. Vishnevsky Hospital of the Ministry of Defense of RF,

vil. Noviy - hospital p/o Arkhangelskoye, Krasnogorsk district, Moscow reg., Russia, 143421

\*\*Tula State University, Lenin av., 92, Tula, Russia, 300012

**Abstract:** The paper presents a clinical case of abnormality of the structure of the aortic valve. Congenital defects of the valve structures are widespread among the population of Russia. A four-cusped aortic valve is a rare defeat of the valve structure, which occurs during embryogenesis. Most cases are encountered incidentally during aortic valve surgery or autopsy. This state frequently progresses to aortic regurgitation, which can manifest in adulthood and requires surgical treatment. Sometimes, this abnormality can be associated with other malformations, the most common - with coronary artery abnormality. There are no gender differences in the detection of this disease. It should be noted that the identification of this disease can be in various age groups. It was found that in 25% of patients for a long time, this abnormality is asymptomatic. Clinical manifestations begin to appear in middle age and in 70 years a distinct clinical picture seen in almost 75% of patients with an abnormality of the valve. This article describes a clinical case in young man. The authors present the possibilities of diagnosis and strategy of treatment.

**Key words:** heart defect, aortic valve, four-cusped aortic valve.

Врождённые аномалии аортального клапана отличаются относительно высокой распространенностью среди популяции. В большей степени это относится к двустворчатому аортальному клапану, частота встречаемости которого, по данным литературы, составляет 1-2%, одностворчатый и четырёхстворчатый аортальные клапаны выявляются значительно реже. Впервые четырёхстворчатый аортальный клапан описал J. Balington в 1862 г. при аутопсии [6, 11]. По данным аутопсии, J.P. Simonds [12] сообщил о

**Библиографическая ссылка:**

Лищук А.Н., Шидловский И.П., Бровко Л.Е., Кузнецова Т.В., Кузнецов А.А., Быков В.И., Иванов Д.В. Врождённый порок сердца: аномалия строения аортального клапана – четырёхстворчатый аортальный клапан (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2015. №3. Публикация 2-17. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2015-3/5253.pdf> (дата обращения: 30.09.2015). DOI: 10.12737/13375

2 случаях на 25666 аутопсий с частотой 0,008%, а *L.E. Hurwitz* и *W.C. Roberts* [8] о 2 случаях на 6000 исследований с частотой 0,033%.

В эмбриональный период аортальный и лёгочный клапаны формируются во время разделения артериального ствола. В аортальном и легочном стволах образуются три субэндотелиальные подушечки, из которых формируются клапаны аорты и легочной артерии. Изменения в эмбриогенезе на ранних стадиях разделения главного ствола на аортальный и лёгочный могут вызвать диссиметрию, приводящую к появлению четырех субэндокардиальных зачатков, из которых в последующем формируется четырёхстворчатый клапан. *L.E. Hurwitz* и *W.C. Roberts* разработали классификацию четырёхстворчатых полулунных клапанов, согласно которой они подразделяются на семь типов в зависимости от относительного размера створок [8]. Наиболее часто встречаются тип *a*, при котором все створки аортального клапана одинакового размера и тип *b*, при котором аортальный клапан состоит из трех одинаковых створок и одной меньшей. Четырёхстворчатый аортальный клапан встречается одинаково часто у мужчин и у женщин, а возраст пациентов, в котором он был впервые обнаружен, варьирует от 3 дней до 70 лет. Обычно четырёхстворчатый аортальный клапан встречается изолированно. Однако в литературе описывается сочетание четырёхстворчатого аортального клапана с аномалиями коронарных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком, субаортальным фибромышечным и лёгочным стенозами [4].

В 20-25% случаев аномалии развития аортального клапана до преклонного и старческого возраста не сопровождаются нарушением функции клапана и протекают бессимптомно. Однако у большинства пациентов вследствие значительной объемной и гидравлической нагрузки, которую испытывает аортальный клапан в течение жизни, развиваются дегенеративно-дистрофические изменения и кальциноз его основания и створок с последующим формированием в 12-20% случаев тяжелого вторичного аортального стеноза [9]. Частота выявления сформированных аортальных стенозов при врожденном пороке аортального клапана неуклонно увеличивается с возрастом, достигая к 50 годам 46%, а к 70 годам уже 73%. Длительное бессимптомное течение заболевания часто приводит к поздней диагностике клапанного порока. Первичные аномалии клапана аорты занимают первое место среди «кардиогенных факторов риска» развития *инфекционного эндокардита* (ИЭ), нередко ИЭ осложняет и течение вторичных аортальных пороков сердца.

Наиболее часто с четырёхстворчатым аортальным клапаном ассоциируется аортальная регургитация (около 50% случаев), тогда как аортальный стеноз наблюдается редко. Точный механизм недостаточности аортального клапана у таких пациентов неизвестен, однако предполагается, что недостаточность возникает вследствие неполного смыкания створок в центре отверстия из-за неравного их размера. В дополнение описываются случаи перфорации добавочной створки вследствие перенесенного инфекционного эндокардита. *M. Kanno et al.* описывают артериальную гипертензию как важный фактор возникновения недостаточности в 4-ю или 5-ю декаду жизни [10]. Врожденную аномалию необходимо отличать от псевдочетырёхстворчатого аортального клапана, который может сформироваться в результате перенесенного бактериального эндокардита или ревматизма [1]. Двухмерная трансторакальная эхокардиография стала диагностическим методом выбора при данной патологии, так как она позволяет чётко увидеть все четыре створки и оценить их относительный размер [5]. В дополнение доплерэхокардиография является необходимой для оценки степени аортальной регургитации и её прогрессирования. Однако из-за неадекватного ультразвукового окна или чрезмерного кальциноза аортального клапана проведения трансторакальной эхокардиографии может быть недостаточно. В таком случае для постановки правильного диагноза необходимо выполнение трансэзофагеальной эхокардиографии.

**Цель исследования** – описать результаты диагностики и лечения врожденной патологии поражения клапанных структур аортального клапана.

**Материалы и методы исследования.** Ниже приведен клинический случай из нашей практики. Больной Б., 18 лет, поступил с жалобами на периодическое повышение артериального давления, одышку при физических нагрузках. Вышеперечисленные жалобы стали беспокоить в течение последнего года. При осмотре артериальное давление 120/80 мм рт. ст., частота сердечных сокращений 75 уд./мин. Границы относительной сердечной тупости нормальные, тоны сердца звучные, ритмичные, шумы сердца не выслушиваются. На ЭКГ – синусовый ритм, нормальное положение электрической оси сердца. При суточном мониторинге артериального давления: нагрузки повышенным или пониженным АД не зарегистрировано; суточный профиль не изменён – адекватная степень ночного снижения АД – «диппер»; вариабельность АД в норме; повышено среднее пульсовое давление; повышены величина и скорость утреннего подъема ДАД; показатели утренней динамики САД в пределах нормы. В результате тредмил стресс теста: толерантность к физической нагрузке – высокая; реакция АД – гипертоническая, проба на ИБС – отрицательная. По данным УЗИ *магистральных артерий головы* (МАГ): гемодинамически значимых препятствий кровотоку в экстракраниальных отделах сонных, позвоночных артерий не выявлено. Рентгенография органов грудной клетки без патологии. Исследование ФВД – нарушения вентиляцион-

**Библиографическая ссылка:**

Лищук А.Н., Шидловский И.П., Бровко Л.Е., Кузнецова Т.В., Кузнецов А.А., Быков В.И., Иванов Д.В. Врожденный порок сердца: аномалия строения аортального клапана – четырёхстворчатый аортальный клапан (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2015. №3. Публикация 2-17. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2015-3/5253.pdf> (дата обращения: 30.09.2015). DOI: 10.12737/13375

ной функции легких не выявлено. Данные ФГДС – вариант возрастной нормы. УЗИ органов почек, брюшной полости, щитовидной железы – без патологии. При трансторакальном эхокардиографическом исследовании левые и правые отделы сердца не расширены. Масса миокарда левого желудочка и сократимость его в пределах нормы. Створки митрального, трикуспидального и легочного клапанов не изменены. В парастернальном сечении по короткой оси визуализируется аортальный клапан, имеющий четырёхстворчатое строение, отчетливо определяются сформированные четыре комиссуры, одна из которых (на 5-ти часах) частично подпаяна (рис.1). Створки сопоставимы по размеру, уплотнены по свободному краю, в диастолу створки соприкасаются в виде буквы X и свободно открываются, образуя прямоугольник в систолу. При доплерометрическом исследовании систолический поток на аортальном клапане не ускорен, при цветовом доплеровском картировании (рис. 2) обнаружена умеренная аортальная регургитация (до 2 степени). Выполнена чреспищеводная эхокардиография, которая подтвердила четырёхстворчатое строение аортального клапана с сопоставимыми по размеру створками и наличие аортальной регургитации до 2 степени, формирующейся по центру смыкания створок и шириной у основания до 3мм. Эхокардиографическое заключение – врождённый порок сердца: четырёхстворчатый аортальный клапан. Недостаточность аортального клапана с регургитацией до 2 ст.

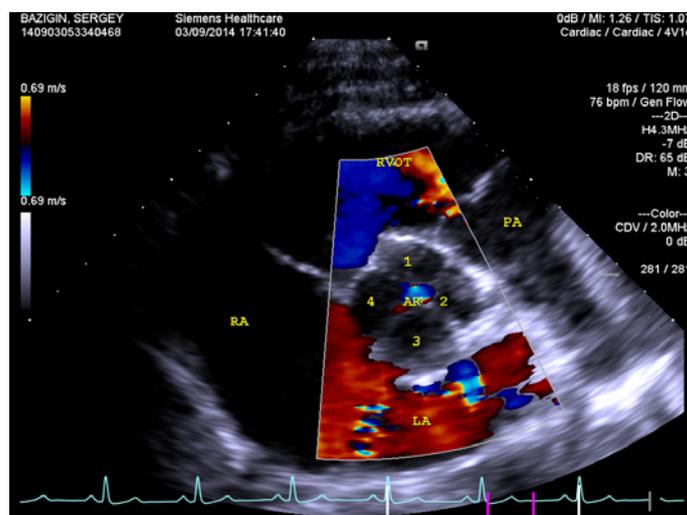


Рис. 1. При ЦДК аортальная регургитация в виде небольшого центрального потока формирующегося в области смыкания створок.)

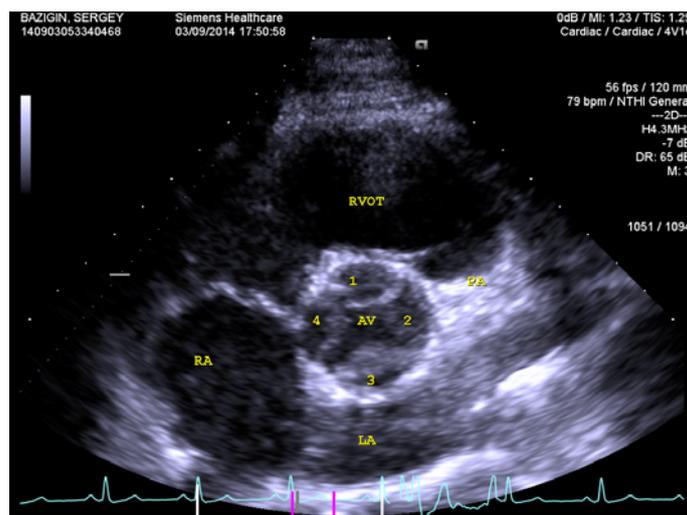


Рис. 2. Парастернальная позиция по короткой оси на уровне аортального клапана. (Визуализируется четыре комиссуры и четыре створки аортального клапана)

**Библиографическая ссылка:**

Лищук А.Н., Шидловский И.П., Бровко Л.Е., Кузнецова Т.В., Кузнецов А.А., Быков В.И., Иванов Д.В. Врождённый порок сердца: аномалия строения аортального клапана – четырёхстворчатый аортальный клапан (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2015. №3. Публикация 2-17. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2015-3/5253.pdf> (дата обращения: 30.09.2015). DOI: 10.12737/ 13375

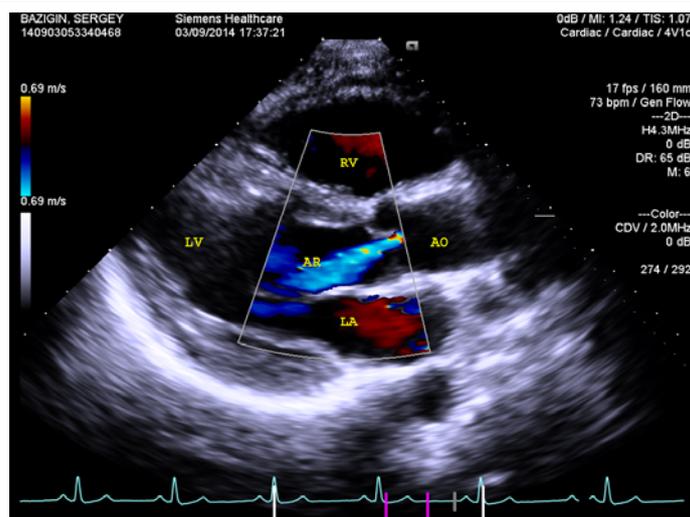


Рис. 3. Парастеральная позиция по длинной оси левого желудочка. При ЦДК визуализируется умеренная аортальная регургитация в виде потока достигающая конца створок митрального клапана

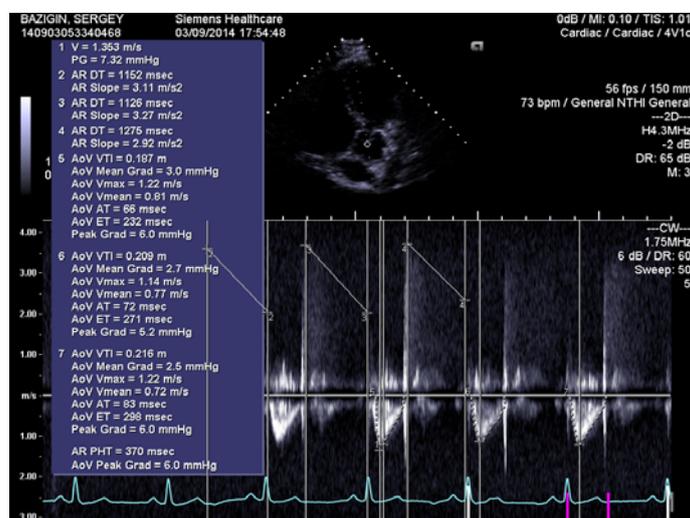


Рис. 4. Постоянно-волновая доплерография. Контрольный объём установлен на уровне створок аортального клапана

**Результаты и их обсуждение.** Анализ доступных опубликованных данных как в отечественной литературе, так и в зарубежных поисковых базах показал, что количество опубликованных случаев наблюдения пациентов с четырёхклапанной структурой аортального клапана крайне мал. Это говорит о том, что данная патология встречается крайне редко, однако она встречается. Действительно четырёхстворчатый аортальный клапан является очень редким врождённым пороком. По некоторым данным он составляет от 0,008 до 0,033% встречаемости в молодом и среднем возрасте, хотя по данным эхокардиографии сообщения о диагностировании заболеваемости в старшей возрастной группе составляет уже до 0,043%. Среди пациентов, перенесших операцию по замене аортального клапана колеблется от 0,55 до 1,46%. *Hayakawa* [7] за 10 лет наблюдений за 627 пациентами у которых он прооперировал аортальный клапан обнаружил только 3 случая четырёхстворчатого клапана что составляет 0,48%.

Во время эмбриогенеза полулунные клапаны образуются из небольших приподнятых области, которые состоят из мезенхимальных клеток и образуется на месте разделения аортального и лёгочного ствола. В настоящее время существуют два предположения появления четвёртой створки – первое предположение, что патологическая створка формируется в результате aberrantного слияния аортолёгочной перегородки и второе предположение, что формирование створки происходит из-за патологической пролиферации мезенхимальных клеток в общем стволе. Важно отметить, что использование мезенхимальных клеток в лечении пациентов с поражением соединительнотканых структур сердца даёт положительный результат [2, 3]. Учитывая тот факт, что во время эмбриогенеза аортальный клапан и коронар-

**Библиографическая ссылка:**

Лищук А.Н., Шидловский И.П., Бровко Л.Е., Кузнецова Т.В., Кузнецов А.А., Быков В.И., Иванов Д.В. Врождённый порок сердца: аномалия строения аортального клапана – четырёхстворчатый аортальный клапан (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2015. №3. Публикация 2-17. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2015-3/5253.pdf> (дата обращения: 30.09.2015). DOI: 10.12737/13375

ные артерии происходят из синуса Вальсальвы часто встречается совместная патология. Наиболее часто это открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, стеноз лёгочной артерии, субаортальный фиброзно-мышечный стеноз и, конечно, патология коронарных артерий. Данные обстоятельства играют важную роль при выборе оперативного пособия по протезированию аортального клапана. Приходится учитывать совместную патологию и в некоторых случаях выполнять с заменой клапана и реконструктивные операции.

В нашем случае оперативного пособия пациенту выполнять не потребовалось. Пациенту была проведена консервативная стандартная терапия, даны подробные разъяснения по образу жизни и физическим нагрузкам. Определены сроки контрольных исследований пациента. На данном этапе проведённых мероприятий оказалось достаточно для полного восстановления пациента.

**Выводы:**

1. Четырёхстворчатый аортальный клапан – крайне редко встречающаяся врождённая патология поражения клапанных структур сердца.

2. Тактика лечения пациентов с данным видом патологии должна основываться на клинических показаниях и совокупной оценке нарушений функций сердца. При компенсированном состоянии работы сердечно-сосудистой системы разумна консервативное лечение с динамическим наблюдением за пациентом.

**Литература**

1. Ганс Банкл. Врождённые пороки сердца и крупных сосудов. М.: Медицина, 1980. 180 с.
2. Иванов Д.В. Ишемическая болезнь сердца и клеточные технологии // Вестник новых медицинских технологий. 2009. Т. 16, № 2. С. 177.
3. Иванов Д.В. Качество жизни при кардиомиопатиях после воздействия стволовых клеток // Вестник новых медицинских технологий. 2009. Т. 16, № 2. С. 177
4. Четырёхстворчатый аортальный клапан / Косач Г.А., Евжанов А., Сербин В.И. [и др.] // Кардиология. 1982. Т. 22, №4. С. 113–114.
5. Харви Фегенбаум. Эхокардиография. М.: «Самиздат», 2004. 496 с.
6. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves / Feldman B.J., Khandheria B.K., Warnes C.A. [et al.] // Am. J. Cardiol. 1990. V. 65, №13. P. 937–938.
7. Hayakawa M., Asai T., Kinoshita T., Suzuki T. Quadricuspid Aortic Valve: A Report on a 10-Year Case Series and Literature Review. Ann Thorac Cardiovasc Surg, 2014. P. 941–944.
8. Hurwitz L.E., Roberts W.C. Quadricuspid semilunar valve // Am. J. Cardiol. 1973. V. 31. P. 623–626.
9. Janssens U., Klues H.G., Hanrath P. Congenital quadricuspid aortic valve anomaly associated with hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy: a case report and review of the literature // Heart. 1997. V. 78, №1. P. 83–87.
10. Quadricuspid aortic valve: three case reports and review of the literature / Kanno M., Satoh M., Kurihara S. [et al.] // Kyobu. Geka. 1994. V. 47, №5. P. 387–390.
11. Quadricuspid aortic valve abnormality associated with aortic stenosis and aortic insufficiency / Kucukoglu M.S., Erdogan I., Okcun B. [et al.] // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2002. V. 15, №1. P. 90–92.
12. Simonds J.P. Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves // Am. J. Med. Sci. 1923. V. 166. P. 584–595.

**References**

1. Gans Bankl. Vrozhdennye poroki serdtsa i krupnykh sosudov. Moscow: Meditsina; 1980. Russian.
2. Ivanov DV. Ishemicheskaya bolezn' serdtsa i kletochnye tekhnologii. Vestnik novykh meditsinskikh tekhnologiy. 2009;16(2):177. Russian.
3. Ivanov DV. Kachestvo zhizni pri kardiomiopatiyakh posle vozdeystviya stvolovykh kletok. Vestnik novykh meditsinskikh tekhnologiy. 2009;16(2):177. Russian.
4. Kosach GA, Evzhanov A, Serbin VI, et al. Chetyrekhstvorchatyy aortal'nyy klapán. Kardiologiya. 1982;22(4):113-4. Russian.
5. Kharvi Fegenbaum. Ekhokardiografiya. Moscow: «Samizdat»; 2004. Russian.
6. Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, et al. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. Am. J. Cardiol. 1990;65(13):937-8.
7. Hayakawa M, Asai T, Kinoshita T, Suzuki T. Quadricuspid Aortic Valve: A Report on a 10-Year Case Series and Literature Review. Ann Thorac Cardiovasc Surg; 2014.
8. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. Am. J. Cardiol. 1973;31:623-6.

---

**Библиографическая ссылка:**

Лищук А.Н., Шидловский И.П., Бровко Л.Е., Кузнецова Т.В., Кузнецов А.А., Быков В.И., Иванов Д.В. Врождённый порок сердца: аномалия строения аортального клапана – четырёхстворчатый аортальный клапан (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2015. №3. Публикация 2-17. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2015-3/5253.pdf> (дата обращения: 30.09.2015). DOI: 10.12737/ 13375

9. Janssens U, Klues HG, Hanrath P. Congenital quadricuspid aortic valve anomaly associated with hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy: a case report and review of the literature. *Heart*. 1997;78(1):83-7.
10. Kanno M, Satoh M, Kurihara S, et al. Quadricuspid aortic valve: three case reports and review of the literature. *Kyobu. Geka*. 1994;47(5):387-90.
11. Kucukoglu MS, Erdogan I, Okcun B, et al. Quadricuspid aortic valve abnormality associated with aortic stenosis and aortic insufficiency. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2002;15(1):90-2.
12. Simonds JP. Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. *Am. J. Med. Sci*. 1923; 166:584-95.

---

**Библиографическая ссылка:**

Лищук А.Н., Шидловский И.П., Бровко Л.Е., Кузнецова Т.В., Кузнецов А.А., Быков В.И., Иванов Д.В. Врожденный порок сердца: аномалия строения аортального клапана – четырёхстворчатый аортальный клапан (клинический случай) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2015. №3. Публикация 2-17. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2015-3/5253.pdf> (дата обращения: 30.09.2015). DOI: 10.12737/ 13375