

Aort yetersizliğinin nadir bir nedeni: Dört yaprakçıklı aort kapağı

A rare cause of aortic insufficiency: quadricuspid aortic valve

Dr. Burcu Demirkan, Dr. Yeşim Güray, Dr. Aysel Türkvatan,¹ Dr. Omac Tüfekçioğlu

Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, ¹Radyoloji Kliniği, Ankara

Dört yaprakçıklı aort kapağı, aort yetersizliğinin nadir bir nedeni olarak genellikle tesadüfi bir bulgu şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Yirmi dört yaşında asemptomatik bir erkek hastada, rutin muayenede kardiyak üfürüm saptanması üzerine kardiyak değerlendirme yapıldı. Sternumun sağ üst kenarında, 1/6 derecede erken diyastolik üfürüm duyuldu. Elektrokardiyografisi sinüs ritminde ve normaldi. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül çapları ve sistolik fonksiyonları normal bulunurken, kapak yapısı net değerlendirilemedi. Renkli Doppler ekokardiyografide hafif aort yetersizliği saptandı. Transözofageal ekokardiyografide aort kapağının birbirine eşit büyüklükte iki büyük ve iki küçük yaprakçık içerdiği görüldü. Renkli Doppler çalışmada, küçük ve büyük yaprakçıkların birleştiği her iki bölgeden aort yetersizlik akımları izlendi. Aort bilgisayarlı tomografik (BT) anjiyografi ve kardiyak BT incelemelerinde aort koarktasyonu ya da herhangi bir koroner anomali saptanmazken, dört yaprakçıklı kapak yapısı kardiyak BT ile doğrulandı.

Anahtar sözcükler: Aort kapağı/anormallik; aort kapağı yetersizliği/etioloji; ekokardiyografi, transözofageal.

Quadricuspid aortic valve can be documented incidentally as a rare cause of aortic regurgitation. An asymptomatic 24-year-old male patient underwent cardiac evaluation after detection of a cardiac murmur on routine examination. There was a grade 1/6 early diastolic murmur on the right upper side of the sternum. The electrocardiogram was in sinus rhythm and normal. Transthoracic echocardiography showed normal left ventricular dimensions and functions, but it did not provide an adequate visualization of valve structure. Color Doppler examination showed mild aortic insufficiency. Transesophageal echocardiography revealed a quadricuspid aortic valve composed of two equal large cusps and two equal small cusps. Color Doppler scans demonstrated aortic regurgitant flow at the coaptation sites of small and large cusps. Further studies by aortic computed tomographic (CT) angiography and cardiac CT did not show aortic coarctation or any other coronary abnormality, but the latter confirmed quadricuspid aortic valve.

Key words: Aortic valve/abnormalities; aortic valve insufficiency/etiology; echocardiography, transesophageal.

Aort kapağına ait en sık doğuştan anomali iki yaprakçıklı aort olmakla birlikte, aort yetersizliğinin nadir bir nedeni olan dört yaprakçıklı aort kapağı da ekokardiyografik, cerrahi veya otopsi incelemelerinde tesadüfi bir bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır.^[1] Bu yazıda, asemptomatik kardiyak üfürüm nedeniyle yapılan araştırma sırasında dört yaprakçıklı aort kapağı saptanan bir olgu sunuldu.

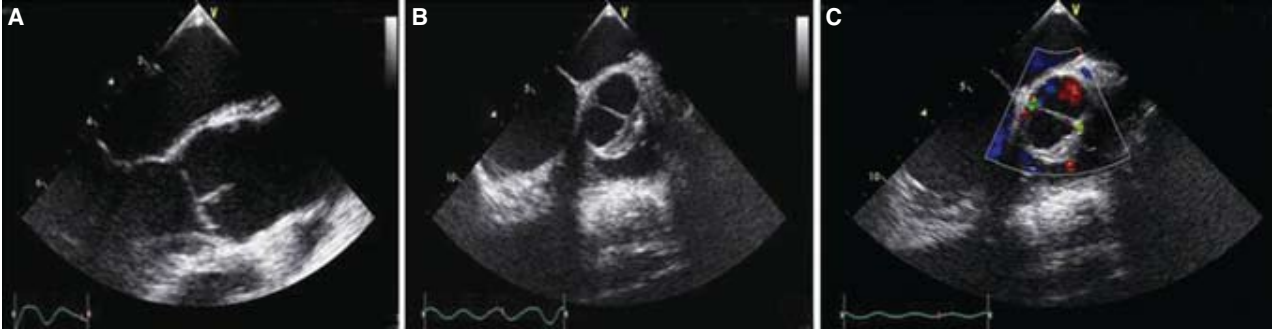
OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşında asemptomatik erkek hasta, rutin fizik muayenede kardiyak üfürüm saptanması üzerine kardiyak değerlendirme için kliniğimize baş-

vurdu. Özgeçmişinde özellik bulunmayan hastanın fizik muayenesinde kalp atımı düzenli idi (74 atım/dk), kan basıncı 110/80 mmHg ölçüldü. Karotis ve periferik nabız muayenesi normaldi. Sternumun sağ üst kenarında, 1/6 derecede ve başka odağa yayılım göstermeyen erken diyastolik üfürüm duyuldu. Diğer sistemlere ait fizik muayene bulguları normal idi. On iki derivasyonlu elektrokardiyografisi sinüs ritminde ve normaldi. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül çapları ve sistolik fonksiyonlarının normal olduğu izlendi. M-mod ve ikiboyutlu ekokardiyografi görüntülerinde aort kapağı açılımı normal olmakla birlikte, parasternal kısa eksen görüntülerde kapak

Geliş tarihi: 13.08.2008 Kabul tarihi: 18.09.2008

Yazışma adresi: Dr. Burcu Demirkan, Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, B-Poliklinik Binası, 1. Kat, 06100 Samanpazarı, Ankara. Tel: 0312 - 306 18 28 e-posta: burcume@gmail.com



Şekil 1. (A) Transözofageal ekokardiyografide uzun eksen görüntü. (B) Transözofageal ekokardiyografide kısa eksen görüntüde dört yaprakçıklı kapak yapısı. (C) Renkli Doppler ekokardiyografide hafif aort yetersizliği.

yapısı net değerlendirilemedi. Renkli Doppler ekokardiyografide, çift jetli hafif aort yetersizliği izlendi. Aort kapağında gradiyent saptanmamakla birlikte, suprasternal değerlendirmede inen aortta gradiyent 20 mmHg idi. Aort kapak yapısı net değerlendirilemediği için hastaya transözofageal ekokardiyografi uygulandı. Kısa eksen görüntülerde aort kapağının birbirine eşit büyüklükte iki büyük ve iki küçük yaprakçık içerdiği görüldü. Renkli Doppler çalışmada, küçük ve büyük yaprakçıkların birleştiği her iki bölgeden aort yetersizlik akımları izlendi (Şekil 1).

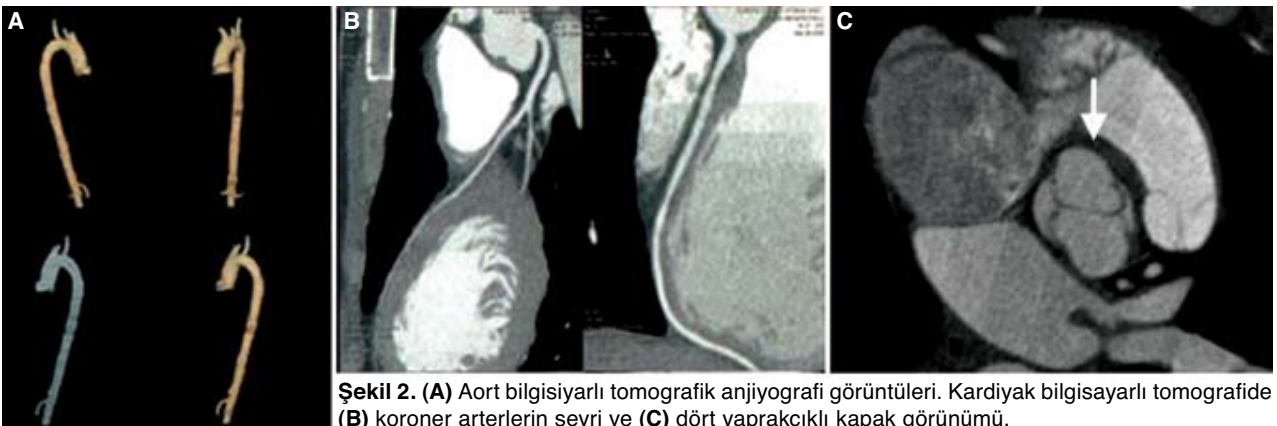
Hasta, eşlik edebilecek aort koarktasyonu için aort bilgisayarlı tomografik (BT) anjiyografi ve olası koroner anomaliye yönelik kardiyak BT ile de incelendi. Aort koarktasyonu ya da herhangi bir koroner anomali saptanmazken, dört yaprakçıklı kapak yapısı kardiyak BT ile de doğrulandı (Şekil 2).

TARTIŞMA

Semilüner kapak malformasyonları, kalbin ve büyük damarların en sık rastlanan doğuştan anomalileridir. Bunlar arasında iki yaprakçıklı aort %2 oranı ile en sık görülendir.^[1] İki yaprakçıklı aort ile karşılaştırıldığında, dört yaprakçıklı aort kapağı

oldukça nadirdir. Otopsi çalışmalarında %0.003 olan görülme oranı, günümüzde ekokardiyografi kullanımının yaygınlaşmasıyla artmıştır (%0.013-%0.043).^[2] Tanı konma yaşının ortalama 50.7 olduğu, erkeklerde sıklığının biraz daha fazla olduğu (erkek/kadın oranı 1.6/1) bildirilmiştir.^[3] Dört yaprakçıklı kapak yapısına %18.3 oranında başka doğuştan anomaliler de eşlik etmektedir. Bu anomaliler arasında koroner arter anomalileri, ventriküler septal defekt, duktus arteriyozus açıklığı, pulmoner darlık, Valsalva sinüsü yırtılması, tam kalp bloku, hipertrofik kardiyomiyopati sayılabilir.^[3-5] Dört yaprakçıklı aort kapağını tutan enfektif endokardit de bildirilmiştir.^[6,7]

Embriyolojik olarak trunkusun bölünmesine paralel olarak, aortik ve pulmoner gövdede semilüner kapakları oluşturmak üzere her büyük damarın lümenine doğru üçer adet mezankimal kabartı oluşur. Bu kabartılar, kapak orifisinin merkezinde birleşecek şekilde üç adet semilüner kapakçığa dönüşüm gösterir. Farklı sayıda kapakçık gelişiminin, trunkal ayrılmanın erken evrelerindeki gelişimsel değişikliklere bağlı olarak ya primordiyal kapakçıklarda sayısal bir bozukluk ya da mezenkimal tomurcuklardaki anormal gelişim veya füzyon sonucu olabileceği düşünülmektedir.^[8] Dört



Şekil 2. (A) Aort bilgisayarlı tomografik anjiyografi görüntüleri. Kardiyak bilgisayarlı tomografide (B) koroner arterlerin seyri ve (C) dört yaprakçıklı kapak görünümü.

yaprakçıklı yapı pulmoner kapakta aort kapağına göre dokuz kat daha sık bildirilmekle birlikte, bu kapak yapısı pulmoner yerleşimde önemli bir fonksiyonel bozuklukla sonuçlanmaz; aortik yerleşimde ise kapak fonksiyonunda genellikle bozulma vardır.^[8] Bu durumda %75 oranında aort yetersizliği görülür.^[3] Aort yetersizliğinin, anormal kapakçık birleşmesi ya da asimetrik mekanik strese bağlı olarak kapakçıkların yapısında bozulma veya kalınlaşma sonucu geliştiği düşünülmektedir.^[9] Aort darlığı ise oldukça nadirdir.

Hurwitz ve Roberts^[10] dört yaprakçıklı kapak için, yaprakçıkların büyüklüğüne dayanan yedi anatomik tür (tip A-G) tanımlamışlardır. Tip A'da tüm yaprakçıklar eşit büyüklükte iken, tip G'de tümü ayrı büyüklüklerde. Aradaki sınıflamalar şu şekildedir: Tip B: 3 eşit, 1 küçük kapakçık; tip C: 2 eşit büyük, 2 eşit küçük kapakçık; tip D: 1 büyük, 2 orta boy, 1 küçük kapakçık; tip E: 3 eşit, 1 büyük kapakçık; tip F: 2 eşit büyük ve 2 eşit olmayan küçük kapakçık. Bunlardan A, B ve C en sık bildirilmiş olan tiplerdir.

Olgumuzda iki eşit büyük ve iki eşit küçük kapakçıktan oluşan, tip C olarak değerlendirdiğimiz dört yaprakçıklı kapak yapısı ve buna eşlik eden asemptomatik hafif aort yetersizliği vardı. Yaptığımız incelemelerde eşlik eden başka kardiyak anomali bulunmaması üzerine hasta yıllık ekokardiyografi kontrolü önerilerek takibe alındı.

Sonuç olarak, dört yaprakçıklı kapak, aort yetersizliğinin nadir bir nedeni olarak günümüzde ekokardiyografinin yaygınlaşması sayesinde daha sık karşımıza çıkmaktadır. Transtorasik ekokardiyografi ile her zaman kapak yapısı net değerlendirilemez. Bu durumda, transözofageal ekokardiyografi ile tanıyı kesinleştirmek mümkündür. Kardiyak BT, hem kapak yapısının hem de koroner ostiyum anomalile-

rinin değerlendirilebildiği bir diğer tanı yöntemidir. Özellikle semptomatik ciddi aort yetersizliği nedeniyle kapak değiştirme ameliyatı planlanan hastalarda, cerrahi sırasında koroner ostiyumların yerinin belirlenmesi ayrıca önem kazanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970;26:72-83.
2. Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, Seward JB, Taylor CL, Tajik AJ. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1990;65:937-8.
3. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis* 2004;13:534-7.
4. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol* 2002;25:548-52.
5. Bilge AK, Buğra Z, Tayyareci Y, Rüzgar O, Umman S, Meriç M. An uncommon coincidence of congenital quadricuspid aortic valve accompanied by hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007;7:E7-8.
6. Takeda N, Ohtaki E, Kasegawa H, Tobaru T, Sumiyoshi T. Infective endocarditis associated with quadricuspid aortic valve. *Jpn Heart J* 2003;44:441-5.
7. Watanabe Y, Taketani Y, Takei Y, Tanaka K, Watanabe Y. Complete heart block resulting from quadricuspid aortic valve penicillin-resistant pneumococcal endocarditis: a case report. *Circ J* 2003;67:275-6.
8. Davia JE, Fenoglio JJ, DeCastro CM, McAllister HA Jr, Cheitlin MD. Quadricuspid semilunar valves. *Chest* 1977;72:186-9.
9. Jacobs JE, Srichai M, Kim D, Hecht E, Kronzon I. Quadricuspid aortic valve: Imaging findings on multi-detector helical CT with echocardiographic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30:569-71.
10. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973;31:623-6.