

Relato de Caso

Valva Pulmonar Tetraavalvular: Diagnóstico Ecocardiográfico*Tetracusp Pulmonic Valve Echocardiography Diagnosis*

Jeisson Simionato¹, Luciana Braz Peixoto¹, Alexandre Murad¹, Renata Rejane Linhares^{1,2}, Claudia Gianini Mônaco², Manuel Adam Gil², Luiz Darcy Cortez Ferreira², Carlos Eduardo Suaide Silva^{1,2}.

RESUMO

Valva pulmonar tetraavalvular é uma patologia de baixa incidência que tende a ser clinicamente silenciosa, evoluindo muito raramente para disfunção valvar significativa. Pela posição da valva pulmonar no tórax, o diagnóstico ecocardiográfico pode ser difícil, principalmente porque, muitas vezes, não conseguimos visibilizar bem suas válvulas no corte paraesternal eixo curto. A sintomatologia pobre somada à dificuldade diagnóstica pode contribuir para os poucos relatos em pacientes vivos.

Descritores: Valva Pulmonar/patologia, Cardiopatias Congênitas, Doença das Valvas Cardíacas/patologia, Ecocardiografia

SUMMARY

Quadracuspid pulmonic valve is a very low incidence silent pathology which rarely produces significant valvar dysfunction. Due to its position inside the thorax, sometimes the echocardiographic diagnosis is difficult because it is not easy to identify the three cusps at the paraesternal short axis view. Poor signs and symptoms along with difficult diagnosis contribute for few reports during lifetime.

Descriptors: Pulmonary Valve/pathology; Heart Defects, Congenital; Heart Valve Diseases/pathology; Echocardiography

Introdução

Valva pulmonar tetraavalvular é uma anormalidade bastante rara, com incidência variando de 01 em 400 até 01 em 2.000 pacientes, dependendo da série analisada. Predomina em homens e tende a ser uma anomalia que passa despercebida, sendo raramente associada a outras cardiopatias congênitas, como persistência do canal arterial, defeito do septo atrioventricular, entre outras.

Pela posição da valva pulmonar no tórax, o diagnóstico ecocardiográfico pode ser difícil e, muitas vezes, não se consegue uma boa imagem da valva no

corte paraesternal eixo curto, único corte em que é possível visibilizar os quatro folhetos da valva. Se houver dilatação do tronco pulmonar, a visibilização dos folhetos pode ser mais fácil. Associando o fato de a patologia ser pouco sintomática e a dificuldade no diagnóstico, existem poucos relatos documentados em pacientes vivos, sendo mais frequente os relatos de autópsia¹.

Relato de caso

Trata-se de uma paciente de 13 anos, sexo feminino, assintomática e sem patologias prévias. Veio ao

Instituição

Diagnósticos da América (DASA). OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP

Correspondência

Luciana Braz Peixoto
Rua Xavier Gouveia nº 241 – Ap. 92
04610-010 São Paulo – SP

Recebido em: 15/07/2011 - Aceito em: 25/11/2011

1- Diagnósticos da América (DASA). São Paulo-SP

2- OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP

Figura 1: Corte paraesternal transversal alto da valva pulmonar mostrando as 4 válvulas em diástole (à esquerda) e sístole (à direita)

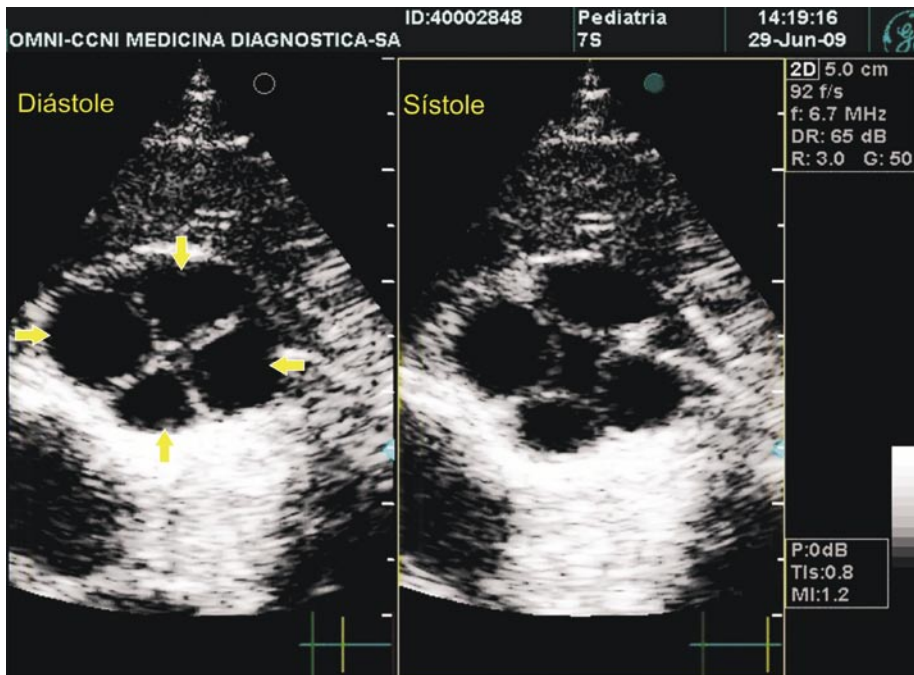
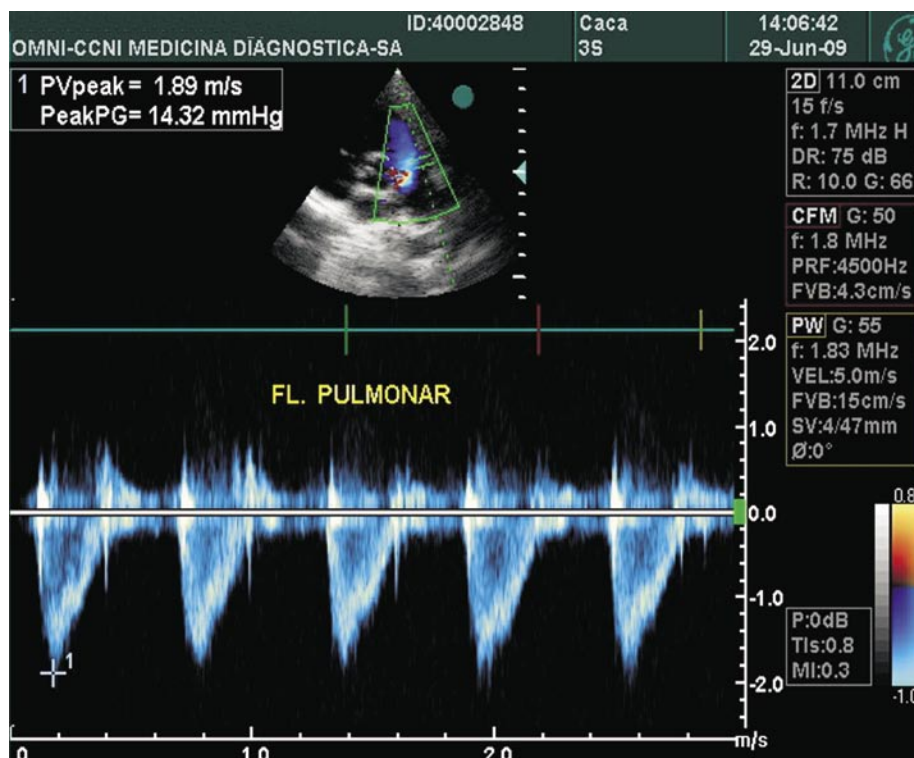


Figura 2: Estudo com Doppler do fluxo pulmonar mostrando discreto gradiente transvalvar de 14mmHg



laboratório para realizar um ecocardiograma para pesquisa de sopro. Durante a realização do exame, percebeu-se fluxo discretamente turbulento no tronco da arteria pulmonar.

Frente a esse achado, foi feita uma melhor avaliação da valva pulmonar no corte paraesternal eixo

curto, e constatou-se que a paciente possuía quatro válvulas, todas aproximadamente do mesmo tamanho, levemente espessadas, com mínima redução da abertura (gradiente sistólico máximo entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar estimado em 15mmHg) e refluxo central discreto (Figuras 1 e 2). O restante do exame não apresentava outras anormalidades.

Discussão

Ambas as valvas semilunares têm origem embriológica em um tronco comum. Pela quarta semana de gestação, um par de protuberâncias bulbares é formado na porção cefálica do tronco arterioso. As valvas semilunares são formadas pelo crescimento mesenquimal da proliferação das duas protuberâncias bulbares². A divisão anormal das cúspides pode gerar valvas com número maior ou menor de válvulas, criando arranjos diferentes entre as valvas semilunares, dentre eles valva pulmonar tetraavulvar e valva aórtica bicúspide, já descritos na literatura².

Valva pulmonar tetraavulvar é quatro vezes mais frequente do que valva aórtica

tetraavulvar, só que, ao contrário desta última, dificilmente evolui com disfunção valvar significativa com repercussão clínica³. Até hoje, foram relatados cerca de 220 casos na literatura, a maioria achado de necropsia ou diagnóstico acidental durante cirurgia ou ecocardiograma. Dos 122 casos de valva

pulmonar tetraavicular revisados por Hedayat et al.⁴, a maioria (60%) era composto por três válvulas iguais e uma menor rudimentar, 15% exibiam duas válvulas iguais e duas menores, e 12% exibiam quatro válvulas de tamanho igual, exatamente como neste nosso caso.

A presença de dupla disfunção pulmonar, ainda que discreta, deve estimular o ecocardiografista a avaliar a valva pulmonar em corte paraesternal alto, para definir melhor sua anatomia e identificar o número de válvulas. Além disso, devido à possibilidade de associação com valva aórtica bivalvular, uma avaliação minuciosa desta última também deve ser realizada.

Referências

1. Fernández-Armenta J, Villagómez D, Fernández-Vivancos C, Vázquez R, Pastor L. Quadricuspid pulmonary valve identified by transthoracic echocardiography. *Echocardiography*. 2009;**26**(3):288-90.
2. Hwang DM, Feindel CM, Butany JW. Quadricuspid semilunar valves: report of two cases. *Can J Cardiol*. 2003;**19**(8):938-42.
3. Hirooka K, Hashimoto S, Tanaka N, Yamada N, Masuda Y, Hanatani A, et al. Combined abnormalities of semilunar valves: quadricuspid pulmonary and bicuspid aortic valves. *Circulation*. 2001;**103**(1):E7.
4. Hedayat KM, Sharp E, Weinhouse E, Riggs TW. A quadricuspid pulmonic valve diagnosed in a live newborn by two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol*. 2000;**21**(3):279-81.