proLékaře.cz | 7.11.2026

Čtyřcípá aortální chlopeň – vzácný echokardiografický nález:

kazuistika

P. Šváb, L. Martinkovičová

Klíčová slova

čtyřcípá aortální chlopeň – vrozené srdeční vady

Souhrn

Čtyřcípá aortální chlopeň je raritní vrozenou srdeční vadou. Často je spojena s přítomností aortální regurgitace. Diagnózu vady a morfologii čtyřcípé aortální chlopně stanovíme u většiny nemocných pomocí transtorakální 2D-echokardiografie. V tomto článku popisujeme kazuistiku nemocného s nedomykavou čtyřcípou aortální chlopní, kterou jsme diagnostikovali jícnovou echokardiografií.

Keywords

quadricuspid aortic valve – congenital heart disease

Summary

The quadricuspid aortic valve – rare echocardiographic findings: case report. Quadricuspid aortic valve is a rare congenital heart defect, and when present, it is associated very often with presention of aortic valve regurgitation. Transthoracic 2D echocardiography can delineate aortic valve structure and diagnose most quadricuspid aortic valves. This article is a case report of a patient with regurgitant quadricuspid aortic valve diagnosed by transesophageal echocardiography.

Úvod

Na rozdíl od bikuspidální aortální chlopně (frekvence v populaci 1–1,36 %) [1] je čtyřcípá aortální chlopeň vysoce raritní vrozenou malformací s incidencí při pitevních nálezech mezi 0,008 % (nebo-li 2 případy na 25 666 sekcí) [2] až 0,033 % (2 případy na 6 000 sekcí) [3]. U většiny nemocných je tato srdeční vada spojena s přítomností aortální regurgitace a jen zcela výjimečně s aortální stenózou [4]. Pro stanovení diagnózy a také pro rozhodnutí o dalším terapeutickém postupu je rozhodující echokardiografie. U většiny nemocných postačuje transtorakální vyšetření, v případě nekvalitní vyšetřitelnosti, nejisté diagnózy nebo k upřesnění morfologie chlopně je velmi přínosná jícnová echokardiografie (TEE) [5].

Kazuistika

75letý muž byl odeslán na naše pracoviště pro asi půlroční anamnézu námahové dušnosti (NYHA III) spolu s atypickými opresemi na hrudi. Jednalo se o normostenika (váha 75 kg, výška 175 cm), nekuřáka, dobře kompenzovaného hypertonika (při léčbě ACE-inhibitorem a diuretikem), který kromě 2 operací tříselné, resp. pupeční kýly nikdy vážněji nestonal.

Při přijetí měl krevní tlak 140/80 mm Hg, pulz 73/min, poslechově systolický šelest 3/6 ve 2. mezižebří vpravo parasternálně i na hrotě a výrazný dekrescendový diastolický šelest s maximem nad aortou. Elektrokardiogram ukázal pravidelný sinusový rytmus se známkami zvětšené levé síně a nespecifickými změnami ST-úseku v hrudních svodech. RTG-snímek srdce a plic ukázal mírnou kardiomegalii, normální nález na plicním parenchymu. Transtorakální echokardiografie (TTE) ukázala přítomnost lehké dilatace levostranných srdečních oddílů (levá komora 59/38 mm, levá síň 52 mm) a kořene aorty (45 mm). Levá komora měla hraniční sílu stěn (11–12 mm), ejekční frakce byla 55 %. Dopplerovská echokardiografie prokázala středně těžkou aortální regurgitaci – AR (obr. 1) a mírnou mitrální regurgitaci. Pro nekvalitní vyšetřitelnost v parasternální projekci (na úrovni báze srdeční) nebylo možno metodou TTE vyšetřit morfologii aortální chlopně.

Příčinu hemodynamicky významné aortální regurgitace jsme zjistili až při následné TEE, která odhalila přítomnost čtyřcípé aortální chlopně (obr. 2) Chlopeň měla 2 menší a 2 větší cípy, přitom v centru orificia nedocházelo v diastole ke kompletnímu uzavření chlopně. Selektivní koronarografie ukázala normální nález na věnčitých tepnách. Pacient byl indikován k náhradě aortální chlopně. Kardiochirurg potvrdil diagnózu čtyřcípé chlopně a implantoval chlopenní bioprotézu Perimont magna 27. Nemocný byl dimitován v dobrém stavu.

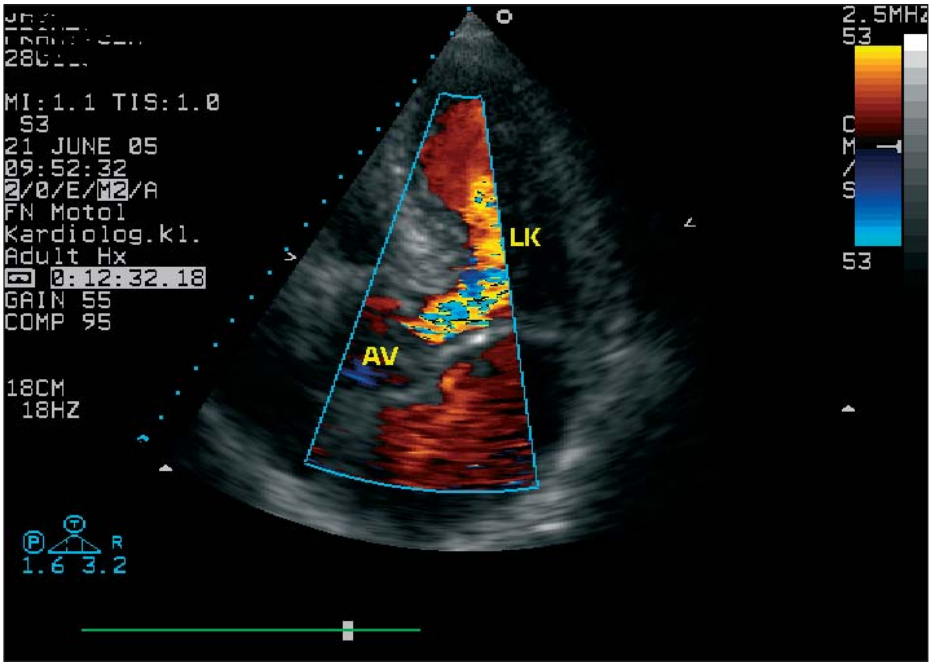
Diskuse

Čtyřcípá aortální chlopeň (QAV) je velmi vzácná vrozená srdeční vada. První echokardiografickou diagnózu insuficience čtyřcípé aortální chlopně popsali Herman et al [6]. V souboru 225 operovaných pacientů (na Mayo Clinic v USA) pro aortální insuficienci byly pouze 2 chlopně čtyřcípé (tj. 0,88 %) [7]. QAV je klasifikována do několika anatomických typů podle velikosti cípů (tab) [8]. Nejčastější je pravděpodobně typ A, nicméně důležitá je skutečnost, že nebyl prokázán vztah mezi anatomickými typy a funkčním stavem aortální chlopně [7]. Podle některých autorů je poněkud vyšší výskyt této vady u mužů než u žen (poměr výskytu 1,6 : 1) [4], podle ji-

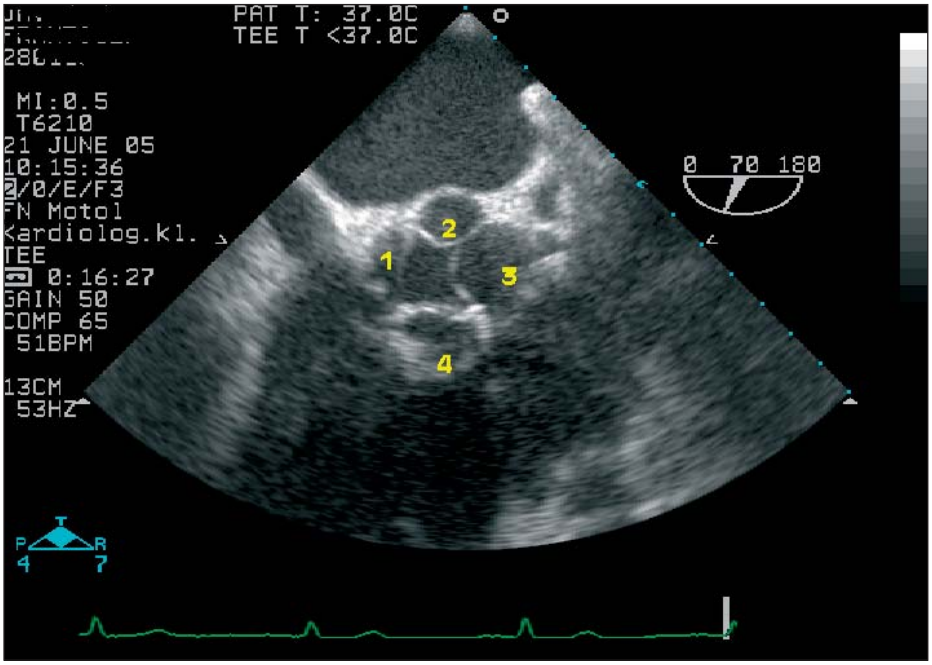
Tab. Klasifikace anatomických variant čtyřcípé aortální chlopně.

anatomická varianta	velikost cípů
A	4 cípy stejné velikosti
B	3 stejné cípy, 1menší cíp
C	2 větší cípy a 2 menší cípy,
D	1 velký cíp, 2 cípy střední velikosti a 1 malý cíp
E	3 stejné cípy a 1 větší cíp
F	2 větší cípy a 2 menší cípy
G	4 cípy různé velikosti

proLékaře.cz | 7.11.2026



Obr. 1. Transtorakální echokardiogram. Barevné dopplerovské zobrazení v apikálním čtyřdutinovém pohledu ukazuje široký „jet“ aortální regurgitace. AV – aortální chlopeň, LK – levá komora



Obr. 2. Jícnová echokardiografie. Pohled na bázi srdeční v rovině aortální chlopně ukazuje čtyřcípou aortální chlopeň (typ C) s 2 menšími cípy (čísla 1, 2) a 2 většími cípy (čísla 3, 4).

ných autorů se výskyt podle pohlaví neliší [9]. Transtorakální 2D-echokardiografie je dominantní metodou v diagnostice této vrozené srdeční vady. Spolu s dopplerovskou echokardiografií umožňuje zhodnotit stupeň AR a také monitorovat její častou progresi. V případě nekvalitní vyšetřitelnosti nebo nejasného nálezu při TTE volíme vyšetření jícnovou sondou. U našeho pacienta příčinu AR odhalila právě až TEE, kterou jsme zhodnotili morfologii aortální chlopně.

Čtyřcípá aortální chlopeň je obvykle izolovanou lézí, ale byl popsán i přidružený výskyt (u 18 % pacientů s QAV) dalších vrozených malformací, včetně anomálie věnčitých tepen (nejčastější, cca u 10 % pacientů s QAV), defektu komorového septa, otevřené tepenné dučeje, hypertrofické kardiomyopatie, malformace mitrální a pulmonální chlopně. Nález čtyřcípé chlopně je až u 70 % nemocných spojen s aortální regurgitací a cca 40 % nemocných s QAV je nezbytné řešit chirurgicky. Aortální stenóza je u QAV vzácná [4].

Přesný mechanizmus insuficience není znám. Předpokládá se však, že se 4 cípy nesetkávají v centru chlopenního ústí, ačkoliv komisury jsou kompetentní. V některých případech byly pozorovány malé fenestrace cípů [10]. U našeho pacienta byla shledána kombinace obou mechanizmů (echokardiograficky první mechanizmus, během operace pak kardiochirurg našel i několik fenestrací). Kanno et al [11] popsali hypertenzi jako důležitý faktor manifestace AR ve 4. až 5. dekádě života. Je pravděpodobné, že řada nemocných má po narození i v dětství domykavou QAV a regurgitace se objevuje nebo progreduje až v průběhu života [10].

Závěr

Závěrem je možno shrnout, že echokardiografické zhodnocení počtu cípů aortální chlopně a diagnóza QAV nejsou jen akademickou záležitostí, ale přináší klinicky významné konsekvence. Pacienty s QAV je třeba klinicky a echokardiograficky sledovat (zejména vzhledem k tomu, že progrese aortální regurgitace je u této vady běžná) a samozřejmostí je také prevence infekční endokarditidy.

Literatura

1. Lewin MB, Otto C. The bikuspid aortic valve. Circulation 2005; 111: 832–834.

2. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricudpid seminlunar valve. Am J Cardiol 1973; 31: 623–6.

3. Davia JE, Fenoglio JJ, De Castro CM et al. Quadricuspid semilunar valves. Chest 1977; 72: 186–189.

4. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. J Heart Valve Dis 2004; 13: 534–537.

5. Georgeson S, Neibart RM. Quadricuspid aortic valve diagnosed by transesophageal echocardiography. Am Heart J 1996; 132: 580–581.

6. Herman RL, Cohen IS, Glaser K et al. Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1984; 53: 972.

7. Olson LJ, Subramanian R, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic insuffiency: a study of 225 cases. Mayo Clin Proc 1984; 59: 835–41.

8. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. Am J Cardiol 1973; 31: 623–626.

9. Pandullo C, Scardi S, Mazzone C et al. Congenital quadricuspid aortic valve. Ital Heart J 2000; 1(Suppl): 259–261.

10. Kucukoglu MS, Erdogan I, Okcun B et al. Quadricuspid aortic valve abnormality with aortic stenosis and aortic insufficiency. J Am Soc Echocardiogr 2002; 15: 90–92.

11. Kanno M, Satoh M, Kurihara S et al. Quadricuspid aortic valve: three case reports and review of the literature. Kyobu Geka 1994; 47: 387–390.

Doručeno do redakce 30. 11. 06
Přijato k otištění po recenzi 15. 2. 06

as. MUDr. Přemysl Šváb
MUDr. Lucia Martinkovičová

Kardiologická klinika 2.
LF UK a FN v Motole, Praha