

## Válvula Aórtica Cuadricúspide Sometida a Reemplazo Valvular por Minitoracotomía: Un Breve Relato de Caso

Cássio Carvalho Soeiro Machado, Márcio Silva Miguel Lima, Carlos Manuel de Almeida Brandão, Elinthon Tavares Veronese, Jeane Mike Tsutsui, Wilson Mathias Júnior

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

### Introducción

El avance de las técnicas ecocardiográficas posibilitó el diagnóstico precoz de la válvula aórtica cuadrivalvular (VAC), cardiopatía congénita rara, que típicamente lleva a una enfermedad valvular significativa alrededor de la cuarta, quinta o sexta década de vida. La ecocardiografía bidimensional transtorácica (ETT) y ecocardiograma transesofágico (ETE) han sido cada vez más usados para detectar tal anomalía. El ecocardiograma transesofágico tridimensional en tiempo real ha proporcionado la evaluación online de las estructuras cardíacas, ofreciendo nuevos puntos de vista de afecciones cardíacas, aun las más completas, a pesar de no acrecentar informaciones adicionales para el diagnóstico de VAC.<sup>1,2</sup>

### Relato del caso

Una mujer de 51 años de edad, hipertensa y ex-tabaquista, con diagnóstico de insuficiencia aórtica hay 5 años, fue encaminhada al Instituto del Corazón de São Paulo (InCor-HCFMUSP) para evaluación. En el último año se venía quejando de progresivo empeoramiento de los síntomas de fatiga y disnea a los esfuerzos, con limitación significativa para actividades de rutina, actualmente en clase funcional III de la NYHA. Estaba en uso de enalapril 40mg/día, anlodipina 10mg/día, furosemida 40mg/día y espironolactona 25mg/día. El examen físico reveló soplo aspirativo en el inicio de la diástole y a lo largo del borde esternal izquierdo. Su presión arterial era de 142/50 mmHg. El ecocardiograma transtorácico demostró discreto aumento de la cavidad ventricular izquierda, con función sistólica preservada. El Doppler con mapeo de flujo en colores reveló insuficiencia aórtica de grado importante (Figura 1). Fueron notadas señales de falla de coaptación entre las válvulas, aunque una caracterización anatómica precisa no haya sido posible por limitación de la ventana acústica en el plano transversal. El diámetro diastólico final del ventrículo izquierdo fue de 56mm, el diámetro sistólico fue 33mm y la fracción de eyección fue de 0,71. Debido al empeoramiento reciente de los síntomas,

### Palabras clave

Enfermedad de las Válvulas Cardíacas; Válvula Aórtica/cirugía; Cardiopatías Congénitas; Toracotomía; Ecocardiografía.

#### Correspondencia: Cássio Carvalho Soeiro Machado •

Rua Alves Guimarães, 643, apto 132. Código Postal 05410-001, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: cassiooeiro@hotmail.com

Artículo recibido el 9/11/2016; revisado el 22/11/2016; aceptado el 8/02/2017.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170015

sumado a los hallazgos de examen físico y ecocardiográficos, fue indicada cirugía de reemplazo valvular electiva, habiendo optado por la técnica de minitoracotomía. El ecocardiograma transesofágico intraoperatorio fue solicitado para auxiliar la cirugía y reveló una válvula aórtica cuadricúspide como etiología de la insuficiencia aórtica (Figura 2), no evidenciada en los exámenes transtorácicos previos. La cirugía (Figura 3) transcurrió sin interurrencias mayores, siendo implantada una bioprótesis Braile 21 mm. La paciente tuvo una excelente recuperación recibiendo alta el 6º día de posoperatorio. Actualmente se encuentra asintomática.

### Discusión

La válvula aórtica cuadricúspide (VAC) es una malformación cardíaca rara, con incidencia entre 0,003 y 0,043% de todas las cardiopatías congénitas.<sup>1,2</sup> Muchos casos son diagnosticados incidentalmente en cirugías aórticas o en autopsias. Aun no se sabe con certeza el mecanismo responsable por esa anomalía, sin embargo la hipótesis más fuerte es la septación anormal del tronco arterial embriológico.<sup>3</sup>

Son usadas dos clasificaciones para describir las VAQs. La más utilizada es la de Hurwitz y Roberts,<sup>1</sup> que divide 7 subtipos alfabéticos con base en el tamaño de las cúspides: tipo A - 4 valvas iguales, tipo B - 3 valvas iguales y 1 menor, tipo C - 2 valvas iguales mayores y 2 valvas iguales menores, tipo D - 1 valva mayor, 2 intermedios y 1 menor, tipo E - 3 valvas iguales y 1 mayor, tipo F - 2 valvas iguales mayores y 2 valvas menores desiguales, tipo G - 4 valvas desiguales. La otra clasificación es la de Nakamura et al.,<sup>4</sup> bastante útil pues se basa en la posición de la cúspide no dominante extranumeraria: I - válvula accesoria entre cúspide coronaria izquierda y coronaria derecha, II - válvula accesoria entre la válvula coronaria derecha y no coronaria, III - válvula accesoria entre válvula coronaria izquierda y no coronaria, IV - válvula aórtica accesoria indistinguible porque la válvula no coronaria se divide en 2 partes iguales.

En el examen ecocardiográfico, la VAC es identificada por su configuración característica en "X" durante la diástole (diferente de la "Y" de la válvula aórtica trivalvular normal) y su aspecto rectangular durante la sístole.<sup>5</sup> Según la clasificación de Hurwitz y Roberts,<sup>1</sup> apenas 12% de las válvulas aórticas cuadrivalvulares tienen válvulas del mismo tamaño.<sup>1</sup>

A pesar de que el ETE permite, en relación al ETT, una mejor resolución de imagen de la válvula aórtica, no existe consenso sobre el mejor método diagnóstico para detección de la VAC, vista la baja prevalencia de esa patología.<sup>6</sup>

Funcionalmente, la válvula aórtica cuadricúspide tiende a evolucionar a la insuficiencia a lo largo de décadas

## Caso Clínico

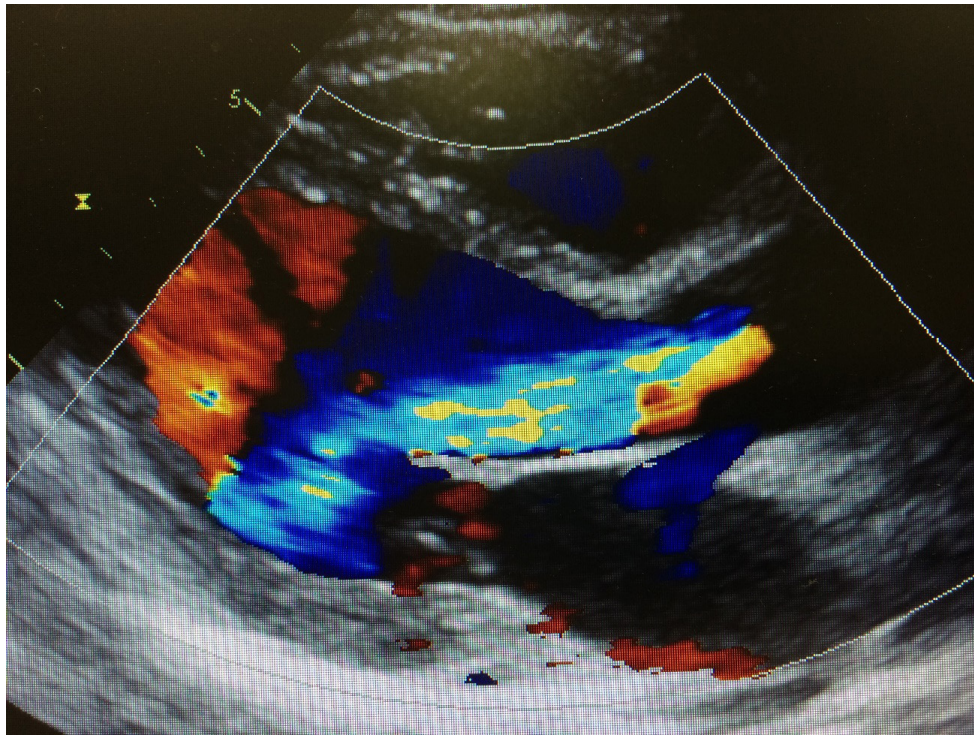


Figura 1 – Ecocardiograma transtorácico en proyección paraesternal longitudinal demostrando insuficiencia aórtica importante.

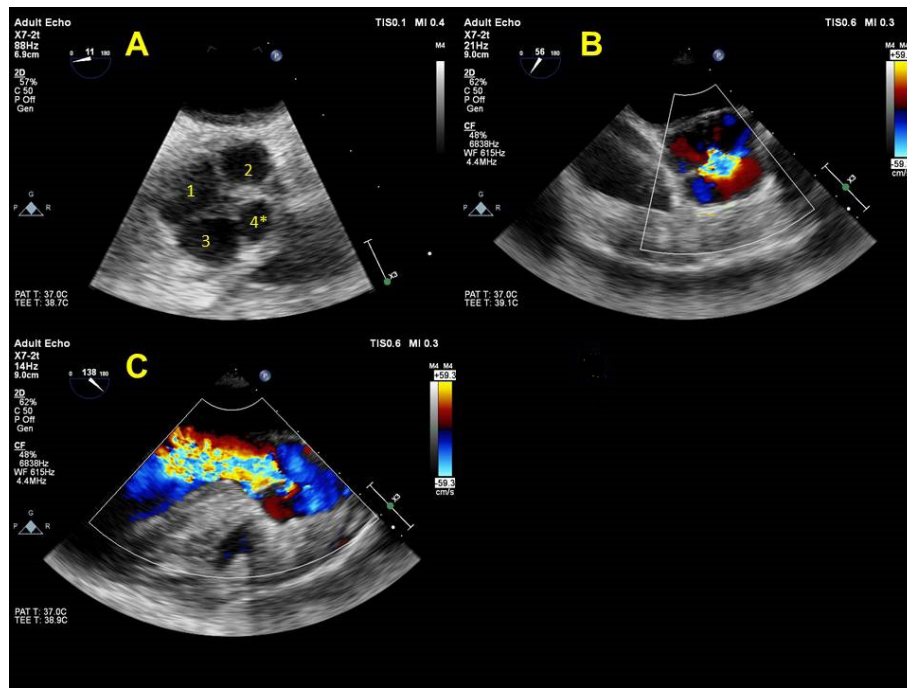
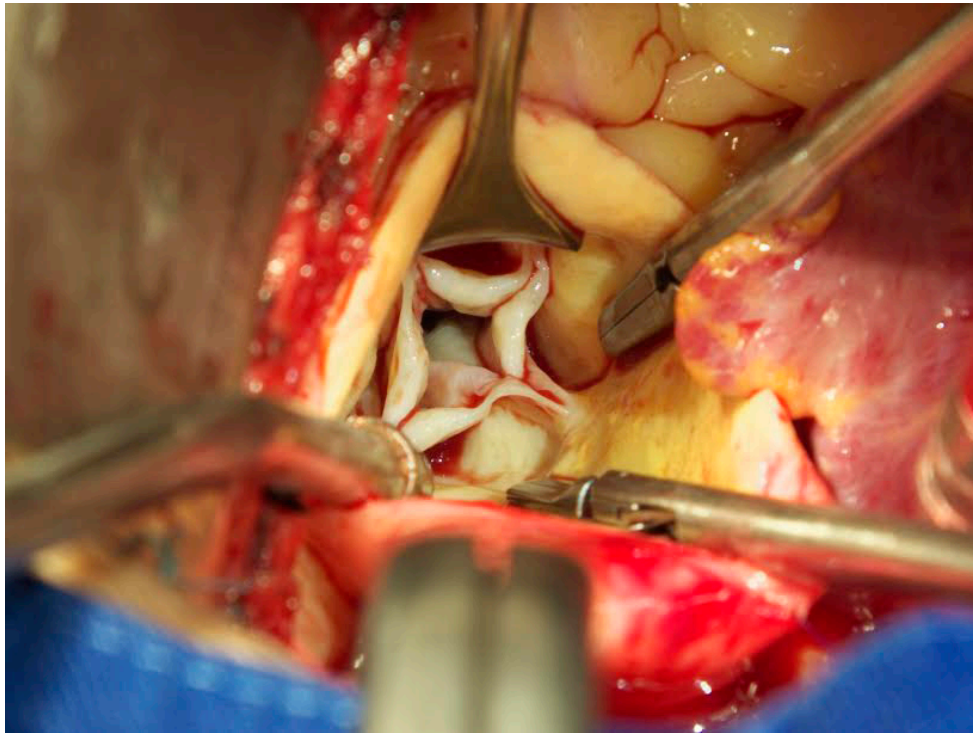


Figura 2 – Ecocardiograma transesofágico intraoperatorio demostrando: A: válvula aórtica cuadricúspide (proyección transversal en el esófago medio-alto, al nivel de la válvula aórtica); B: chorro central de insuficiencia aórtica importante por falla de coaptación entre las cúspides (proyección transversal en el esófago medio-alto, al nivel de la válvula aórtica); C: insuficiencia aórtica importante (proyección longitudinal en el esófago medio-alto).



**Figura 3** – Foto de la pieza anatómica, tomada durante la cirugía, demostrando la válvula aórtica cuadrilobulada.

(raramente antes de la edad adulta),<sup>7</sup> debido a la asimetría en la distribución del flujo transvalvular y desigualdad en la coaptación de las valvas. Fueron descritos algunos casos de disfunción mixta de la válvula, pero el encuentro de estenosis valvular pura es muy raro.<sup>6,8,9</sup>

La paciente en cuestión ya tenía el diagnóstico de insuficiencia aórtica importante, pero no fue detectada, en los exámenes transtorácicos previos, la presencia de válvula aórtica cuadrilobulada. La paciente fue encaminada para reemplazo valvular aórtico electivo. El ETE intraoperatorio, a su vez, reveló una VAC (Figura 2), con 3 cúspides iguales mayores y 1 cúspide menor, correspondiendo al tipo B en la clasificación de Hurwitz y Roberts.<sup>1</sup> La cúspide accesoria se localizaba entre las cúspides coronaria izquierda y coronaria derecha (grupo I de la clasificación de Nakamura).<sup>4</sup>

### Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Machado CCS; Obtención de datos: Machado CCS, Lima MSM;

Análisis e interpretación de los datos: Machado CCS, Lima MSM, Brandão CMA, Veronese ET, Tsutsui JM, Mathias Jr W; Redacción del manuscrito: Machado CCS, Lima MSM; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Machado CCS, Lima MSM, Brandão CMA, Veronese ET, Tsutsui JM, Mathias Jr W

### Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

### Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

### Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de posgrado.

---

### Referencias

1. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol.* 1973; 31(5): 623-4.
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(13):937-8.
3. Zhu J, Zhang J, Wu S, Zhang Y, Ding F, Mei I. Congenital quadricuspid aortic valve associated with aortic insufficiency and mitral regurgitation. *J Cardiothorac Surg.* 2013;8:87.
4. 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(12):714-6.
5. Herman RL, Cohen IS, Glaser K, Newcomb EW 3rd. Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol.* 1984;53(7):972.
6. Dencker M, Stagno M. Quadricuspid aortic valve not discovered by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound.* 2006;4:41.
7. Di Pino A, Gitto P, Silvia A, Bianca I. Congenital quadricuspid aortic valve in children. *Cardiol Young.* 2008;18(3):324-7.
8. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis.* 2004; 13 (4): 534-7.
9. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Marshall JA, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol.* 2002;25(12):548-52.