

**Valva Aórtica Quadricúspide: uma Revisão Completa**

## Quadricuspid Aortic Valve: a complete review

Rosangeles Konrad<sup>1</sup>, Maria Natividade Santos Costa<sup>2</sup>, Cecílio Kassem Salamé<sup>3</sup>**RESUMO**

**Objetivo:** O objetivo do presente trabalho foi, utilizando um caso clínico de valva aórtica quadricúspide, diagnosticada no laboratório, fazer uma revisão da literatura de todos os casos já publicados, aumentando o conhecimento sobre essa patologia, além de discutir todos os aspectos da epidemiologia, embriologia, correlação entre a morfologia da valva e sua função, diagnóstico, condições associadas e tratamento.

**Método:** A pesquisa foi feita usando o banco de dados Pubmed, Web of Science e a ferramenta de busca Google. **Resultados:** Este caso é de paciente de 30 anos, do sexo masculino que procurou atendimento ambulatorial, assintomático. O ecocardiograma transtorácico mostrava prolapso de valva mitral sem insuficiência e valva aórtica quadricúspide, com insuficiência leve. Incluindo o caso acima um total de 259 casos foi identificado nesta revisão. A idade média dos pacientes foi de 51,2 anos, com um predomínio masculino discreto (taxa de 1,53:1). A ecocardiografia foi o método diagnóstico mais utilizado na detecção da morfologia da valva, seguido de cirurgia, necropsia e aortografia. Insuficiência valvar aórtica foi a disfunção mais encontrada ocorrendo em 175 casos, enquanto apenas 30 casos apresentavam valva normofuncionante. **Conclusão:** Valva aórtica quadricúspide é malformação congênita rara com um potencial elevado de apresentar complicações. Os pacientes que apresentam essa anomalia devem ser criteriosamente avaliados e devem ter seguimento periódico adequado.

**Descritores:** Valva Aórtica / anormalidades, Insuficiência da Valva Aórtica, Cardiopatias Congênicas, Ecocardiografia.

**SUMMARY**

**Objective:** the aim of this study is using a case of quadricuspid aortic valve, diagnosed in our lab, to review the literature about all cases already published increasing knowledge about this anomaly, and discuss all aspects of epidemiology, embryology, correlation between morphology valve and its function, diagnosis, treatment and conditions associated with this pathology. **Method:** the literature search was conducted using the databases, PubMed Web of Science and the search tool Google. **Results:** our case is a patient 30 years old, male, that went to ambulatory care to check up. The transthoracic echocardiogram showed mitral valve prolapse without regurgitation and quadricuspid aortic valve with mild insufficiency. Including the case above a total of 259 cases were identified in this review. The average age of patients was 51,9 2 years, with a slight predominance of male (rate of 1, 1: 53). The echocardiography was the method used in the diagnosis that detected better the valve morphology, followed by surgery, autopsy and aortography. Aortic valve insufficiency was found in 175 cases, while only 30 cases had normal functional valves. **Conclusion:** The quadricuspid aortic valve is a rare congenital malformation with a high potential to present complications. Patients with this anomaly must be carefully assessed and must have an appropriate and close follow-up.

**Descriptors:** Aortic Valve / abnormalities; Aortic Valve Insufficiency; Congenital Cardiac Diseases; Echocardiography.

**Introdução**

A valva aórtica quadricúspide (VAQ) é uma malformação congênita rara. Os primeiros casos descritos foram diagnosticados *post mortem*, com a introdução da cirurgia cardíaca e angiografia houve um aumento no número de casos diag-

nosticados, *in vivo*. Atualmente, a ecocardiografia transtorácica (ETT) e, mais recentemente, a ecocardiografia transesofágica (ETE) têm permitido um diagnóstico preciso, fácil e rápido desta anomalia, sendo assim, utilizados como método diagnóstico de escolha na detecção dessa patologia<sup>1,2</sup>.

**Instituição:**

Hospital Anchieta – Departamento de Ecocardiografia - Brasília - DF

**Correspondência:**

SHIS QI 05 - cj 15 Casa 14 – Lago Sul - Brasília – DF

CEP 71.615.150

Tel.: (61) 32636230, 33518393.

FAX 33521557

EMAIL: rosakonrad@hotmail.com

Recebido em: 13/11/2008 - Aceito em: 22/12/2008

1- Mestre em Clínica Médica em Área de Atuação de Cardiologia pela Universidade de Brasília - DF  
Docente da Escola Superior de Ciências da Saúde – Fepecs.  
Médica do Hospital Anchieta - Brasília - DF – Departamento de Ecocardiografia

2- Médica do Hospital Anchieta - Brasília - DF  
Especialista em Clínica Médica e Cardiologia – CNRM

3- Médico do Hospital Anchieta - Brasília - DF – Departamento de Cardiologia.

A principal malformação congênita da valva aórtica é a valva aórtica bicúspide, com uma incidência de 2%, sendo a mais comum das anomalias congênitas da valva aórtica e uma das mais comuns malformações cardíacas<sup>3-5</sup>. A segunda mais frequente é a valva aórtica unicúspide, com diagnóstico comum na infância e está relacionada com a estenose da valva. Numa série retrospectiva de avaliação ecocardiográfica, a incidência de valva aórtica unicúspide foi de 0.02% em adultos<sup>3,4</sup>. A VAQ é a malformação congênita da valva aórtica mais rara, ocorrendo numa incidência entre 0.008 e 0,043%<sup>1-7</sup>. Em estudos de necropsias foi observada frequência de 0.33%<sup>1,6</sup>, em cirurgias da valva aórtica de 0,55% a 1,46%<sup>7</sup> e de 0,013% (8 casos) numa revisão de 60.446 ecocardiogramas feitos na clínica Mayo<sup>1,5,8-10</sup>.

A valva pulmonar também pode ser quadricúspide, sendo que essa anomalia na valva pulmonar tem uma incidência nove vezes maior que na valva aórtica e evolui normalmente sem disfunção valvar<sup>2,8,11-13</sup>.

O primeiro caso descrito de VAQ, foi relatado por Balington em 1862\*, era baseado em dados de necropsia e descrevia o caso de uma mulher de 34 anos<sup>1,5,8,9,13-19</sup>. O primeiro caso descrito de diagnóstico *in vivo* foi relatado por Robiscsek, em 1968, que descreveu um caso com diagnóstico intra-operatório<sup>9</sup>. Logo em seguida, Peretz relatou o primeiro caso diagnosticado por aortografia<sup>9</sup>. O primeiro caso de VAQ diagnosticado por ecocardiograma transtorácico foi relatado por Herman et al em 1984<sup>4,9,15,20-22</sup>.

As revisões sobre esse assunto na literatura já estão defasadas, sendo que a última foi realizada em 2004<sup>1</sup>. Baseado neste fato, o objetivo do presente trabalho foi relatar um caso clínico desta anomalia, diagnosticado no laboratório de ecocardiografia do Hospital Anchieta, em Brasília e fazer uma revisão da literatura de todos os casos já publicados até hoje, além de discutir todos os aspectos da epidemiologia, embriologia, da correlação entre a morfologia da valva e sua função, do diagnóstico, das condições associadas e do tratamento dessa patologia.

## Material e métodos

A pesquisa foi feita usando o banco de dados *Pubmed*, *Web of Science* e a ferramenta de busca Google ([www.google.com](http://www.google.com)). As palavras-chave utilizadas na busca foram: *quadricuspid valve* e *quadricuspid aortic valve*. Foram ainda pesquisadas as referências de artigos relevantes em busca de casos adicionais de VAQ. Todos os casos publicados até outubro de 2008 foram incluídos nesta revisão.

## Resultados

O nosso caso aqui estudado é de paciente de 30 anos, do sexo masculino que procurou atendimento ambulatorial para avaliação de rotina, assintomático. Negava patologias pregressas e uso de medicação. Referia, nos antecedentes familiares, sobre o pai falecido de complicações de hipertensão arterial sistêmica. Na ausculta cardíaca apresentava sopro diastólico (+/4) em foco aórtico e click sistólico mitral. A pressão arterial era de 120 x 80 mmHg e a frequência cardíaca de 76 bpm. O eletrocardiograma não apresentava alterações morfológicas. O ecocardiograma transtorácico mostrou prolapso da valva mitral sem insuficiência e valva aórtica quadricúspide, do tipo b de Hurwitz e Roberts, com insuficiência leve. Foi realizado teste ergométrico que não mostrou critérios para isquemia miocárdica evoluindo com pressão arterial fisiológica, mas com extrassístoles ventriculares monomórficas e isoladas, durante a recuperação. O holter de 24h mostrou ritmo sinusal com frequência ventricular média de 75bpm, extrassístoles supraventriculares isoladas, sem ectopias ventriculares ou alterações significativas da repolarização ventricular e variabilidade temporal da frequência cardíaca. A conduta adotada para o caso foi orientar o paciente quanto a sua patologia, sobre a necessidade da profilaxia para endocardite infecciosa e do acompanhamento periódico, para detecção de deterioração valvar e piora da insuficiência aórtica, já que, no momento do diagnóstico

\* Balington J. London Medical Gazette, July 1862

a insuficiência aórtica era leve (Figura 1).

**Figura 1** - Ecocardiograma bidimensional transtorácico, corte paraesternal na posição de eixo menor ao nível dos vasos da base. Valva aórtica em diástole. Os números 1,2,3 e 4 enumeram as cúspides da valva aórtica..



Na pesquisa que abrangeu o período de janeiro de 2004 até outubro de 2008, foi identificados um total de 73 casos, incluindo o caso estudado / diagnosticado no laboratório e estão, todos eles, demonstrados na Tabela 1. Somando os casos dessa tabela aos casos descritos por Janssens et al<sup>12</sup>, Hwang et al<sup>23</sup> e por Tutarel<sup>1</sup> são um total de 259 casos de VAQ descritos na literatura desde o primeiro caso de 1862 até outubro de 2008. Os casos citados por Janssens et al<sup>12</sup>, Hwang et al<sup>23</sup> e por Tutarel<sup>1</sup> não foram relacionados na sessão de referências e nem na tabela.

Considerando o total de 259 casos descritos, a idade média dos pacientes foi de 51,2 anos (variando de 1 mês até 84 anos). O sexo foi relatado em 234 dos casos, destes 142 (54,8%) eram do sexo masculino e 93 (35,9%) do sexo feminino. Pode-se observar um predomínio masculino discreto, como já descrito na literatura, mostrando nesta revisão uma taxa de 1,53:1. A VAQ foi diagnosticada pela ecocardiografia (transtorácica e/ ou transesofágica) e por cirurgia, na grande maioria das vezes, como mostra a Tabela 2.

O *status* funcional da valva foi informado em 226 dos casos. Deste total, 175 (67,5%) dos pacientes apresentavam insuficiência valvar, 17 (6,5%) apresentavam dupla disfunção (insuficiência maior que a estenose) e apenas 4 (1,5%) deles apresentavam estenose pura. A valva encontrava-se normofuncionante em 30 (11,7%) pacientes. A disfunção

valvar foi tratada cirurgicamente em 120 (46,3%) casos, sendo a troca valvar o método mais utilizado. Em 54 (39,8%) casos, a VAQ estava associada a outras malformações congênicas. Entre elas, a mais frequente foi a origem anômala das coronárias que ocorreu em 27(10,5%) casos.

## Discussão

**Embriologia:** Durante a quinta semana da embriogênese normal, duas protuberâncias endocárdicas mesenquimais são formadas na porção cefálica do tronco arterial. Essas saliências troncoconais fundem-se e descem de forma espiral para o interior dos ventrículos formando o septo aórticopulmonar. Na junção do conus e tronco, cada valva semilunar é formada a partir de três protuberâncias mesenquimais. Essas protuberâncias crescem, afinam-se e começam a escavar-se no sentido distal para formar as cúspides, ocorrendo septações nesses coxins, pelo menos, em parte, devido a células cardíacas da crista neural, formando assim, as valvas semilunares tricúspides. Esse processo está bem avançado na sexta semana e virtualmente completo na nona semana<sup>5</sup>.

As teorias que explicam a etiologia da VAQ podem ser divididas em dois grupos:

1. O desenvolvimento da VAQ devido a alteração anormal nos estágios iniciais da septação do tronco arterial - A valva aórtica quadricúspide poderia ocorrer por alteração nos estágios iniciais da septação do tronco arterial ocorrendo um número assimétrico das valvas primordiais

2. O desenvolvimento da VAQ devido à formação anormal dos coxins endocárdicos<sup>5,24</sup> - A septação anormal ou fusão anormal dos coxins endocárdicos que normalmente originam as três cúspides<sup>5,6,8,9,22,24,25</sup>. Em trabalho com hamsters Syrian, os autores notaram que a divisão do coxim começou em estágio muito precoce na formação da valva, quando as saliências conotrunciais começavam a fundir-se e que a VAQ desenvolveu-se por septação anormal de um desses coxins<sup>9,22,24</sup>.

A real alteração embriológica que origina a VAQ ainda continua desconhecida<sup>5,24</sup>, encontrando-se na literatura apenas hipóteses ainda não comprovadas cientificamente.

**Tabela 1** - Valva aórtica quadricúspide: revisão da literatura

Referência Ano de publicação	Nº	Método diagnós- tico	Status funcio- nal	Morfolo- gia valva	Idade anos ou meses	sexo	Malforma- ções associadas	Tratamento
Yener 2004 <sup>58</sup>	1	cirurgia	IA moderada	tipo b	54	F	nenhuma	tricuspidiza- ção
Naito 2004 <sup>7</sup>	1	ETT	IA severa	tipo b	70	F	nenhuma	tricuspidiza- ção
Teragaki 2004 <sup>10</sup>	1	ETT	IA severa EA moderada	tipo a	52	M	nenhuma	troca valvar
Teragaki 2004 <sup>10</sup>	1	ETT	IA moderada	tipo a	84	F	nenhuma	clinico
Teragaki 2004 <sup>10</sup>	1	ETT	IA moderada	tipo a	46	M	nenhuma	clinico
Yamauchi 2005 <sup>61</sup>	1	Cirurgia	Normal	tipo b	63	M	nenhuma	nenhum
Divakaramenon 2005 <sup>73</sup>	1	ETT	Normal	tipo a	5 meses	M	nenhuma	nenhum
Holm 2004 <sup>16</sup>	1	ETE	IA severa	tipo a	44	F	Posição anômala coronária esquerda	troca valvar
Radermecker 2005 <sup>39</sup>	1	ETE	IA moderada	tipo b	45	M	origem anômala de coronária	troca valvar
Mutsuga 2005 <sup>54</sup>	1	Cirurgia	Normal	tipo c	10	F	Oclusão de coronária esquerda	troca valvar
Egred 2005 <sup>56</sup>	1	ETT	IA moderada	NI	42	M	Fistula do seio de valsalva	cirurgia fechamento fistula
Godefroid 2005 <sup>26</sup>	1	ETE	IA severa	Tipo a	51	M	Posição anômala óstio coronária direita	troca valvar
Godefroid 2005 <sup>26</sup>	1	ETE	IA severa	Tipo a	70	M	nenhuma	troca valvar

Referência Ano de publicação	Nº	Método diagnós- tico	Status funcio- nal	Morfolo- gia valva	Idade anos ou meses	sexo	Malforma- ções associadas	Tratamento
Turhan 2005 <sup>49</sup>	1	ETE	IA leve	Tipo a	31	M	CIA, CIV, EP	correção cia, civ e plastia pulmonar
Turhan 2005 <sup>49</sup>	1	ETT	Normal	Tipo a	24	M	nenhuma	nenhum
Butany 2005 <sup>3</sup>	1	cirurgia	NI	NI	NI	NI	nenhuma	troca valvar
Misfeld 2005 <sup>44</sup>	1	cirurgia	IA severa	Tipo c	47	F	nenhuma	Ross
Singh 2005 <sup>63</sup>	1	ETT	IA moderada	NI	32	M	nenhuma	clinico
Cholia 2005 <sup>64</sup>	1	ETE	IA severa	NI	49	F	nenhuma	NI
Coulston 2005 <sup>47</sup>	1	cirurgia	IA severa	tipo b	70	M	Neurofibro- matose	troca valvar
Patel 2005 <sup>18</sup>	1	ETT	IA moderada	Tipo a	55	F	nenhuma	nenhum
Recupero 2005 <sup>22</sup>	1	ETT	IA leve	Tipo a	26	M	nenhuma	nenhum
Recupero 2005 <sup>22</sup>	1	ETT	IA leve	Tipo b	47	M	nenhuma	nenhum
Simões 2005 <sup>31</sup>	1	ETT	IA leve	NI	66	F	nenhuma	nenhum
Suzuki 2006 <sup>53</sup>	1	ETT	IA severa	tipo b	4	F	Tetralogia Fallot Atresia pulmonar	troca valvar
Erdmenger 2005 <sup>32</sup>	1	ETT	IA leve	NI	1 mês	M	TGVB, ostio único coronária e FOP	cirurgia
Pirundini 2006 <sup>41</sup>	1	Cirurgia	EA severa	Tipo b	72	M	nenhuma	troca valvar
Pirundini 2006 <sup>41</sup>	1	Cirurgia	IA severa	Tipo b	36	F	nenhuma	troca valvar

Referência Ano de publicação	Nº	Método diagnós- tico	Status funcio- nal	Morfolo- gia valva	Idade anos ou meses	sexo	Malforma- ções associadas	Tratamento
Pirundini 2006 <sup>41</sup>	1	Cirurgia	EA severa	NI	61	M	nenhuma	troca valvar
Jacobs 2006 <sup>8</sup>	1	CT	IA moderada	Tipo f	59	F	nenhuma	nenhum
Shulze 2006 <sup>2</sup>	1	ETE	IA moderada	Tipo a	47	F	origem anômala de coronária	clínico
Vohra 2006 <sup>13</sup>	1	ETE	IA leve	Tipo b	19	M	CIA	NI
Dencker 2006 <sup>19</sup>	1	ETE	IA severa	tipo e	68	F	nenhuma	NI
Lamers 2006 <sup>62</sup>	1	ETT	IA moderada	tipo f	40	F	nenhuma	NI
Brzezinski 2006 <sup>46</sup>	1	RSM	IA severa EA leve	tipo b	26	F	FOP	troca valvar
Desruennes 2006 <sup>65</sup>	1	ETE	IA severa	tipo a	51	M	nenhuma	troca valvar
Rausche 2007 <sup>56</sup>	1	ETE	IA leve	tipo a	48	M	nenhuma	nenhum
Bauer 2007 <sup>33</sup>	1	ETE	IA severa	tipo a	68	M	Endoardite infecciosa	troca valvar
Jeanmart 2007 <sup>43</sup>	1	ETT	IA severa	tipo c	53	M	nenhuma	Tricuspidiza- ção
Jeanmart 2007 <sup>43</sup>	1	ETT	IA severa	tipo c	45	M	nenhuma	Tricuspidiza- ção
Holt 2007 <sup>9</sup>	1	ETE	IA severa	tipo b	42	F	nenhuma	troca valvar
Pouleur 2007 <sup>67</sup>	1	ETE	IA severa	tipo a	54	M	nenhuma	Tricuspidiza- ção
Burri 2007 <sup>29</sup>	1	ETE	IA severa	tipo b	54	F	nenhuma	troca valvar
Chang 2007 <sup>17</sup>	1	Aortogra- fia	IA severa	tipo a	65	M	nenhuma	troca valvar

Referência Ano de publicação	Nº	Método diagnós- tico	Status funcio- nal	Morfolo- gia valva	Idade anos ou meses	sexo	Malforma- ções associadas	Tratamento
Formica 2004 <sup>14</sup>	1	cirurgia	IA severa	tipo b	77	M	nenhuma	troca valvar
Gallego 2007 <sup>68</sup>	1	Cirurgia	EA severa	NI	74	F	nenhuma	troca valvar
Singh 2007 <sup>37</sup>	1	ETT	IA moderada	tipo d	29	M	nenhuma	clínico
Croccia 2007 <sup>50</sup>	1	ETE	IA severa EA moderada	tipo c	29	M	Hipoplasia de anel aórtico	troca valvar
Patané 2008 <sup>69</sup>	1	Aortografia	IA severa	NI	71	F	nenhuma	troca valvar
Fratellone 2007 <sup>42</sup>	1	ETE	IA leve	tipo a	26	F	nenhuma	nenhum
Fratellone 2007 <sup>42</sup>	1	ETE	IA leve	tipo d	26	F	nenhuma	nenhum
Gulyasy 2007 <sup>25</sup>	1	TC tórax	IA leve	tipo a	24	F	nenhuma	nenhum
Bilge 2007 <sup>38</sup>	1	ETT	IA leve	tipo a	35	M	Cardiomiopatia hipertrófica	nenhum
Vizzarda 2008 <sup>48</sup>	1	ETE	IA leve	tipo a	45	M	nenhuma	nenhum
Schmidt 2008 <sup>59</sup>	1	ETE	IA moderada	tipo f	45	M	nenhuma	Tricuspidização
Schmidt 2008 <sup>59</sup>	1	cirurgia	IA moderada	tipo c	45	M	nenhuma	Tricuspidização
Schmidt 2008 <sup>59</sup>	1	ETE	IA moderada	tipo c	45	F	nenhuma	Tricuspidização
Pitta 2008 <sup>45</sup>	1	ETE	IA severa	tipo a	40	F	Aneurisma seio valsalva	troca valvar
Scrofani 2008 <sup>15</sup>	1	cirurgia	IA severa EA moderada	tipo f	76	F	origem anômala coronária Direita	troca valvar
Nucifora 2008 <sup>34</sup>	1	ETT	IA leve	tipo b	59	M	nenhuma	nenhum
Ozlu 2008 <sup>51</sup>	1	ETT	IA moderada	Tipo a	72	M	PVM IM	troca mitral

Referência Ano de publicação	Nº	Método diagnós- tico	Status funcio- nal	Morfolo- gia valva	Idade anos ou meses	sexo	Malforma- ções associadas	Tratamento
Attaran 2008 <sup>24</sup>	1	ETE	IA severa	tipo b	43	F	aneurisma aorta ascendente	troca valvar
Di Pino 2008 <sup>27</sup>	1	ETT	IA leve	tipo c	6	M	nenhuma	nenhum
Di Pino 2008 <sup>27</sup>	1	ETT	Normal	tipo b	11	F	PVM	nenhum
Di Pino 2008 <sup>27</sup>	1	ETT	IA leve	tipo a	6	M	nenhuma	nenhum
Armen 2008 <sup>35</sup>	1	ETE	IA severa	tipo b	66	M	IM/IT severa	NI
Basavarajaiah 2008 <sup>72</sup>	1	ETE	IA severa	Tipo a	32	M	nenhuma	NI
Camacho 2008 <sup>70</sup>	1	ETE	IA moderada	tipo b	36	F	nenhuma	nenhum
Mohamed 2008 <sup>71</sup>	1	ETT	IA moderada	Tipo c	47	M	síndrome Turner	Ross
De Abreu 2008 <sup>4</sup>	1	ETT	IA moderada	Tipo a	55	F	nenhuma	clinico
Kawanishi 2008 <sup>55</sup>	1	ETE	IA severa	Tipo b	56	M	posição anômala coronária direita	troca valvar
Moaref 2008 <sup>36</sup>	1	ETE	IA severa	Tipo d	57	F	miocardiopa- tia hipertrófica	NI
Konrad 2008 <sup>74</sup>	1	ETT	IA leve	Tipo b	30	M	PVM	nenhum

Tabela 2 - : Métodos diagnósticos

TOTAL	ETE	CIRURGIA	AORTOGRAFIA	CT	RSM	NI	NECROPSIA
257	150	55	14	3	2	7	29

CT - tomografia computadorizada RSM - ressonância magnética NI - não informado

**Epidemiologia:** Na literatura, observa-se o domínio discreto dos homens em relação às mulheres, com uma taxa de predominância homens/mulheres de 1,6:1<sup>1,5,10</sup>. Nesta revisão, confirmou-se essa discreta vantagem com uma taxa de 1,53:1. Observa-se um maior diagnóstico dessa anomalia depois

da quinta década. Acredita-se que esse fato ocorra porque é nessa idade que a valva torna-se mais insuficiente, levando o paciente a apresentar sintomas ou piorar os sintomas já existentes<sup>26,27</sup>, fazendo-o procurar o médico para o diagnóstico. Na infância, a maioria dos diagnósticos ocorre por acaso, pois os

pacientes são assintomáticos e a valva é, quase sempre, normofuncionante reforçando a idéia de que ela não é insuficiente desde o nascimento<sup>12,14,27</sup>.

**Diagnóstico:** Inicialmente o diagnóstico dessa anomalia era feito por meio de necropsia; posteriormente, durante cirurgias de valva aórtica e, atualmente, tem sido feito muito precisamente, por meio da ecocardiografia transtórácica e, principalmente, por meio da ecocardiografia transesofágica<sup>7,28</sup>. Esse fato fica muito bem demonstrado nesta revisão da literatura, quando se verifica que mais de 82% dos casos foram publicados depois de 1980.

Nesta revisão, observando-se a Tabela 2, podemos verificar que a maioria dos casos teve seu diagnóstico de certeza por meio do ecocardiograma, tendo o ecocardiograma transesofágico, papel de destaque no diagnóstico. A morfologia valvar alterada (valvas espessadas e calcificadas) associada a janelas acústicas subótimas explicariam a limitação da acurácia do ETT em definir com segurança a morfologia da valva<sup>21,28,29</sup>.

Makkar et al.<sup>30</sup> realizaram um estudo de acurácia entre o ETT e ETE na detecção de malformações congênitas da valva aórtica. Estudaram 44 pacientes com valva aórtica bicúspide e unicúspide que cursavam com estenose da valva e encontraram uma especificidade de 91% e sensibilidade de 93% do ETE em diagnosticar malformações aórticas congênitas, quando comparado com o resultado cirúrgico, que foi considerado o padrão-ouro de diagnóstico. Quando se considerou o subgrupo com calcificação importante da valva, a sensibilidade e especificidade foram de 89%, demonstrando ser a calcificação um fator limitante no diagnóstico preciso da morfologia valvar, quer seja, pela calcificação, simulando rafe ou pela sombra acústica que não permite uma boa visualização das cúspides<sup>30</sup>.

Alegret et al.<sup>31</sup> que estudaram 59 pacientes, dentre eles, 32 pacientes tinham valva aórtica bicúspide, sendo que desse total, 15 casos não foram diagnosticados pelo ETT, mas sim pelo ETE<sup>19,31</sup>. O ETT na maioria dos estudos, mostrou dificuldade em determinar a morfologia da valva aórtica em 42% das vezes em que foi utilizado<sup>30</sup>.

Por causa da baixa prevalência dessa patologia, não há um consenso na literatura entre a o ETT ou

do ETE como melhor método diagnóstico para a detecção desta malformação<sup>4,19</sup>, mas, após essa revisão, acredita-se poder inferir que o ETE, apesar de ser semi-invasivo, é o melhor método para o diagnóstico morfológico da VAQ e da quantificação da disfunção valvar<sup>14,28,29,31,32,36</sup>. O ETE permite uma melhor resolução de imagem da valva aórtica definindo melhor a morfologia valvar, o número de cúspides, o grau de disfunção valvar, os mecanismos responsáveis pela insuficiência e a redução da movimentação da cúspide<sup>19,22,28</sup>. Essas informações são muito úteis para determinar o melhor tempo para a intervenção cirúrgica, bem como o tipo de procedimento que deverá ser realizado na correção da patologia, como a valvoplastia ou a troca valvar, por exemplo<sup>28</sup>.

A ecocardiografia tridimensional foi utilizada em alguns casos, porém o exame mostrou qualidade de imagem inferior à imagem do ETE, não acrescentando informações adicionais para o diagnóstico da valva aórtica quadricúspide<sup>29,32,34,35</sup>.

A imagem típica da valva aórtica quadricúspide ao ecocardiograma, foi descrita por Herman em 1984 e, desde então, tornou-se patognomônica da doença. A imagem é obtida em corte paraesternal transversal que, na diástole, mostra o típico fechamento da valva em cruz ou em X, diverso do fechamento em Y característico da valva aórtica tricúspide normal e, em sístole, a abertura retangular, diferente da abertura triangular típica da valva normal<sup>4,5,10,18,20,24,37-39</sup> (Figura 2 e 3).

Deve-se ter o cuidado com o diagnóstico diferencial da valva aórtica quadricúspide verdadeira da pseudovalva aórtica quadricúspide resultante de endocardite infecciosa ou de febre reumática ou cirurgia. Para ser considerada VAQ a valva deve conter um *corpus Arantii* em cada cúspide<sup>5,10</sup>.

**Morfologia valvar:** Existem duas classificações que são usadas para descrever as VAQ. A primeira e mais utilizada na literatura é a de Hurwitz e Roberts<sup>11</sup> que classifica a valva quanto ao tamanho da cúspide acessória em relação às outras. A outra classificação é de Nakamura et al<sup>40</sup> e é baseada na posição da cúspide não dominante extranumerária.

Hurwitz e Roberts<sup>11</sup> descreveram sete variações anatômicas, mais comuns, das valvas semiluna-

**Figura 2** - Ecocardiograma transesofágico da VAQ em sístole.



res quadricúspides, e classificaram-nas em 7 tipos: A,B,C,D,E,F,G. São eles:

Tipo A: 4 folhetos iguais

Tipo B: 3 folhetos iguais e 1 menor

Tipo C: 2 folhetos iguais maiores e 2 folhetos iguais menores

Tipo D: 1 folheto maior, 2 intermediários e 1 menor

Tipo E: 3 folhetos iguais e 1 maior

Tipo F: 2 folhetos iguais maiores e 2 folhetos menores desiguais

Tipo G: 4 folhetos desiguais

Na literatura, o tipo mais comum de VAQ descrito foi o tipo B e em segundo lugar o tipo A<sup>5,7,9-11,15,22,41-43</sup>. Porém, Tutarel<sup>1</sup>, em sua revisão, encontrou o tipo A como o mais frequente, seguido do tipo B. Nesta revisão, foram observados 70 casos do tipo A e 50 do tipo B, assim como Tutarel<sup>1</sup>. Nos casos relatados na literatura, a maioria dos casos era do tipo A, B ou C (85%)<sup>5</sup>.

A classificação de Nakamura é útil, na medida em que, a classificação anterior não especifica a localização da cúspide acessória<sup>7,40,41</sup>. Nessa classificação, há 4 grupos, quais sejam:

I - valva acessória entre cúspide coronariana esquerda e coronariana direita

II - valva acessória entre a valva coronariana direita e não coronariana.

III - valva acessória entre valva coronariana esquerda e não coronariana

IV - valva aórtica acessória indistinguível porque a valva não coronariana divide-se em 2 partes iguais.

**Figura 3** - Ecocardiograma transesofágico da VAQ em diástole.



Entre os grupos descritos, o mais comum foi o tipo II, ocorrendo em 30,9% dos pacientes da série, seguida da tipo I<sup>40</sup>. O autor ainda analisou a correlação entre a posição da valva acessória e a ocorrência de insuficiência ou estenose, mas a posição não afetou a incidência desses eventos clínicos<sup>40</sup>.

**Função valvar:** A VAQ geralmente apresenta algum grau de insuficiência aórtica<sup>1,2,5,7-10,12,13,17-19,22,24,26,41,42-46</sup>, sendo que a estenose valvar pura é muito rara<sup>1,5,13,19,41</sup>. Nessa revisão, como nas anteriores, houve predomínio importante da insuficiência valvar aórtica que ocorreu em cerca de 68% dos casos, em relação à estenose aórtica que foi encontrada, apenas, em 1,5% dos casos. A fisiopatologia da insuficiência aórtica não está muito bem esclarecida, existindo algumas teorias que tentam explicá-la:

1. Ela pode ocorrer pela distribuição desigual das forças de estresse, devido a anormalidades anatômicas das cúspides com posterior desenvolvimento de fibrose e calcificação<sup>4,5,7,10,12,15,26,45,47,48</sup>.

2. A coaptação incompleta das cúspides por tamanhos desiguais seria outra razão que explicaria a insuficiência. Essa desigualdade de tamanhos das cúspides não permitiriam uma coaptação ideal, que seria agravada pela fibrose e calcificação posterior<sup>5,7,10,12,15,26,45,47,48</sup>. Porém, valvas com cúspides iguais também apresentam insuficiência, com uma frequência que não é menor em relação aos outros tipos, mostrando que essa desigualdade no tamanho das cúspides não seria, por si só, responsável pela insuficiência valvar<sup>5,7,10,12,15,26,47</sup>.

3. Alguns autores consideram a dilatação da

raiz da aorta como outra possível causa da insuficiência<sup>7,24,26,27</sup>. Existe a dúvida se a insuficiência pode se desenvolver ou piorar, por uma dilatação da raiz da aórtica, como visto em pacientes com valva aórtica bicúspide<sup>5,24,27</sup>.

4. Há ainda a considerar a presença de prolapso das cúspides como outra causa de insuficiência<sup>26,47</sup>.

Concluindo, acredita-se que o desenvolvimento de espessamento e calcificação valvar, que acontecem ao longo da vida, propiciada pelos fatores expostos acima, sejam os responsáveis pela insuficiência valvar na VAQ. Na literatura os autores acreditam que a VAQ não seja incompetente desde o nascimento, exatamente pelo fato de que raramente encontram-se valvas incompetentes em crianças<sup>1,5,10,27</sup>, e que é alta a incidência de valvas normofuncionantes em crianças<sup>5,9,10,27</sup>.

Hurwitz e Roberts<sup>11</sup> relataram o caso de uma criança de três dias de vida com VAQ estenótica, sugerindo que diferente da valva aórtica bicúspide, a VAQ possa ser estenótica desde o nascimento<sup>11</sup>.

Quanto ao risco de endocardite ainda não há consenso na literatura. Existem três casos de endocardite em VAQ descritos na literatura<sup>18,25,33</sup>. Acredita-se que o risco de endocardite pode estar relacionado com a morfologia da valva, pois os casos de endocardite descritos na literatura, estão relacionados com valvas que têm cúspides desiguais. Por essa razão, as valvas do tipo A, da classificação de Hurwitz e Roberts<sup>11</sup>, têm uma menor possibilidade de desenvolver endocardite por serem simétricas e não apresentarem distúrbios de fluxo<sup>5,14,22,33,45</sup>. Apesar de não haver um consenso, a maioria dos autores concorda que o risco de endocardite é aumentado nos pacientes com VAQ, principalmente naqueles pacientes que têm valvas com cúspides desiguais, e a profilaxia para endocardite infecciosa deve ser instituída para todos os procedimentos que envolvam bacteremia<sup>1,5,14,17,18,22,27,33</sup>.

**Malformações associadas:** A VAQ, na maioria das vezes, é uma anomalia isolada, porém, algumas vezes pode estar associada a outras malformações cardíacas. Existem relatos de casos de VAQ em associação com miocardiopatia hipertrófica<sup>1,5,34,36,38</sup> comunicação interatrial e interventricular<sup>1,5,13,49</sup>, estenose valvar pulmonar<sup>49</sup> hipoplasia do anel aórti-

co<sup>50</sup>, anormalidades da valva mitral<sup>51</sup>, transposição das grandes artérias<sup>52</sup> e tetralogia de Fallot<sup>53</sup>.

Dentre elas, a associação mais comum é com a origem anômala dos óstios das artérias coronárias. Esta associação é encontrada em 10% dos casos de VAQ1 descritos na literatura, fato também registrado nesta revisão, na qual essa incidência, também, foi em torno de 10%. As principais anomalias das coronárias descritas foram óstio coronário único e posições anômalas dos óstios das coronárias<sup>1,2,15,16,26,39,52,54,55</sup>. Existem ainda casos descritos de associação com fístula do seio de valsalva<sup>56</sup>, aneurisma do seio de valsalva<sup>45</sup> e aneurisma de aorta ascendente<sup>7,24</sup>.

O diagnóstico de VAQ em crianças faz-se comumente, quando há queixas de dor precordial anginoso, por associação com anomalias das artérias coronárias. Na grande maioria dos casos, porém, não há sintomas e o diagnóstico de VAQ ocorre, de maneira casual, em exames de rotina<sup>27</sup>. Existe um caso descrito na literatura de diagnóstico pós *morten* em um jovem de 16 anos que teve morte súbita<sup>27</sup> e ainda um outro caso de infarto em uma criança de 10 anos por oclusão aguda de óstio coronária esquerda por tecido aderido da cúspide<sup>54</sup>. Por esse motivo é aconselhável a pesquisa de isquemia, por meio de métodos não-invasivos, em todas as crianças com VAQ<sup>27</sup>.

Como a associação de VAQ e origem anômala dos óstios das coronárias não é rara, a localização dos óstios coronários deve sempre ser informada ao cirurgião pelo ecocardiografista, para prevenir a obstrução do óstio da coronária durante a fixação do anel da prótese na cirurgia<sup>7,22,27,40,41,54,57</sup>.

**Tratamento:** No tratamento da VAQ, as anormalidades da valva, quanto ao grau de insuficiência e/ou estenose e o grau de espessamento e calcificação, irão orientar o tratamento de escolha. Geralmente, a troca valvar é o procedimento de escolha e ocorre por volta dos 54 anos de idade<sup>5,7,15</sup>. A primeira cirurgia de troca valvar em VAQ ocorreu em 1969<sup>5</sup>.

Existem outros procedimentos que também podem ser utilizadas, como a valvoplastia que leva a tricuspidação da mesma ou a cirurgia de Ross. Estas técnicas são utilizadas com maior frequên-

cia nos pacientes mais jovens que não apresentam espessamento e calcificações importantes da valva<sup>27,44,54,58,59</sup>.

A cirurgia de Ross é realizada com autoenxerto pulmonar colocado em substituição da VAQ e para substituir a valva pulmonar utiliza-se homoenxerto<sup>50</sup>. É muito utilizada em pacientes pediátricos e adultos jovens<sup>50,54</sup>. Já a tricuspidação é realizada em valvas com cúspides pouco espessadas, suturando-se a cúspide acessória a outra cúspide formando uma cúspide, única e convertendo a valva quadricúspide em tricúspide<sup>43,58-60</sup>. Os procedimentos de valvoplastia aórtica são preferíveis em pacientes jovens porque, desse modo, eles não ficam expostos aos riscos relativos às próteses como tromboembolismo, degeneração da prótese e sangramento pela anticoagulação<sup>59</sup>.

O tratamento cirúrgico está indicado em pacientes sintomáticos e recomendado aos pacientes assintomáticos, com evidência de disfunção do ventrículo esquerdo (fração de ejeção <50%) ou aumento das dimensões do ventrículo esquerdo (diâmetro diastólico >75mm e diâmetro sistólico >55mm) que não evoluíram para o estágio de descompensação cardíaca<sup>46</sup>.

Com a presente revisão, a intenção foi acrescentar mais um caso à literatura, reiterar juntamente com Tutarel<sup>1</sup>, a raridade dessa condição e mostrar que a importância do seu diagnóstico é mais do que apenas interesse acadêmico; primeiro, pelo risco de insuficiência aórtica de caráter progressivo e o potencial risco de endocardite e segundo, pela possibilidade de origem anômala do óstio da coronária devido a presença do folheto acessório.

Esta revisão vem mostrar ainda que a VAQ é muito bem diagnosticada pela ecocardiografia transesofágica e que os pacientes com essa patologia devem ser criteriosamente avaliados e regularmente acompanhados.

## Referências

1. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis.* 2004; **13** (4): 534-7.
2. Schulze MR, Strasser RH. Uni-, bi-, tri- and quadricuspid aortic valves. *N Engl J Med.* 2006; **355** (12): e11.
3. Butany J, Collins MJ, El Demellawy D, Nair V, Israel N, Leong SW, et al. Morphological and clinical findings in 247 surgically excised native aortic valves. *Can J Cardiol.* 2005; **21** (9): 747-55.
4. De Abreu Silva EO, Iglesias AG, Silva EA. Valva aórtica quadricúspide por ecocardiografia transtorácica. *Arq Bras Cardiol.* 2008; **91**(2): e14-e16.
5. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Marshall JA, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol.* 2002; **25**: 548-52.
6. Yotsumoto G, Iguro Y, Kinzo T, Matsumoto H, Masuda H, Sakata R. Congenital quadricuspid aortic valve: report of nine surgical cases. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; **9** (2): 134-7.
7. Naito K, Ohteki H, Yunoki J, Hisajima K, Sato H, Narita Y. Aortic valve repair for quadricuspid aortic valve associated with aortic regurgitation and ascending aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; **128** (5): 759-60.
8. Jacobs JE, Srichai M, Kim D, Hecht E, Kronzon I. Quadricuspid aortic valve: imaging findings on multidetector helical CT with echocardiographic correlation. *J Comput Assist Tomogr.* 2006; **30** (4): 569-71.
9. Holt NF, Sivarajan M, Mandapati D, Printsev Y, Elefteriades JA. Quadricuspid aortic valve with aortic insufficiency: case report and review of the literature. *J Card Surg.* 2007; **22** (3): 235-7.
10. Teragaki M, Sakai Y, Asawa K, Matsumoto R, Kasayuki N, Nakayama K, et al. Quadricuspid aortic valve: report of three cases. *Am J Med Sci.* 2004; **328** (5): 281-5.
11. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol.* 1973; **31**: 623-4.
12. Janssens U, Klues HG, Hanrath P. Congenital quadricuspid aortic valve anomaly associated with hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy: a case report and review of the literature. *Heart.* 1997; **78**: 83-7.
13. Vohra RK, Singh H, Siu BL, Failing CF. A quadricuspid aortic valve with atrial septal defect. *Echocardiography.* 2006; **23**: 865-8.
14. Formica F, Sangalli F, Ferro O, Paolini GA. A rare cause of severe aortic regurgitation quadricuspid aortic valve. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2004; **3**: 672-4.
15. Scrofani R, Pettinari M, Vanelli P, Biasi S, Antona C. Type F quadricuspid aortic valve: surgical treatment of a rare cause of aortic valve disease. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2008; **9** (3): 311-3.
16. Holm H, Jacobson S, Reul GJ, Stainback RF. Quadricuspid aortic valve. *Tex Heart Inst J.* 2004; **31** (4): 450-1.
17. Chang PC, Lin CC, Lee CS, Wang PH, Chen YF. Rare anatomic entity of quadricuspid aortic valve with aortic insufficiency: a case report. *Kaohsiung J Med Sci.* 2007; **23** (8): 422-5.

18. Patel RJ, Patel JN, Zakir RM, Apovian J, Stakhira I, Dabu L, et al. Quadricuspid aortic valve with four equal cusps in a quinquagenarian. *Am J Geriatr Cardiol.* 2005; 14 (6): 333-4.
19. Dencker M, Stagmo M. Quadricuspid aortic valve not discovered by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound.* 2006; 4: 41-4.
20. Herman RL, Cohen IS, Glaser K, Newcomb EW 3rd. Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol.* 1984; 53: 972.
21. Küçükoglu MS, Erdogan I, Ökçün B, Baran T. Quadricuspid aortic valve abnormality associated with aortic stenosis and aortic insufficiency. *J Am Soc Echocardiogr.* 2002; 15: 90-2.
22. Recupero A, Pugliatti P, Rizzo F, Arrigo F. Quadricuspid aortic valve: a rare cause of aortic insufficiency diagnosed by Doppler echocardiography: reporter of two cases and review of the literature. *Ital Heart J.* 2005; 6 (11): 927-39.
23. Hwang DM, Feindel CM, Butany JW. Quadricuspid semilunar valves: reporter of two cases. *Can J Cardiol.* 2003; 19: 938-42.
24. Attaran RR, Habibzadeh MR, Baweja G, Slepian MJ. Quadricuspid aortic valve with ascending aortic aneurysm: report of a case and discussion of embryological mechanisms. *Cardiovasc Pathol.* 2009; 18(1):49-52.
25. Gulyasy B, López-Candales A, Reis SE, Levitsky S. Quadricuspid aortic valve: An unusual echocardiographic finding and a review of the literature. *Int J Cardiol.* 2009; 132(2): e 68-71.
26. Godefroid O, Colles P, Vercauteren S, Louagie Y, Marchandise B. Quadricuspid aortic valve: a rare etiology of aortic regurgitation. *Eur J Echocardiogr.* 2006; 7 (2): 168-70.
27. Di Pino A, Gitto P, Silvia A, Bianca I. Congenital quadricuspid aortic valve in children. *Cardiol Young.* 2008; 18 (3): 324-7.
28. Lim DS, Dent JM, Gutgesell HP, Matherne P, Kron IL. Transesophageal echocardiographic guidance for surgical repair of aortic insufficiency in congenital heart disease. *J Am Soc Echocardiogr.* 2007; 20: 1080-5.
29. Burri MV, Nanda NC, Singh A, Panwar SR. Live/real time three-dimensional transthoracic echocardiographic identification of quadricuspid aortic valve. *Echocardiography.* 2007; 24 (6): 653-5.
30. Makkar A, Siddiqui TS, Stoddard FM, Lewis RK, Dawn B. Impact of valvular calcification on the diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography for the detection of congenital aortic valve malformation. *Echocardiography.* 2007; 24: 745-9.
31. Alegret JM, Palazon O, Duran I, Vernis JM. Aortic valve morphology definition with transthoracic combined with transesophageal echocardiography in a population with high prevalence of bicuspid aortic valve. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2005; 21: 213-7.
32. Simões O, Cotrim C, Cordeiro P, Loureiro MJ, Ialá M, Costa P, et al. Quadricuspid aortic valve assessed transthoracic, transesophageal and three-dimensional echocardiography. *Rev Port Cardiol.* 2005; 24 (10): 1299-301.
33. Bauer F, Litzler PY, Tabley A, Cribier A, Bessou JP. Endocarditis complicating a congenital quadricuspid aortic valve. *Eur J Echocardiogr.* 2008; 9 (3): 386-7.
34. Nucifora G, Badano LP, Iacono MA, Fazio G, Cinello M, Marinigh R, et al. Congenital quadricuspid aortic valve associated with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2008; 9 (3): 317-8.
35. Armen TA, Vandse R, Bickle K, Nathan N. Three-dimensional echocardiographic evaluation of an incidental quadricuspid aortic valve. *Eur J Echocardiogr.* 2008; 9 (2): 318-20.
36. Moaref AR, Aslani A. Quadricuspid aortic valve. *Eur J Echocardiogr.* 2008; 9: 74-5.
37. Singh SP, Singh R, Gautam D, Ravikant, Bassi SD. Quadricuspid aortic valve. *J Assoc Physicians India.* 2007; 55: 347.
38. 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 (4): E7-E8.
39. Radermecker MA, Jastrzebska V, Hiernaux M, Canivet JL, Limet R. Quadricuspidie aortique, une cause rare d'insuffisance aortique. *Rev Med (Liege).* 2005; 60 (2): 75-6.
40. Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki M, Morimoto K, Yamaga T. Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001; 49: 714-6.
41. Pirundini PA, Balaguer JM, Lilly KJ, Gorsuch WB, Taft MB, Cohn LH, et al. Replacement of the quadricuspid aortic valve: strategy to avoid complete heart block. *Ann Thorac Surg.* 2006; 81 (6): 2306-8.
42. Fratellone P, Berger M, Khan M, Bassiri-Tehrani M. Quadricuspid aortic valve diagnosed by echocardiography in two cases identical twins. *Am J Cardiol.* 2007; 100 (9): 1490.
43. Jeanmart H, de Kerchove L, El Bitar F, Glineur D, Vanduyck M, Noirhomme P, et al. Tricuspidation of quadricuspid aortic valve: case reports. *J Heart Valve Dis.* 2007; 16 (2): 148-50.
44. Misfeld M, Christiansen F, Sievers H. Ross procedure in a quadricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2005; 80

- (3): 1110-1.
45. Pitta SR, Kondur A, Afonso L. Quadricuspid aortic valve associated with unruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Eur J Echocardiogr.* 2008; **9** (4): 575-6.
  46. Brzezinski M, Mertz V, Clements FM, Glower DD, Puskas F, Grichnik KP, et al. Transesophageal echocardiography of the quadricuspid aortic valve. *Anesth Analg.* 2006; **103** (6): 1414-5.
  47. Coulston J, Thekkudan J, Ibrahim MF. A quadricuspid aortic valve in a patient with neurofibromatosis type 1. *Heart Valve Dis.* 2005; **14**: 703-4.
  48. Vizzardi E, Fracassi F, Nardi M, Chiari E, Faggiano P, Rocca P, et al. Asymptomatic quadricuspid aortic valve. *Can J Cardiol.* 2008; **24** (2): e8.
  49. Turhan S, Tulunay C, Sayin T, Kılıckap O, Dinçer I. Two cases of quadricuspid aortic valve. *Eur J Echocardiogr.* 2006; **7**: 330-1.
  50. Crocchia MG, Chiamonti F, Pratali S, Sciotti G, Guaracino F, Bortolotti U. Quadricuspid aortic valve associated with hypoplastic aortic annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; **134** (4): 1061.
  51. Özlü ME, Özcan F, Cagli K, Gölbası Z. Quadricuspid aortic valve in a patient with mitral valve prolapse. *Can J Cardiol.* 2008; **24** (4): e27.
  52. Erdmenger J, Vázquez-Antona C, Becerra R, Romero A, Roldan J, Buendía A, et al. Válvula aórtica cuadrícúspide (VAC) en transposición de grandes arterias: reporte de un caso diagnosticado por ecocardiografía bidimensional. *Arch Cardiol Mex.* 2005; **75**: 460-2.
  53. Suzuki Y, Daitoku K, Minakawa M, Fukui K, Fukuda I. Congenital quadricuspid aortic valve with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; **54** (1): 44-6.
  54. Mutsuga M, Tamaki S, Yokoyama Y, Kato N, Yokote J, Ohata N, et al. Acute occlusion of left coronary ostium associated with congenital quadricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2005; **79** (5): 1760-1.
  55. Kawanishi Y, Tanaka H, Nakagiri K, Yamashita T, Okada K, Okita Y. Congenital quadricuspid aortic valve associated with severe regurgitation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2008; **16** (5): e40-e41.
  56. Egređ M, Patel JC, Metcalfe FJ. Sinus of Valsalva fistula with quadricuspid aortic valve, a first reported association. *Int J Cardiol.* 2005; **101** (1): 151-2.
  57. Tutarel O. Surgical pitfalls of the quadricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2007; **83**: 1581.
  58. Yener N, Resatoglu A, Elnur el AE, Yener A. Quadricuspid aortic valve: a chance for repair. *J Heart Valve Dis.* 2004; **13**: 860-2.
  59. Schmidt KI, Jeserich M, Aicher D, Schäfers HJ. Tricuspidization of the quadricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2008; **85** (3): 1087-9.
  60. Iglesias A, Oliver J, Munos JE, Nunez I. Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. *Chest.* 1981; **80**: 327-8.
  61. Yamauchi M, Nakayama K, Kitano T, Tsumaru S, Inashima M, Wada Y, et al. Emergent coronary artery bypass grafting using percutaneous cardiopulmonary support in a patient with a quadricuspid aortic valve; report of a case. *Kyobu Geka.* 2005; **58** (1): 74-7.
  62. Lamers FP, Bax JJ. Diagnostic image (296): a woman with a cardiac murmur. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2006; **150** (42): 2312.
  63. Singh SP, Singh R, Sighal A, Mahajan SK. Quadricuspid aortic valve. *J Assoc Physicians India.* 2005; **53**: 447.
  64. Cholia A, Voice R, Abela GS. Quadricuspid aortic valve: a rare entity. *Clin Cardiol.* 2005; **28** (8): 395.
  65. Desruennes M, Isnard R, Pavie A, Cluzel P, Metzger J P. Images in cardiovascular medicine. A quadricuspid aortic valve with severe aortic regurgitation. *Circulation.* 2006; **114** (25): e642.
  66. Rausche T, Zschernitz S, Lins M, Simon R. Quadricuspid aortic valve: results and management. *Dtsch Med Wochenschr.* 2007; **132** (8): 397-8.
  67. Pouleur AC, Le Polain de Waroux JB, Pasquet A, Watremez C, Vanoverschelde JL, El Khoury G, et al. Successful repair of a quadricuspid aortic valve illustrated by transeophageal echocardiography, 64-slice multidetector computed tomography, and cardiac magnetic resonance. *Eur Heart J.* 2007; **28** (22): 2769.
  68. Gallego J, Mendes S, Roque J, Serpa C, Pereira R A, Mendes M, et al. Quadricuspid symmetric aortic valve. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc.* 2007; **14** (2): 79-82.
  69. Patanè F, Patanè S, Zingarelli E, El Qarra S, Trichiolo S. Revelation of quadricuspid aortic valve at aortography in elderly patient with severe aortic regurgitation. *Int J Cardiol.* 2008; **125** (2): e23-e24.
  70. Vázquez CC, Aguilar LR, Monserrat MF, Conejero SB. Quadricuspid aortic valve and aortic valve incompetence. *Med Clin (Barc).* 2008; **130** (19): 760.
  71. Mohamed S, Misfeld M, Hanke T, Belge G, Bullerdiek J, Sievers H. Quadricuspid aortic valve in a patient with Turner syndrome. *Exp Clin Cardiol.* 2007; **12** (3): 161-2.
  72. Basavarajaiah S, Uberoi RS, Sharma S. Quadricuspid aortic valve; a rare cause of aortic insufficiency. *Heart.* 2008; **94** (7): 866.
  73. Divakaramenon SM, Venugopal K. Quadricuspid aortic valve. *Heart.* 2005; **91**(3): 289.
  74. Konrad R, Costa MN, Salamé CK. Valva aortic quadricúspide: uma revisão completa. *Rev Bras Ecocardiogr.* 2009 (in Press).