

## Σπάνιο περιστατικό τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας σε ενήλικο ασθενή

ΒΑΣΙΛΙΚΗ ΚΑΛΟΓΕΡΑ<sup>1</sup>, ΒΑΣΙΛΙΚΗ ΤΑΣΣΗ<sup>2</sup>, ΔΗΜΗΤΡΑ ΜΠΕΝΙΑ<sup>3</sup>, ΗΛΕΚΤΡΑ ΠΑΠΑΔΟΠΟΥΛΟΥ<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Γ' Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική ΕΚΠΑ, Γ.Ν.Ν.Θ.Α «Η Σωτηρία»

<sup>2</sup> Καρδιολογική Κλινική, Γ.Ν.Α. «Ο Ευαγγελισμός»

<sup>3</sup> Καρδιολογική Κλινική, Γ.Ν. – Κ.Υ. Κυθήρων «Τριφύλλειο»

### Εκπαιδευτικά σημεία

1. Η τετράπτυχη αορτική βαλβίδα (QAV) είναι εξαιρετικά σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια.
2. Οι συχνότερες και πιο επικίνδυνες συγγενείς ανωμαλίες, που ενδέχεται να συνοδεύουν την QAV, αφορούν στα στεφανιαία αγγεία.
3. Η σοβαρή ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας και η απόφραξη του αριστερού στεφανιαίου στομίου από μια μικρή υπεράριθμη πτυχή αποτελούν τις κυριότερες ενδείξεις χειρουργικής επέμβασης στον ενήλικο και τον παιδιατρικό πληθυσμό, αντίστοιχα.

### Λέξεις ευρετηρίου

Τετράπτυχη αορτική βαλβίδα, συγγενής καρδιοπάθεια, ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας

### Επικοινωνία

Βασιλική Καλογερά

Γ' Πανεπιστημιακή Κλινική ΕΚΠΑ, Γ.Ν.Ν.Θ.Α.

«Η Σωτηρία»

Μεσογείων 152, ΤΚ 11527

Τηλ: +30 6947318518

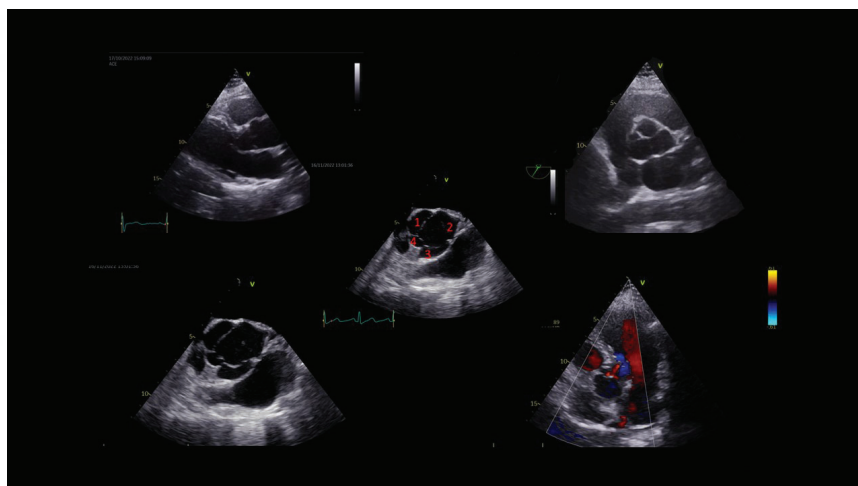
E-mail: kalogerav@gmail.com

**Α**σθενής 43 ετών και γένους θηλυκού προσήλθε λόγω επεισοδίων θωρακικού άλγους χωρίς τυπικούς χαρακτηριστές στηθάγχης από μηνών. Το ατομικό της αναμνηστικό περιλάμβανε μόνο το κάπνισμα, χωρίς να παρουσιάζει άλλους παράγοντες κινδύνου καρδιαγγειακής νόσου. Από την κλινική εξέταση και τον εργαστηριακό έλεγχο δεν προέκυψαν παθολογικά ευρήματα. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα ανέδειξε φλεβοκομβικό ρυθμό χωρίς διαταραχές παραγωγής ή αγωγής του ηλεκτρικού ερεθίσματος. Η ασθενής ακολούθως υπεβλήθη σε διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη σύμφωνα με την οποία, τόσο η αριστερή όσο και η δεξιά κοιλία παρουσίαζαν φυσιολογικό μέγεθος και συσταλτικότητα, το μέγεθος των κόλπων και της ανιούσας αορτής ήταν επίσης φυσιολογικό και η δομή και η λειτουργία των κολποκοιλιακών βαλβίδων δεν παρουσίαζε παθολογία. Ωστόσο, η αορτική βαλβίδα είχε μια ήπια ανεπάρκεια και έδιδε την εντύπωση ύπαρξης μιας επιπρόσθετης πτυχής. Για το λόγο αυτό ακολούθησε διοισοφάγειο υπερηχοκαρδιογράφημα, το οποίο επιβεβαίωσε την παρουσία μιας μικρότερης τέταρτης πτυχής και έθεσε χωρίς αμφιβολία τη διάγνωση της τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας (quadricuspid aortic valve, QAV) (Εικόνα 1).

Συγκεκριμένα, η ασθενής μας είχε QAV με παρουσία τριών ίσου μεγέθους και μιας μικρότερης αορτικής πτυχής, ο οποίος σύμφωνα με τη βιβλιογραφία είναι και ο συχνότερος τύπος (ταξινόμηση κατά Hurwitz – Roberts, type B). Επιπλέον, λόγω των συμπτωμάτων της ασθενούς αποφασίστηκε η διενέργεια σπινθηρογράφηματος μυοκαρδίου, το οποίο ήταν αρνητικό για ύπαρξη ισχαιμίας.

### Συζήτηση

Η QAV είναι μια εξαιρετικά σπάνια συγγενής διαταραχή (0,013-0,043 % στο γενικό πληθυσμό) και ακολουθεί σε συχνότητα όχι μόνο τη δίπτυχη, αλλά και τη μονόπτυχη αορτική βαλβίδα (2% και 0,02



Εικόνα 1. Διαθωρακική και διοισοφάγεια υπερηχοκαρδιογραφική απεικόνιση της τετράπτυχης αορτικής βαλβίδας (QAV).

% αντίστοιχα). Στις περισσότερες περιπτώσεις εμφανίζεται ως μονήρης διαταραχή. Σποραδικά, ωστόσο, μπορεί να συνοδεύεται από συγγενείς ανωμαλίες, οι συχνότερες και πιο επικίνδυνες εκ των οποίων, αφορούν στα στεφανιαία αγγεία και τα στόμια αυτών, όπως μονήρες στεφανιαίο στόμιο, δύσμορφα και μετατοπισμένα στόμια και παθολογική έκφυση δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας. Άλλες συνοδές διαταραχές περιλαμβάνουν ελλείμματα μεσοκοιλιακού και μεσοκοιλιακού διαφράγματος, υποαορτική στένωση, πρόπτωση μιτροειδούς, υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, μετάθεση μεγάλων αγγείων, ανοικτό βοτάλειο πόρο, αλλά και πιο σύμπλοκες ανωμαλίες, όπως η μετάθεση μεγάλων αγγείων και η τετραλογία Fallot. Δεν υπάρχουν επαρκή δεδομένα, τα οποία να δείχνουν αυξημένη πιθανότητα ενδοκαρδίτιδας σε QAV, ωστόσο η παρουσία υπεράριθμης μικρότερης πτυχής, αυξάνει σημαντικά την πιθανότητα αυτής. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων (75%) αναπτύσσεται ανεπάρκεια λόγω περιορισμού, πάχυνσης ή και πρόπτωσης των πτυχών και συνθηθέστερα οι ασθενείς εμφανίζουν συμπτώματα που σχετίζονται με την ανάπτυξη σημαντικής ανεπάρκειας στην 5η-6η δεκαετία ζωής. Σπανιότερα αναπτύσσεται στένωση ή και μεικτή πάθηση της QAV. Οι ασθενείς που οδηγούνται σε επέμβαση είναι οι ενήλικες με σοβαρή ανεπάρκεια της βαλβίδας και ο παιδιατρικός πληθυσμός

με απόφραξη αριστερού στεφανιαίου στομίου από μικρή υπεράριθμη πτυχή. Το χειρουργείο αφορά είτε σε επιδιόρθωση (συνθηθέστερα με τριπτυχοποίηση) είτε σε αντικατάσταση της βαλβίδας.

**Συγκατάθεση**  
**Εκ μέρους όλων**  
**των συγγραφέων**  
**δηλώνεται πως**  
**εξασφαλίστηκε**  
**συγκατάθεση της**  
**ασθενούς τόσο**  
**για παρουσίαση,**  
**όσο και για δημο-**  
**σίευση του περιστατικού με διατήρηση της**  
**ιδιωτικότητας και των προσωπικών δεδομένων.**

## Βιβλιογραφία

1. Saith S, Saith S, Murthy A. Quadricuspid Aortic Valve: An Introduction for Clinicians. *Cardiol Res.* 2022 Feb;13(1):2-10. doi: 10.14740/cr1308. Epub 2022 Jan 29. PMID: 35211218; PMCID: PMC8827235.
2. Yuan SM. Quadricuspid Aortic Valve: A Comprehensive Review. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2016 Nov-Dec;31(6):454-460. doi: 10.5935/1678-9741.20160090. PMID: 28076624; PMCID: PMC5407143.
3. Pasanisi G, Mazzanti G, Sassone B. A quadricuspid aortic valve in an asymptomatic 40-year-old man: a case report. *J Med Case Rep.* 2018 Aug 16;12(1):234. doi: 10.1186/s13256-018-1755-3. PMID: 30111367; PMCID: PMC6094910.
4. Tedga AA, Pigula F, Lewis L, Kimball TR. Quadricuspid Aortic Valve With Guarded Left Coronary Artery Ostium in an Infant With Myocardial Infarction. *CASE (Phila).* 2022 Nov 12;7(1):6-9. doi: 10.1016/j.case.2022.10.005. PMID: 36704484; PMCID: PMC9871348.