

Série de Casos de Pacientes com Diagnóstico Ecocardiográfico de Valva Aórtica Quadricúspide

Case Series of Patients with Echocardiographic Diagnosis of Quadricuspid Aortic Valve

Wanessa Caetano Cunha, Juliana Rodrigues Beal, Sandra Mary Feitosa Fontenele, Aline Akiko Komatsu Rabelo, Pedro Antônio Galdeano, Gabriel Antônio Stanisci Miguel

Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, DF – Brasil

Introdução

A valva aórtica quadricúspide (VAQ) é uma malformação congênita rara. A maioria dos doentes é assintomática e apresenta valvas sem quaisquer alterações funcionais. Geralmente, a apresentação desta patologia ocorre sem manifestação clínica, com incidência entre 0,008 e 0,043%. Manifesta-se, em geral, em indivíduos do sexo masculino, a uma razão de 1,6:1. Pode ser achado ocasional em pacientes assintomáticos, mas frequentemente está associada com regurgitação aórtica. O ecocardiograma é o método ideal de determinação e acompanhamento dessa anomalia e suas repercussões.

Casos Clínicos

Caso 1

Paciente de 77 anos, sexo masculino, hipertenso e tabagista. Admitido na unidade de terapia intensiva (UTI) coronariana do Hospital de Base do Distrito Federal, com quadro de infarto agudo do miocárdio com supradesnivelamento de ST. A avaliação ecocardiográfica evidenciou presença de VAQ com esclerose e insuficiência discretas, além de alteração segmentar. Foi possível, neste caso, a visualização do óstio de saída das coronárias (Figura 1).

Caso 2

Paciente de 40 anos, sexo feminino, com queixas de palpitações paroxísticas fugazes. Negava outros sintomas cardiovasculares. Em exame ecocardiográfico ambulatorial de rotina, evidenciou VAQ com insuficiência discreta, sem outras alterações (Figura 2).

Caso 3

Paciente de 44 anos, sexo feminino, em investigação de sopro a esclarecer em consulta pré-operatória de

colecistectomia. Negava sintomas e doenças cardiovasculares. Em exame ecocardiográfico ambulatorial de rotina, evidenciou a presença de VAQ com fluxo turbulento, com gradiente de pico de 20 mmHg e insuficiência aórtica discreta, sem outras alterações (Figura 3).

Discussão

O diagnóstico de VAQ é raro, sendo feito na maioria das vezes durante autópsia ou como achado intraoperatório incidental. Estudos estimam que sua incidência se encontra entre 0,008%¹ e 0,33%.² Revisão mais recente, feita com base em estudos ecocardiográficos, avalia incidência de 0,043%.³ Quando se trata de pacientes submetidos à cirurgia de troca valvar, a incidência aumenta e varia de 0,55% a 1,46%.⁴

Ao se considerar a faixa etária pediátrica, este diagnóstico se torna ainda mais raro, pois a maioria dos doentes é assintomática e apresenta valvas sem quaisquer alterações funcionais. Na literatura, observa-se o predomínio do sexo masculino, a uma razão de 1.6:1. Tal diagnóstico é mais comum após a quinta década de vida, quando alguns indivíduos podem manifestar sintomas, predominantemente de insuficiência aórtica.

A origem embriológica da VAQ permanece desconhecida. Sabe-se que ambas as valvas semilunares derivam de pregas do mesênquima, que se formam nas raízes dos troncos aórtico e pulmonar, após a cisão do tronco comum, surgindo habitualmente três protusões que se desenvolvem para o interior do lúmen vascular, entre a quinta e a nona semana de gestação. Foram sugeridos vários mecanismos fisiopatológicos que podem levar à alteração do número de folhetos valvulares, nomeadamente septação anômala da junção conotruncal, com assimetrias na distribuição do número de protusões em cada um dos grandes vasos; proliferação anormal de uma ou mais pregas mesênquimais; ou divisão de um dos protofolhetos valvulares durante sua formação.

A principal malformação congênita da valva aórtica é a valva aórtica com apenas dois folhetos, com incidência de 2%, sendo a mais comum das anomalias congênitas da valva aórtica e uma das mais comuns malformações cardíacas. A segunda mais frequente é a valva aórtica com um folheto, com diagnóstico mais comum na infância, estando relacionada com a estenose da valva.

Existem duas classificações para VAQ. Hurwitz e Roberts² desenvolveram um sistema de classificação de acordo com o tamanho dos folhetos valvulares, dividindo-os em oito tipos, de A a H (Figura 4). Já Nakamura simplificou e as dividiu de acordo com a posição da cúspide acessória,⁵ (Figura 5). Segundo a investigação de Hurwitz e Roberts², cerca de 85% dos casos pertenceriam aos tipos A, B ou C.

Palavras-chave

Insuficiência da Valva Aórtica/fisiopatologia; Anormalidades Congênitas; Insuficiência da Valva Aórtica/cirurgia; Ecocardiografia/métodos; Volume Sistólico.

Correspondência: Juliana Rodrigues Beal •

SHIS QI 17, Conjunto 5, Casa 7. CEP 71645-050, Lago Sul, Brasília, DF – Brasil

E-mail: bealjuliana@gmail.com

Artigo recebido em 25/05/2018; revisado em 30/06/2018; aceito em 13/11/2018.

DOI: 10.5935/2318-8219.20190010



Figura 1 – Valva aórtica quadricúspide (paciente 1).

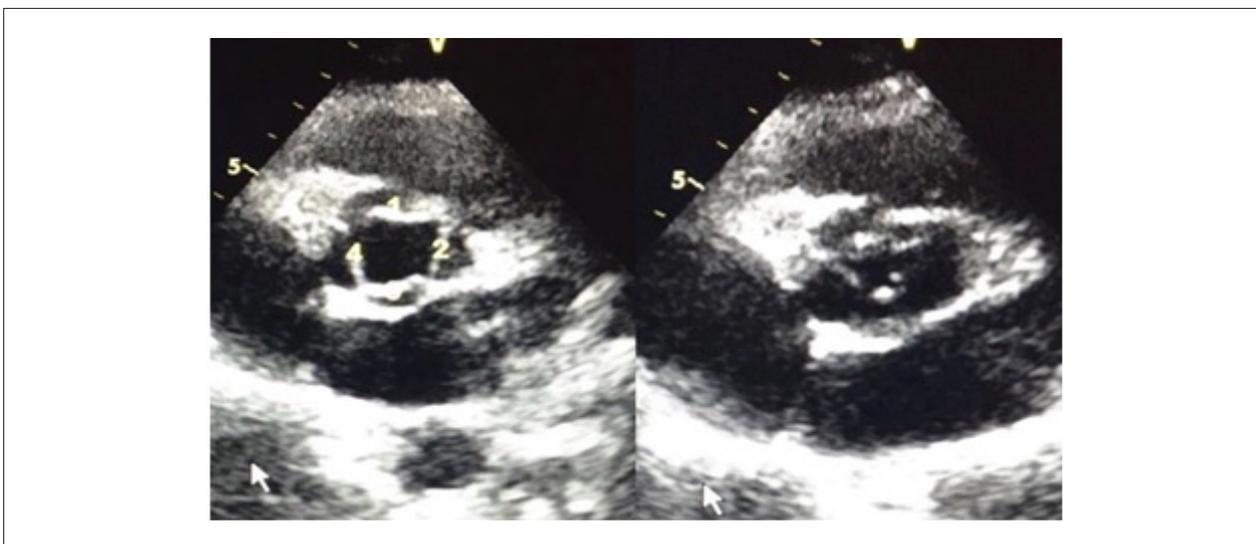


Figura 2 – Valva aórtica quadricúspide (paciente 2).

Inicialmente, o diagnóstico dessa anomalia era feito por necrópsia; posteriormente, durante cirurgias de valva aórtica. Atualmente, alcançou-se precisão muito maior, por meio da ecocardiografia transtóraca e, principalmente, da ecocardiografia transesofágica.

Na maioria das vezes, a VAQ 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, comunicação interatrial e interventricular, estenose valvar pulmonar, hipoplasia do anel aórtico, anormalidades da valva mitral, transposição das grandes artérias e tetralogia de Fallot. Dentre elas, a associação mais comum é com a origem anômala dos óstios das artérias coronárias,

encontrada em 10% dos casos de VAQ descritos na literatura. As principais anomalias descritas foram óstio coronário único e posições anômalas dos óstios das coronárias. Existem ainda casos descritos de associação com fístula do seio de valsalva, aneurisma do seio de valsalva e aneurisma de aorta ascendente.

Em pacientes portadores de VAQ, o desenvolvimento de insuficiência aórtica é mais comum do que a estenose. Os pacientes portadores dessa alteração podem precisar de cirurgia para troca valvar quando atingem a quinta ou sexta década de vida.⁴ De acordo com Hurwitz e Roberts,² a VAQ do paciente desse relato se encaixa na categoria A (com quatro cúspides de mesmo tamanho), sendo essa a mais frequentemente encontrada.

Relato de Caso

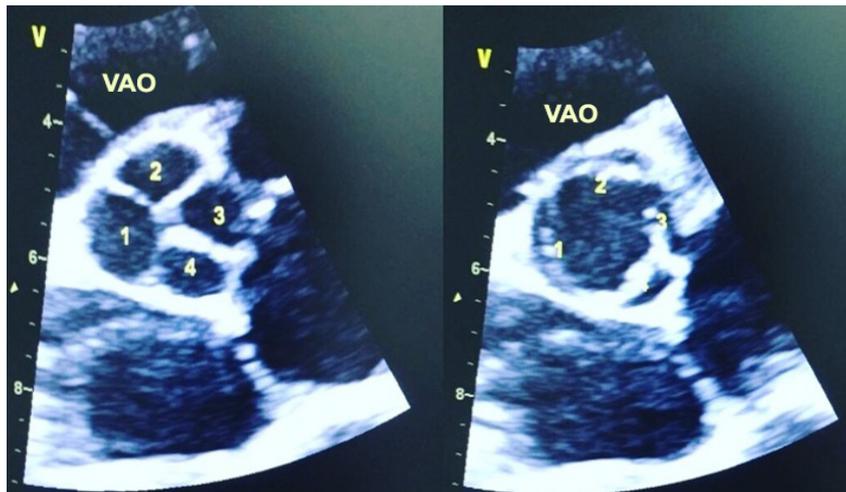


Figura 3 – Valva aórtica quadricúspide (paciente 3).

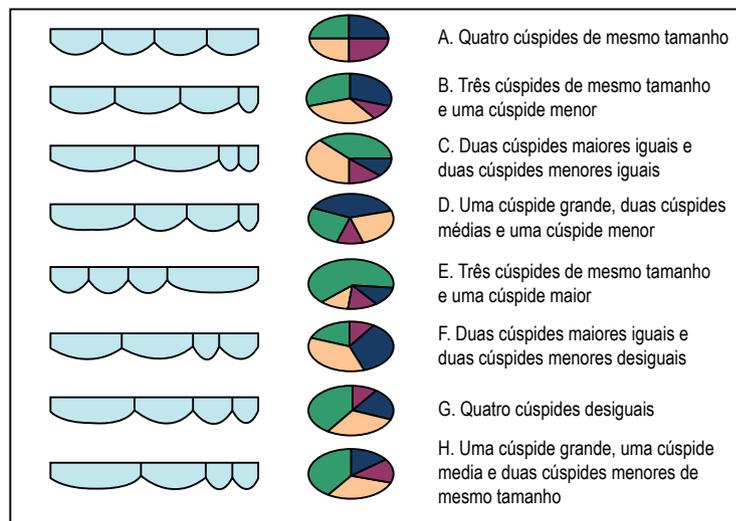


Figura 4 – Classificação de acordo com o tamanho dos folhetos valvulares (2).

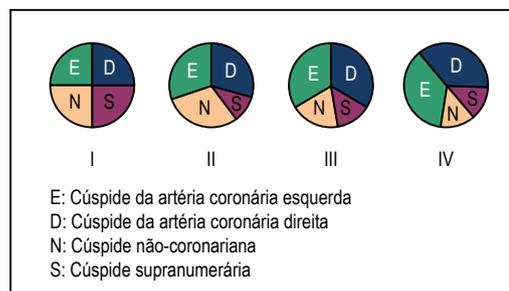


Figura 5 – Classificação de acordo com a posição da cúspide acessória.⁵

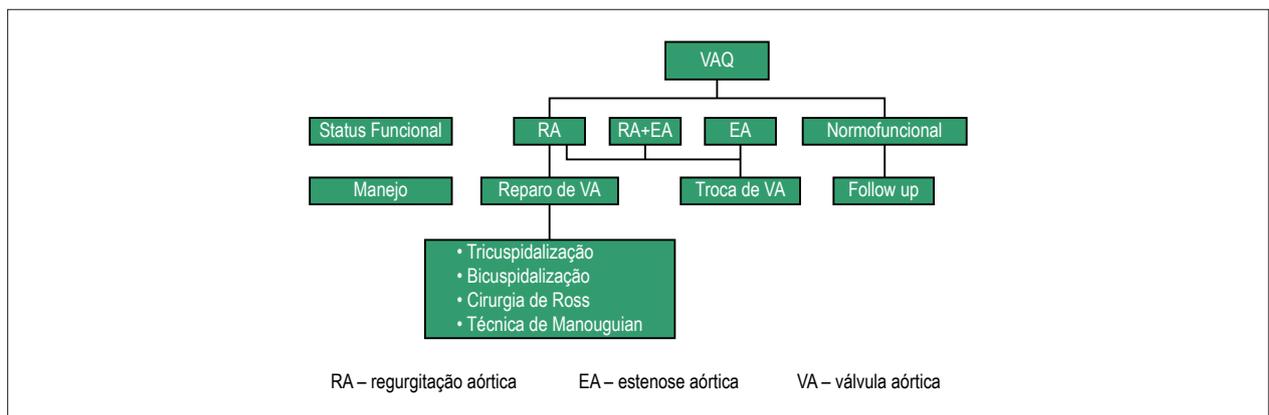


Figura 6 – Definição do tratamento dos pacientes com valva aórtica quadricúspide (VAQ).^{6,8} RA: regurgitação aórtica; EA: estenose aórtica; VA: válvula aórtica.

O tratamento é realizado com base na anormalidade e no grau de comprometimento da valva, ou seja, na insuficiência e/ou estenose e no grau de espessamento e calcificação, alterações estas que definem a escolha do tratamento (Figura 6). A troca valvar é a escolha primária na maioria dos casos, sendo que o procedimento é realizado por volta da quinta década de vida. Em pacientes mais jovens, normalmente são escolhidos outros procedimentos, como a valvoplastia, que leva à tricuspidação da valva, ou a cirurgia de Ross, na qual essas valvas não apresentam espessamento e calcificações tão importantes. A cirurgia de Ross é realizada com autoenxerto pulmonar, colocado em substituição à VAQ, e com homoenxerto, para substituir a valva pulmonar.

O tratamento cirúrgico é indicado para pacientes que apresentam sintomatologia, com evidência de disfunção do ventrículo esquerdo (fração de ejeção reduzida e diâmetro sistólico maior do que 55 mm) e que não evoluíram para o estágio de descompensação cardíaca.

Conclusão

A valva aórtica quadricúspide é, na maioria das vezes, uma anomalia rara e isolada, com diagnóstico realizado como achado incidental ou em decorrência de investigação de insuficiência cardíaca na idade adulta, com elevado potencial para apresentar complicações. Os pacientes que apresentam essa anormalidade devem ser criteriosamente avaliados e ter seguimento periódico adequado.

Devido ao risco de insuficiência aórtica de caráter progressivo e à potencial evolução para endocardite, é importante considerar a valva aórtica quadricúspide um dos diagnósticos prováveis durante a investigação de insuficiência

valvar. Essa alteração anatômica, por vezes, pode estar relacionada a malformações cardíacas, sendo a mais comum a associação com a origem anômala dos óstios das artérias coronárias. Por esse motivo, devem-se avaliar os folhetos da aorta durante a sístole e a diástole e, sempre que possível, identificar as origens das coronárias.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Cunha WC, Beal JR, Fontenele SMF, Rabelo AAK, Galdeano PA, Miguel GAS; Obtenção de dados: Cunha WC, Beal JR, Fontenele SMF, Rabelo AAK, Galdeano PA, Miguel GAS; Análise e interpretação dos dados: Cunha WC, Beal JR, Fontenele SMF, Rabelo AAK, Galdeano PA, Miguel GAS; Redação do manuscrito: Cunha WC, Beal JR, Fontenele SMF, Rabelo AAK, Galdeano PA, Miguel GAS; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Cunha WC, Beal JR, Fontenele SMF, Rabelo AAK, Galdeano PA, Miguel GAS.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo foi financiado por incentivo próprio.

Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte de tese de conclusão de residência de Cardiologia de Wanessa Caetano Cunha pelo Hospital de Base do Distrito Federal.

Referências

1. Simonds JP. Congenital malformation of the aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci.* 1923;166(4):548-95.
2. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol.* 1973;31(5):623-6.
3. 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.
4. Yotsumoto G, Iguro Y, Kinjo 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.
5. 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.
6. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Marshall JA, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol.* 2002;25(12):548-52.
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. 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.