

## Valva Aórtica Quadricúspide: Diagnóstico Ecocardiográfico

### Quadricuspid Aortic Valve: Echocardiographic Diagnosis

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 é um artigo de relato de caso de valva aórtica quadricúspide (ou quadrialvular), tipo A de *Hurwitz e Roberts*, com leve insuficiência e dilatação da aorta ascendente, em adulta assintomática diagnosticada em exame ecocardiográfico de rotina, confirmado à ecocardiografia transesofágica. Ao relato de caso e imagens correspondentes segue uma breve revisão da literatura. A valva aórtica quadricúspide (VAQ) é rara, tem diagnóstico ecocardiográfico, em uma maioria assintomática. A importância do diagnóstico desta patologia justifica-se pelo risco de valvopatia aórtica de caráter progressivo, pelo potencial aumento de endocardite e pela possibilidade de origem anômala do óstio da coronária ou outras malformações associadas.

**Palavras-chave:** Valva Aórtica/anormalidades; Ecocardiografia Transesofágica; Cardiopatias Congênitas.

### Abstract

This article is a case report of a quadricuspid (or quadrialve) aortic valve, type A of *Hurwitz and Roberts*, with mild insufficiency and dilatation of the ascending aorta, in an asymptomatic adult diagnosed during a routine echocardiography exam, confirmed by a transesophageal echocardiography. The article, with images, is followed by a brief literature revision.

A quadricuspid aortic valve (QAV) is rare, and the diagnosis occur by an echocardiography exam, usually in an asymptomatic group. The importance of diagnosing this pathology is justified by the risk of progressive aortic valve disease, by the potential increase of endocarditis and possible association with anomalous origin of the coronary ostium or other associated malformations.

**Keywords:** Aortic Valve/abnormalities; Echocardiography Transesophageal; Heart defects Congenital

### Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, 37 anos, assintomática, compareceu ao laboratório de ecocardiografia para seu primeiro exame de rotina. Ao exame transtorácico, foi identificada leve dilatação da aorta ascendente (4,0cm), além de insuficiência aórtica de grau discreto e provável anormalidade anatômica da valva aórtica ao corte paraesternal transversal (Figuras 1 e 2). Foi sugerida complementação do estudo com o exame transesofágico, posteriormente, solicitado pelo cardiologista assistente.

Ao exame ecocardiográfico transesofágico, as alterações foram confirmadas, sendo observada a imagem típica da valva aórtica quadricúspide, descrita por Herman, em 1984. Ao corte paraesternal transversal, na diástole, o típico fechamento da valva em cruz ou em X (Figura 3), diverso do fechamento em Y característico da valva aórtica tricúspide

normal. Em sístole, observou-se a abertura retangular, diferente da abertura triangular típica da valva normal, com quatro válvulas iguais; tipo A de *Hurwitz e Roberts* (Figura 4). Verificada a dilatação leve da aorta ascendente e o discreto refluxo (Figura 5).

### Revisão da Literatura

A valva aórtica quadricúspide ou quadrialvular (VAQ) é uma malformação congênita rara, com incidência entre 0,008 e 0,043%<sup>1,2</sup>. A valva pulmonar quadrialvular tem incidência nove vezes maior do que na valva aórtica e geralmente cursa sem disfunção<sup>3-5</sup>. A VAQ atinge mais o sexo masculino, em uma taxa de 1,6:1<sup>1,2</sup>. A disfunção da maioria dos pacientes é a insuficiência valvar, seguida da dupla disfunção (com insuficiência maior do que a estenose) e em uma minoria, estenose pura. A valva é normofuncionante em poucos

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

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

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

Artigo recebido em 30/10/2012; aceito em: 26/02/2013.

## Relato de Caso

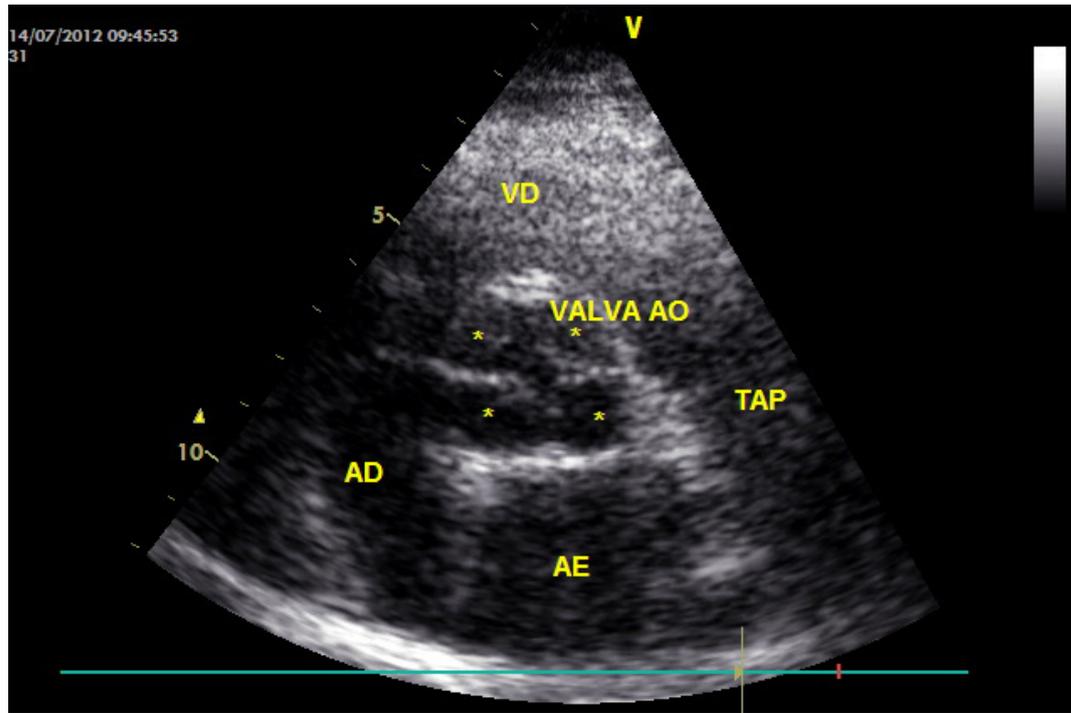


Figura 1 - Valva aórtica quadricúspide - Corte Paraesternal transverso ao ecocardiograma transtorácico.

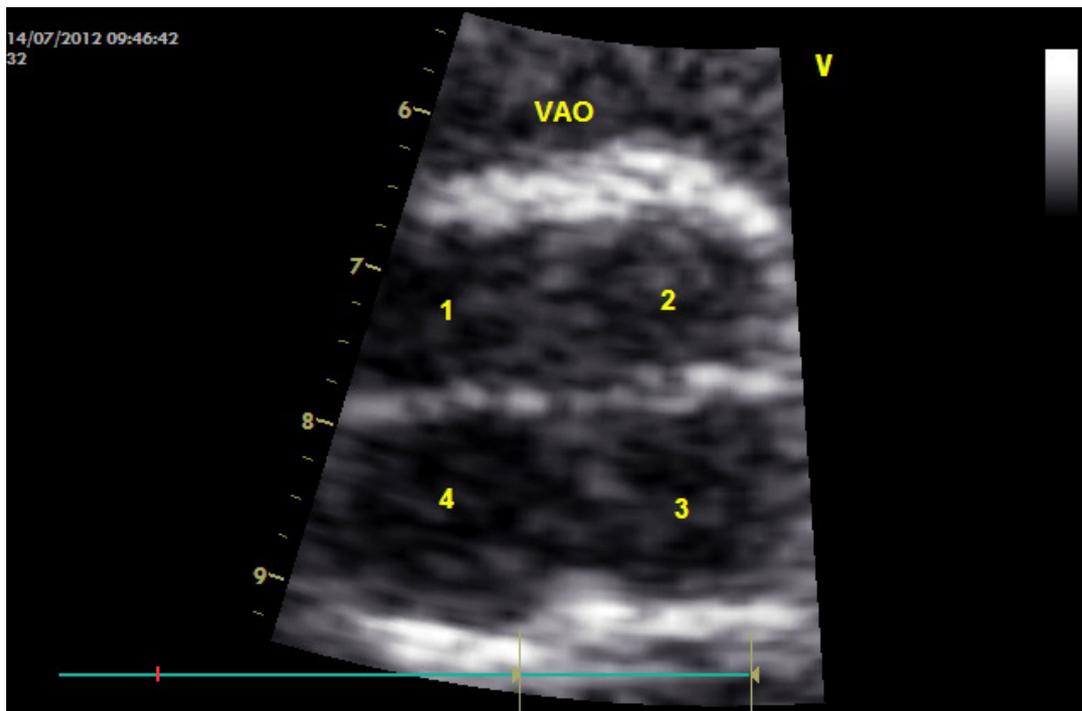
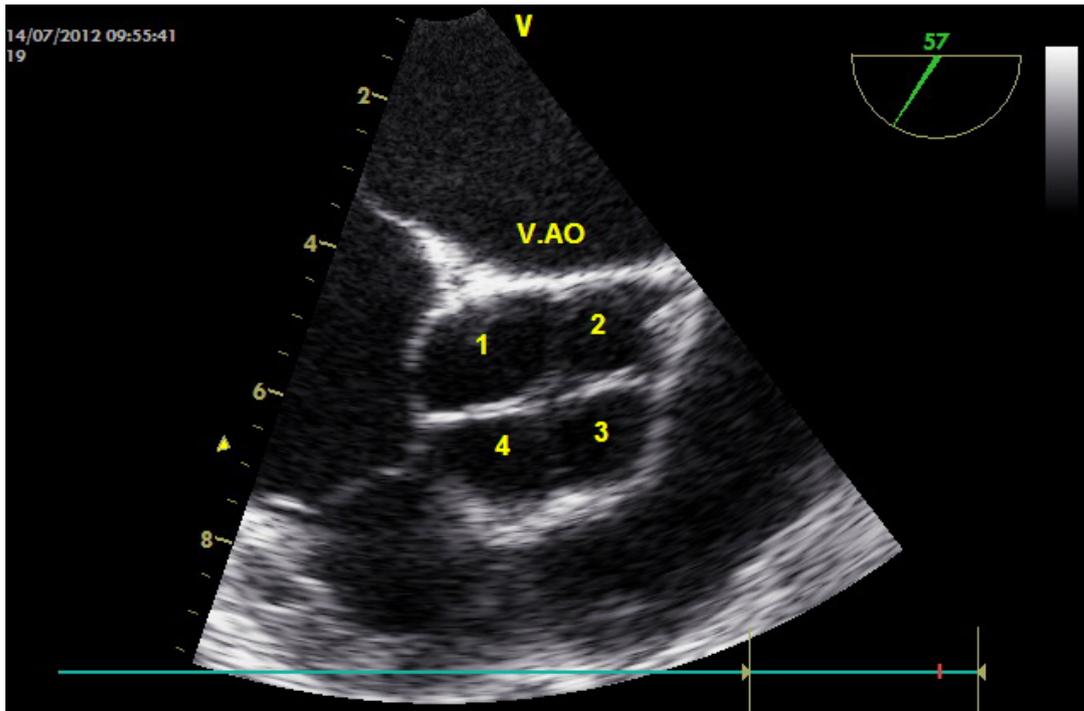
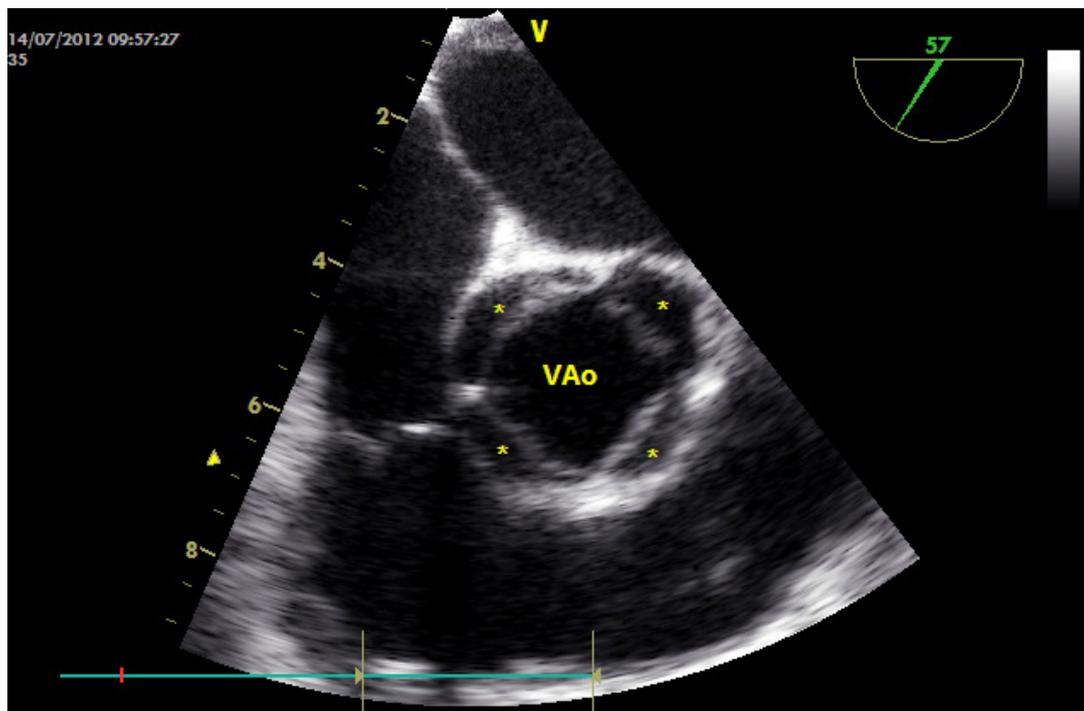


Figura 2 - Valva aórtica quadricúspide - Zoom da valva aórtica da imagem da Figura 1.



**Figura 3** - Imagem da Valva aórtica quadricúspide ao ecocardiograma transesofágico – fechamento da valva em cruz, ou em X.



**Figura 4** - Em sistole, a abertura retangular de valva aórtica quadricúspide tipo A de Hurwitz e Roberts, vista ao ecocardiograma transesofágico.

## Relato de Caso

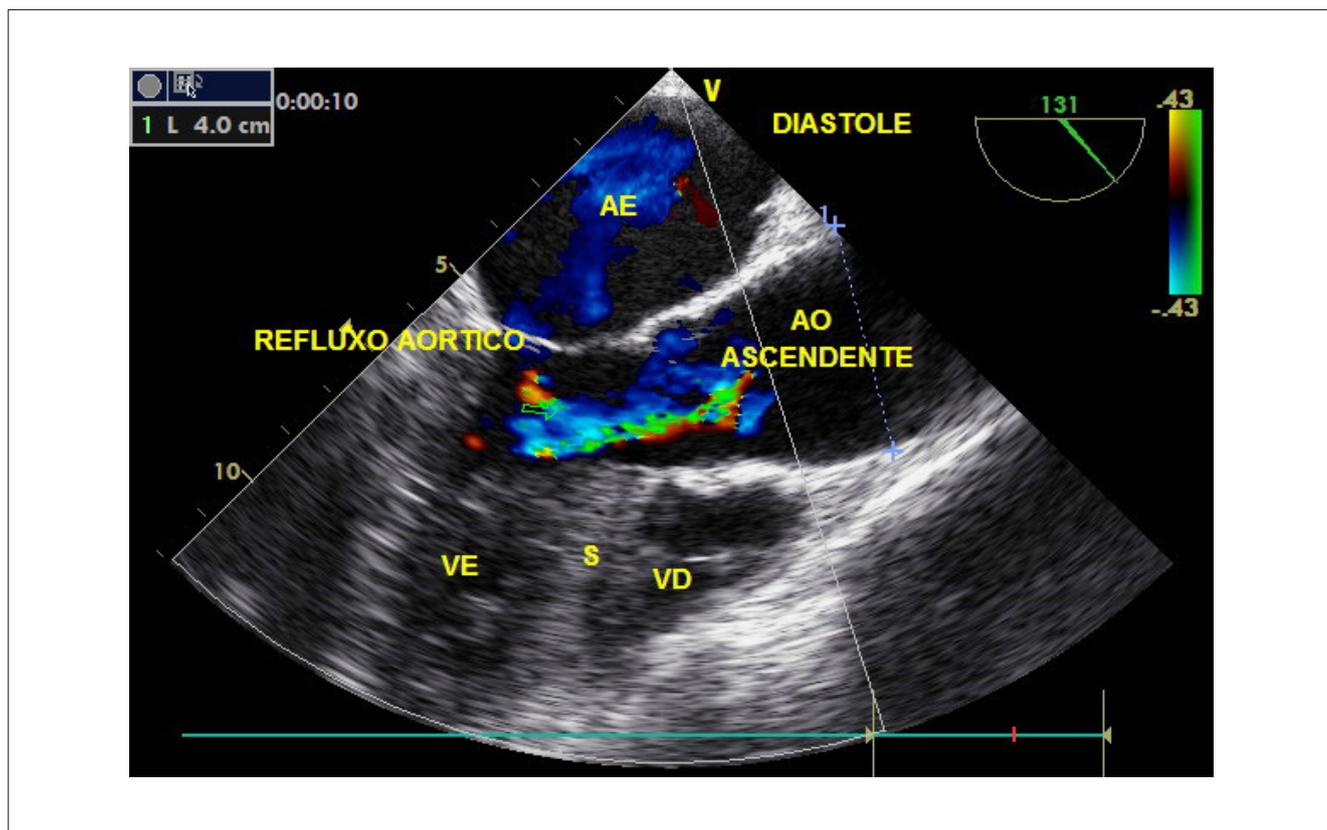


Figura 5 - Refluxo aórtico leve e dilatação leve da porção ascendente da aorta demonstrada ao ecocardiograma transefágico.

pacientes<sup>1,2</sup>. A verdadeira alteração embriológica que origina a VAQ continua desconhecida<sup>2</sup>.

No início, o diagnóstico era pela necropsia; posteriormente, nas cirurgias de valva aórtica e, atualmente, por meio da ecocardiografia transtórácica e, principalmente, da ecocardiografia transesofágica<sup>2</sup>. A ecocardiografia tridimensional não acrescentou informações adicionais para o diagnóstico da valva aórtica quadricúspide<sup>6</sup>.

A imagem clássica da valva aórtica quadricúspide ao ecocardiograma foi descrita por Herman em 1.984 e tornou-se patognômica. É obtida em corte paraesternal transversal que, na diástole, mostra o típico fechamento da valva em cruz ou em X, diferente do fechamento em Y característico da valva aórtica trivalvular normal e, em sístole, a abertura retangular, ao invés da abertura triangular típica da valva normal<sup>7</sup>.

Existem duas classificações morfológicas para as VAQ: A primeira (mais utilizada) é a de Hurwitz e Roberts que classificam a valva quanto ao tamanho da válvula acessória: Tipo A: 4 válvulas iguais; Tipo B: 3 válvulas iguais e 1 menor; Tipo C: 2 válvulas iguais maiores e 2 iguais menores; Tipo D: 1 válvula maior, 2 intermediárias e 1 menor; Tipo E: 3 válvulas iguais e 1 maior; Tipo F: 2 válvulas iguais maiores e 2 menores desiguais; Tipo G: 4 válvulas desiguais. Os tipos mais comuns

descritos foram o A e o B<sup>5</sup>.

A segunda é de Nakamura et al.<sup>8</sup>, baseada na posição da válvula não dominante extranumerária: I - Válvula acessória entre a coronariana esquerda e a coronariana direita; II - Válvula acessória entre a coronariana direita e a não coronariana; III - Válvula acessória entre a coronariana esquerda e a não coronariana; IV - Válvula aórtica acessória indistinguível porque a não coronariana divide-se em 2 partes iguais<sup>8</sup>.

O desenvolvimento de insuficiência e ou estenose da VAQ ocorre pelo espessamento e calcificação valvar<sup>9</sup>, ou pela dilatação da aorta ascendente<sup>2</sup>, ou, mais raramente, pelo prolapso valvar<sup>10</sup>.

A VAQ pode estar associada a outras malformações cardíacas, na minoria das vezes. A associação mais frequente é com a origem anômala dos óstios das artérias coronárias (em 10% dos casos de VAQ descritos na literatura). As principais anomalias das coronárias descritas foram óstio coronário único e posições anômalas dos óstios das coronárias<sup>1,3,11-13</sup>.

Na maioria dos casos, o portador de VAQ é assintomático e o diagnóstico ocorre em exames de rotina<sup>14</sup>. A literatura cita um caso de diagnóstico *post mortem*, em um jovem de 16 anos que teve morte súbita<sup>14</sup> e outro de infarto em uma criança de 10 anos, por oclusão aguda de óstio coronária esquerda por

tecido aderido da cúspide<sup>12</sup>. Assim, aconselha-se a pesquisa de isquemia, por métodos não-invasivos, nas crianças com VAQ<sup>14</sup>.

Alguns autores concordam que o risco de endocardite é maior nos pacientes com VAQ, principalmente naqueles com cúspides desiguais, podendo haver benefícios na instituição da profilaxia para os procedimentos com bacteremia<sup>1,9,14-16</sup>.

O tratamento cirúrgico (geralmente a troca valvar) é indicado em pacientes sintomáticos e recomendado aos pacientes assintomáticos, com disfunção ou dilatação do ventrículo esquerdo (diâmetro diastólico >75mm e diâmetro sistólico >55mm) e que não evoluíram para a descompensação cardíaca<sup>17</sup>.

## Referências

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.