

# Dört Yaprakçıklı Aort Kapağı: İki Olgu Bildirimi Ve Literatür Taraması

Uz. Dr. Metin OKUCU, Uz. Dr. Ali Serdar FAK, Uz. Dr. Hakan TEZCAN, Prof. Dr. Ahmet OKTAY  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

## ÖZET

Dört yaprakçıklı aort kapağı ender görülen doğumsal bir anomalidir. Tanı genellikle cerrahi veya daha sıklıkla otopsi sırasında konulur. Tek başına ekokardiyografinin de kesin tanı ve hasta takibinde yeterli olabileceği gösterilmiştir. Bu yazıda Doppler ekokardiyografi ile ortaya çıkarılan iki ek olgu ve ilgili literatür taraması sunulmaktadır.

İzole dört yaprakçıklı aort kapağı çok ender görülen bir doğumsal anomalidir. Literatürde farklı insidans rakamları bulunmaktadır. İnsidans, Simonds (1) tarafından % 0.008, Mayo kliniğinin 60446 ekokardiyogramlık serisinde ise % 0.013 olarak bildirilmiştir (2). Tanı, nekropsi, cerrahi veya anjiyografi ile mümkündür. İki boyutlu ekokardiyografi ile tanı ilk kez Herman ve arkadaşları tarafından 1984 yılında yayınlanmıştır (3). Bundan sonra 30 kadar vaka daha bildirilmiştir. Bu yazıda iki ek olgu ve literatür taraması sunulmaktadır.

## MATERYEL ve METOD

**OLGU 1:** 84 yaşında erkek hasta konjestif kalp yetmezliği ve aort yetmezliğinin değerlendirilmesi için başvurdu. İki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografide biventriküler hipertrofi, ağır aort ve triküspit yetmezlikleri vardı. Sol ventrikül sistolik fonksiyonu iyi idi. Aort kapağı kalın ve kalsifik ve dört adet eşit boyda yaprakçıklı olarak görüldü (Şekil 1). Diyastolde X konfigürasyonu ve bunun merkezinde aort yetmezliğine neden olan koaptasyon bozukluğu oluşuyordu. Eşlik eden başka kardiyak anomali bulunamadı.

**OLGU 2 :** 81 yaşında erkek hasta koroner arter hastalığı, hipertansiyon ve tip II diabetes mellitus tanıları ile ileri tetkik için başvurdu. İki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi, bölgesel duvar hareketi bozukluğu, hafif bozulmuş sistolik fonksiyon ve hafif derecede aort ve mitral yetmezliği görüldü. Aortik kapak ka-

lın ve dört eşit boyda yaprakçıklı idi ve diyastolde X konfigürasyonu yapıyordu. Eşlik eden başka kardiyak anomali görülmedi. İkibuçuk yıl sonraki ekokardiyografik tetkikte değişiklik saptanmadı.

## TARTIŞMA

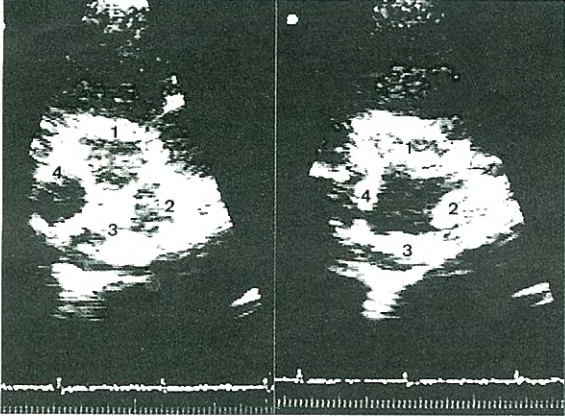
Dört yaprakçıklı aortik kapağın insidansı literatürde farklılıklar göstermektedir. Hurwitz ve Roberts (4) 6000 otopside iki vakaya rastlamışlardır (% 0.03). Diğer rakamlar ise % 0.013 ve % 0.008'dir (1,2). İnsidans rakamlarındaki bu farklılıkların nedeni, nekropsisi sırasında bile görülemeyecek kadar küçük aksesuar yaprakçıkların olabilmesi, cerrahi sırasında farkında olmadan eksizyon veya yalancı kuadriküspitizasyon (5) ile açıklanmaktadır.

Embryolojik olarak semilunar kapaklar, aortik ve pulmoner gövdeler ayrıldıktan sonra ortaya çıkan çikan mezenkimal tomurcuklardan meydana çıkarlar. Gövdesel anomalilerin eşlik etmediği vakalarda dört yaprakçıklı aortik kapak genellikle izole bir lezyon olarak bulunur. Eşlik eden kardiyak defektler de bildirilmiştir. Bunların arasında koroner ostiyum ve koroner arter anomalileri en sık olarak görülürken (2), ventriküler septal defekt (4), patent duktus arteriyosus (4), subaortik fibromusküler stenoz (6) ve mitral kapak malformasyonları (7) da beraber bulunabilmektedir.

Hurwitz ve Roberts dört yaprakçıklı semilunar kapakları dört yaprakçığın birbirlerine oranlarına göre sınıflandırmışlar ve yedi ayrı tip tarif etmişlerdir (4). Bunların arasında üç çeşit boyda ve teki daha küçük aksesuar yaprakçıklı olarak görülen tip b, en sık rastlanılanıdır. Ancak son zamanlarda dört eşit boyda yaprakçıklı tip a'nın da aynı sıklıkta görüldüğü ortaya çıkarılmıştır (2).

Fonksiyonel bozukluk göstermeyen dört yaprakçıklı kapağın enfektif endokardit yönünden normal ka-

Alındığı tarih: 22 Haziran 1995  
Yazışma adresi: Dr. Metin Okucu, Emlak Kredi Blokları, A Blok,  
Daire 23, Koşuyolu - İstanbul  
Telefon (: 216) 327 10 10



Şekil 1. Olgu 1: Dört yaprakçıklı aort kapağın parasternal kısa ekseninde a) diyastolik X konfigürasyonu b) sistolik dikdörtgen şeklinde açılımı

paktan daha fazla risk taşımadığı ileri sürülmektedir (4). Aort yetmezliğine neden olan kapaklarda dahi iltihabi lezyonlara rastlanmaması (8) bu görüşü desteklemektedir.

Dört yaprakçıklı aort kapağı varlığında en sık görülen valvüler bozukluk aort yetmezliğidir. Bunun nedeni ise birbirinden farklı boyutlardaki yaprakçıkların bulunduğu durumlarda, transvalvüler kuvvetlerin dengesiz dağılımı ve sonuçta ortaya çıkan koaptasyon bozukluğu olarak açıklanmaktadır. Bundan ayrı olarak yaprakçıklardaki fenestrasyonların da aort yetmezliğine neden olabileceği gösterilmiştir (9). Gençlerde de aort yetmezliğinin görülebilmesi bu tür disfonksiyonun baştan itibaren bulunabileceğinin ve her zaman geç ortaya çıkan bir anomali olmadığını işaretidir (10). Eşlik eden aort darlığı ise az görülür. Bu anomaliye bağlı olarak ortaya çıkan fonksiyon bozukluklarının tedavisi, cerrahi olarak tamir(6) veya protez kapak replasmanı ile mümkün olmaktadır.

Kuadrüküspit aort kapağın kesin tanısı anjiyografi veya cerrahi gibi yöntemlerin yanısıra ekokardiyografi ile de konulabilmektedir. Bu vakalarda, diyastolde normal triküspit kapağın yaptığı Y şekline karşın X konfigürasyonu, sistolde ise dikdörtgen yapı görülür (Şekil 1). Doppler ve renkli akım inceleme ile de eşlik eden anormal kapak fonksiyonları değerlendirilebilir.

Sonuç olarak, dört yaprakçıklı aort kapağı ender görülen bir doğumsal anomalidir ve kesin tanı, eşlik eden lezyonların varlığı ve hasta takibi için ekokardiyografi tek başına yeterli olmaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Simonds JP. Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. Am J Med Sci 1923; 166: 584-95
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. Herman RL, Cohen IS, Glaser K, Newcomb EW. Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1984; 53: 972
4. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. Am J Cardiol 1973; 31: 623-6
5. Mann JM, Roberts WC. Quadricuspidization of a previously three-cuspid aortic valve. Am Heart J 1988; 116: 889-90
6. Iglesias A, Oliver J, Munoz JE, Nunez L. Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. Chest 1981; 80: 327-8
7. Fernicola DJ, Mann JM, Roberts WC. Congenitally quadricuspid aortic valve: analysis of six necropsy patients. Am J Cardiol 1988; 63: 136-8
8. Matsui K, Kohono H, Kurisu K, Murakami S, Fukuyama T. Quadricuspid aortic valve-report of a case associated with severe aortic regurgitation and review of the literature. Jpn J Surg 1989; 19: 93-7
9. Matsumoto M, Shigehiko M, Kusuhara K, Ueda Y, Ohkita Y, Tahata T et al. Quadricuspid aortic valve associated with severe aortic regurgitation. Jpn. Circ J 1985; 49: 190-1
10. Barbosa MM, Motta MS. Quadricuspid aortic valve and aortic regurgitation diagnosed by Doppler echocardiography: report of two cases and review of the literature. J Am Soc Echo 1991; 4: 69-74