

## Válvula Aórtica Cuadricúspide: Diagnóstico Ecocardiográfico

Carlos Roberto Melo da Silva, Lúcia Maria Vieira de Oliveira Salerno, Paulo Roberto Pinto Ferreira Filho

Hospital Esperança - Unidade de Tratamento Cardiológico (UTC), Recife, PE

### Resumo

Este es un artículo de relato de caso de válvula aórtica cuadricúspide (o cuadrivalvular), tipo A de Hurwitz e Roberts, con leve insuficiencia y dilatación de la aorta ascendente, en adulta asintomática diagnosticada en examen ecocardiográfico de rutina, confirmada en la ecocardiografía transesofágica. Al relato de caso e imágenes correspondientes sigue una breve revisión de la bibliografía.

La válvula aórtica cuadricúspide (VAQ) es rara, tiene diagnóstico ecocardiográfico, en una mayoría asintomática. La importancia del diagnóstico de esta patología se justifica por el riesgo de valvulopatía aórtica de carácter progresivo, por el potencial aumento de endocarditis y por la posibilidad de origen anómala del ostium de la coronaria u otras malformaciones asociadas.

**Palabras Clave:** Válvula Aórtica/anormalidades, Ecocardiografía Transesofágica, Cardiopatías Congénitas.

### Relato del Caso

Paciente del sexo femenino, 37 años, asintomática, compareció al laboratorio de ecocardiografía para su primer examen de rutina. Con examen transtorácico, se identificó una leve dilatación de la aorta ascendente (4,0cm), además de insuficiencia aórtica de grado discreto y probable anormalidad anatómica de la válvula aórtica al corte paraesternal transversal (Figuras 1 y 2). Se sugirió una complementación del estudio con el examen transesofágico, posteriormente, solicitado por el cardiólogo asistente.

Con el examen ecocardiográfico transesofágico, se confirmaron las alteraciones, observándose la imagen típica de la válvula aórtica cuadricúspide, descrita por Herman, en 1984. Con el corte paraesternal transversal, en la diástole, el típico cierre de la válvula en cruz o en X (Figura 3), diverso al cierre en Y característico de la valva aórtica tricúspide normal. En sístole, se observó la apertura rectangular, diferente a la apertura triangular típica de la válvula normal, con cuatro válvulas iguales; tipo A de Hurwitz e Roberts (Figura 4). Verificada la dilatación leve de la aorta ascendente y el discreto reflujo (Figura 5).

### Revisión de la Bibliografía

La válvula aórtica cuadricúspide o cuadrivalvular (VAQ) es una malformación congénita rara, con incidencia entre 0.008

y 0,043%<sup>1,2</sup>. La válvula pulmonar cuadrivalvular presenta una incidencia nueve veces mayor que en la válvula aórtica y generalmente cursa sin disfunción<sup>3-5</sup>. La VAQ alcanza más al sexo masculino, en una tasa de 1,6:1<sup>1,2</sup>. La disfunción de la mayoría de los pacientes es la insuficiencia valvular, seguida de la doble disfunción (con insuficiencia mayor que la estenosis) y en una minoría, estenosis pura. La válvula es normofuncionante en pocos pacientes<sup>1,2</sup>. La verdadera alteración embriológica que origina la VAQ aún se desconoce<sup>2</sup>.

Al principio, el diagnóstico era por necropsia; posteriormente, con la cirugías de válvula aórtica y, actualmente, mediante ecocardiografía transtorácica y, principalmente, por la ecocardiografía transesofágica<sup>2</sup>. La ecocardiografía tridimensional no agregó informaciones adicionales para el diagnóstico de la válvula aórtica cuadricúspide<sup>6</sup>.

La imagen clásica de la válvula aórtica cuadrivalvular al ecocardiograma fue descrita por Herman en 1.984 y se volvió patognomónica. Se obtiene en corte paraesternal transversal que, en la diástole, muestra el típico cierre de la válvula en cruz o en X, diferente al cierre en Y característico de la válvula aórtica trivalvular normal y, en sístole, la abertura rectangular, en vez de la apertura triangular típica de la válvula normal<sup>7</sup>.

Existen dos clasificaciones morfológicas para las VAQ: La primera (más utilizada) es Hurwitz e Roberts que clasifican la válvula en cuanto al tamaño de válvula accesoria: Tipo A: 4 válvulas iguales; Tipo B: 3 válvulas iguales y 1 menor; Tipo C: 2 válvulas iguales mayores y 2 iguales menores; Tipo D: 1 válvula mayor, 2 intermedias y 1 menor; Tipo E: 3 válvulas iguales y 1 menor; Tipo F: 2 válvulas iguales mayores y 2 menores desiguales; Tipo G: 4 válvulas desiguales. Los tipos más comunes descriptos fueron el A y el B<sup>5</sup>.

**Correspondencia:** Hospital Esperança - Unidade de Tratamento Cardiológico (UTC). Recife-PE •

Rua Dom Sebastião Leme Nº 140/1301 – Graças, 52011-160, Recife, PE - Brasil

E-mail: crmelo@cardiol.br, crmsal@uol.com.br

Recibido el: 30/10/2012; aceptado en: 26/02/2013

## Relato de Caso

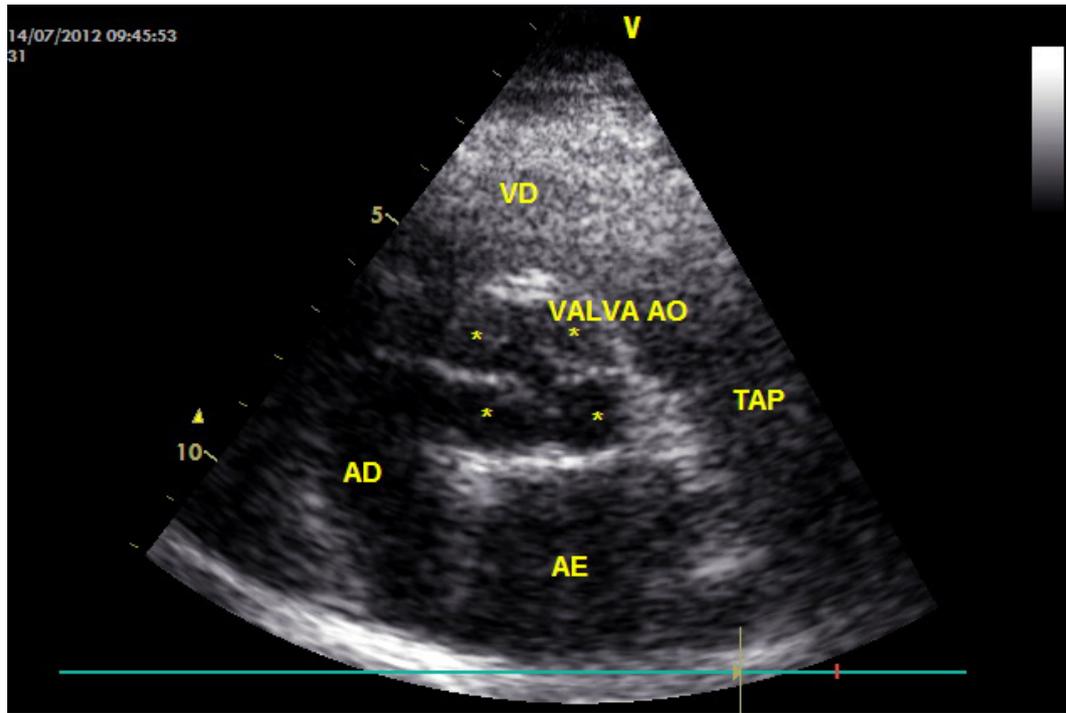


Figura 1 - Válvula aórtica cuadrialvular – Corte Paraesternal transverso al ecocardiograma transtorácico.

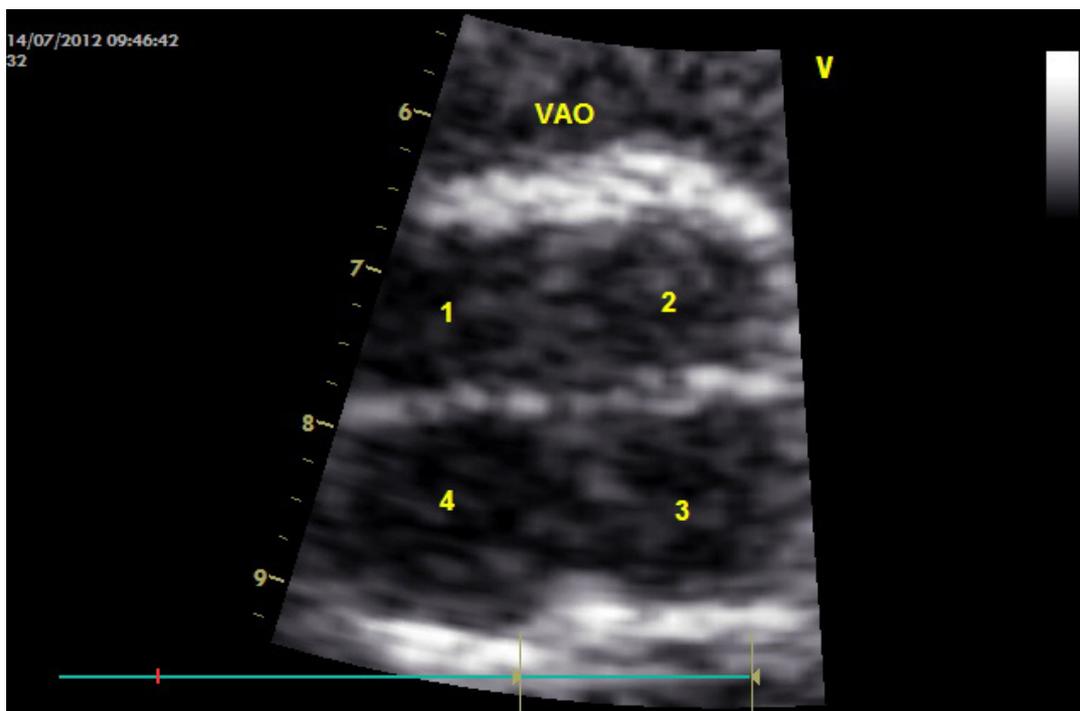


Figura 2 - Válvula aórtica cuadrialvular- Zoom de la válvula aórtica de la imagen de la Figura 1.

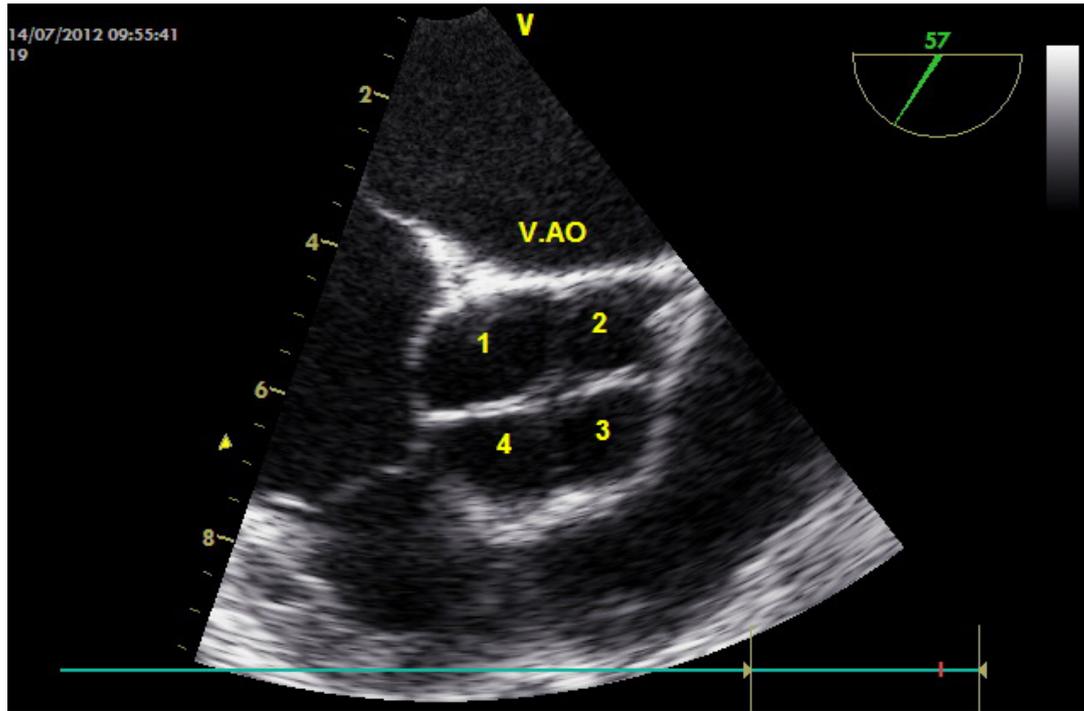


Figura 3 - Imagen de la Válvula aórtica cuadrivalvular con ecocardiograma transesofágica - cierre de la válvula en cruz, o en X.

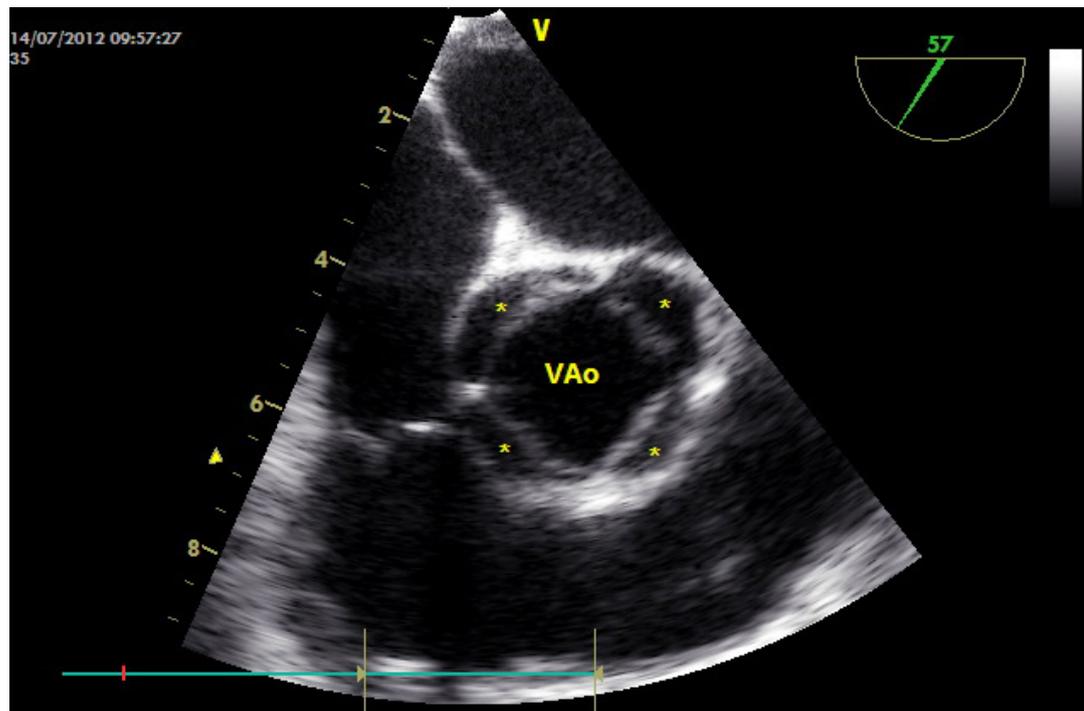


Figura 4 - En sístole, la abertura rectangular de válvula aórtica cuadricúspide tipo A de Hurwitz e Roberts, vista con ecocardiograma transesofágico.

## Relato de Caso

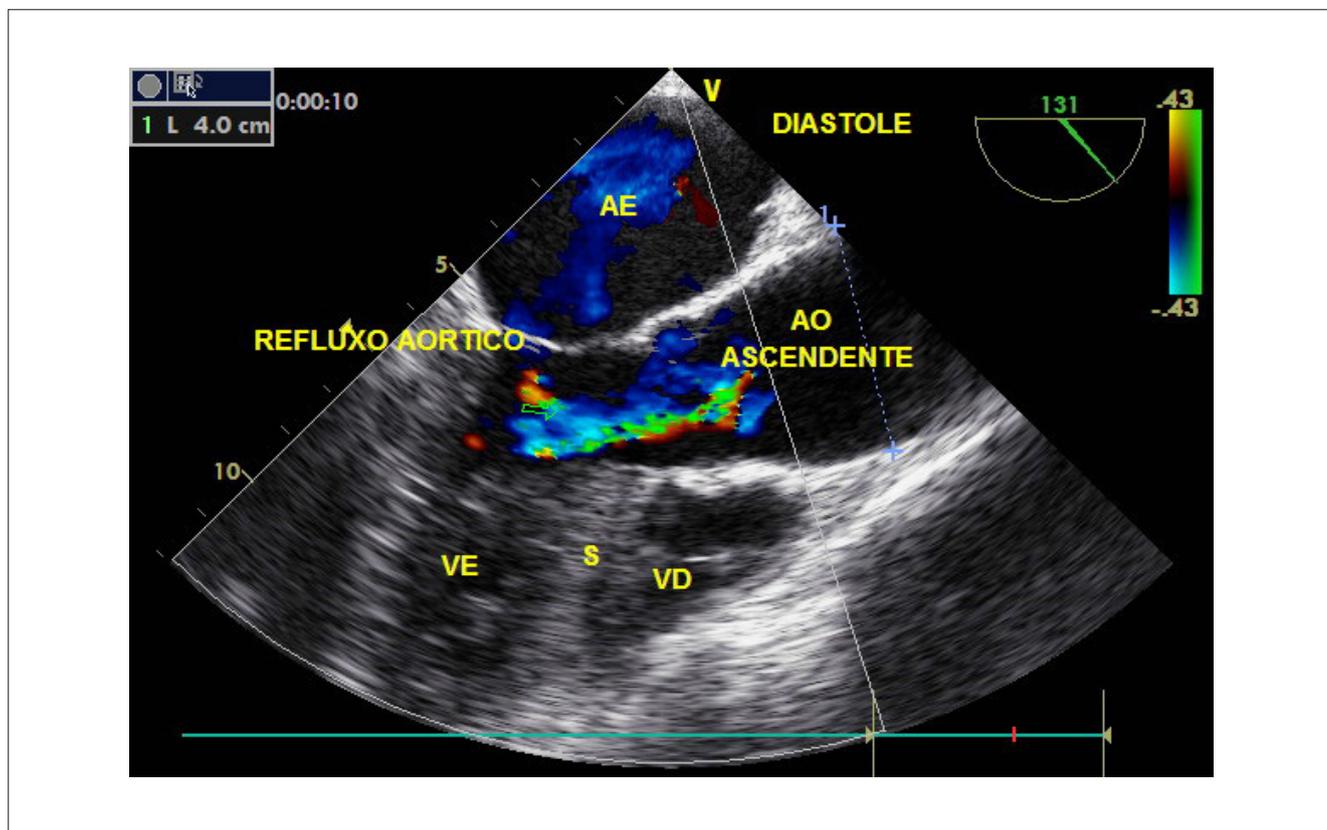


Figura 5 - Reflujo aórtico leve y dilatación leve de la porción ascendente de la aorta demostrada con ecocardiograma transesofágico.

La segunda es de Nakamura et al.<sup>8</sup>, en base a la posición de la válvula no dominante extranumérico: I - Válvula accesoria entre la coronaria izquierda y la coronaria derecha; II - Válvula accesoria entre la coronaria derecha y la no coronaria; III - Válvula accesoria entre la coronaria izquierda y la no coronaria; IV - Válvula aórtica accesoria indistinguible porque la no coronaria se divide en 2 partes iguales<sup>8</sup>.

El desarrollo de insuficiencia y o estenosis de la VAQ se produce por el espesamiento y la calcificación valvular<sup>9</sup>, o por la dilatación de la aorta ascendente<sup>2</sup>, o, más raramente, por el prolapso valvular<sup>10</sup>.

La VAQ puede asociarse a otras informaciones cardíacas, en la minoría de las veces. La asociación más frecuente es con el origen anómalo de los ostiums de las arterias coronarias (en el 10% de los casos de VAQ descritos por la bibliografía). Las principales anomalías de las coronarias descritas fueron ostium coronario único y posiciones anómalas de los ostiums de las coronarias<sup>1,3,11-13</sup>.

En la mayoría de los casos, el portador de VAQ es asintomático y el diagnóstico se produce en exámenes de rutina<sup>14</sup>. La bibliografía cita un caso de diagnóstico post mortem en un joven de 16 años con muerte súbita<sup>14</sup> y otro de infarto en niño de 10 años por oclusión aguda de ostium coronario izquierdo por tejido adherido de la cúspide<sup>12</sup>. De esta manera, se aconseja la investigación de la isquemia, por métodos no invasivos, en niños con VAQ<sup>14</sup>.

Algunos autores afirman que el riesgo de endocarditis es mayor en los pacientes con VAQ, principalmente en aquellos con cúspides desiguales, pudiendo producirse beneficios con la institución de la profilaxis en los procedimientos con bacteremia<sup>1,9,14-16</sup>.

El tratamiento quirúrgico (generalmente el reemplazo valvular) se indica en pacientes sintomáticos y se recomienda para los pacientes asintomáticos, con disfunción o dilatación del ventrículo izquierdo (diámetro diastólico > 75 mm y diámetro sistólico > 55 mm) y que no evolucionaron para la descompensación cardíaca<sup>17</sup>.

## Referencias

1. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis.* 2004;13(4):534-7.
2. 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.
3. Schulze MR, Strasser RH. Uni-, bi-, tri- and quadricuspid aortic valves. *N Engl J Med.* 2006;355(12):e11.
4. 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.
5. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol.* 1973;31(5):623-6.
6. 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.
7. 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.
8. 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.
9. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Marshall JA, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol.* 2002; 25(12):548-52.
10. 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.
11. 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.
12. 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.
13. 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.
14. Di Pino A, Gitto P, Silvia A, Bianca I. Congenital quadricuspid aortic valve in children. *Cardiol Young.* 2008;18(3):324-7.
15. 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.
16. 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.
17. 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- 103 (6): 1414-5.