

Válvula aórtica cuatricúspide. El trébol de cuatro hojas de la ecocardiografía

José Miguel Picco*
Sebastián Wolff*,**
Andrea Astesiano**
David Wolff*
Alfredo Astesiano**

Correspondencia

José Miguel Picco
email: piccojose@gmail.com

* Cardiología y Ecocardiografía. Instituto Wolff. Mendoza. Argentina

** Cardiología. Fundación escuela de medicina nuclear (FUESMEN). Mendoza. Argentina

Palabras clave

- ▷ Insuficiencia valvular aórtica
- ▷ Enfermedad valvular aórtica
- ▷ Válvula aórtica

Keywords

- ▷ Aortic valve insufficiency
- ▷ Heart valve diseases
- ▷ Aortic valve

RESUMEN

La válvula aórtica cuatricúspide (VAoC) es una enfermedad congénita rara. Sin embargo, el empleo masivo de la ecocardiografía Doppler hace que su detección sea más frecuente. La incidencia de esta malformación congénita es muy baja y su principal complicación es la insuficiencia aórtica. Se presenta una revisión a propósito de tres casos.

ABSTRACT

The quadricuspid aortic valve (VAoC) is a rare congenital disease. However, with the broad use of the Doppler echocardiogram, its detection begins to be frequent. The incidence of this congenital malformation is very low, and its main complication is aortic regurgitation. We present a short review based on three clinical cases.

Presentación del caso

La válvula aórtica cuatricúspide (VAoC) es una enfermedad congénita muy infrecuente con una incidencia que oscila entre 0,002 y 0,003% en las series de autopsias⁽¹⁾, 0,005 y 0,006% en las que se realiza una ecocardiografía Doppler⁽²⁾ y entre el 0,05 y 1% en los pacientes que se realizan reemplazo valvular aórtico por insuficiencia aórtica grave (IAo)⁽³⁾. Se desconoce la causa para que se produzca la VAoC, pero se cree que podría deberse a una separación anómala de los cojinetes endocárdicos como resultado de un episodio inflamatorio⁽⁴⁾.

En la actualidad existen dos clasificaciones esquemáticas de las VAoC. La clasificación de Hurwitz & Roberts⁽⁵⁾ está basada en el tamaño de la cúspide supernumeraria, y distingue 7 tipos (de la A a la G) (Figura 1). Los tipos A, B y C representan más del 85% de los casos, mientras que la variable D es muy infrecuente⁽⁶⁾. La clasificación simplificada de acuerdo con la posición de la cúspide supernumeraria (clasificación de Nakamura⁽⁷⁾) se divide en cuatro tipos (Figura 2):

- **Tipo I:** cúspide supernumeraria entre el seno coronario izquierdo y derecho.
- **Tipo II:** cúspide supernumeraria entre el seno coronario derecho y no coronario.
- **Tipo III:** cúspide supernumeraria entre el seno coronario izquierdo y el seno no coronario.
- **Tipo IV:** cúspide supernumeraria no identificada, como dos cúspides más pequeñas iguales.

Caso 1

Varón de 20 años, sin factores de riesgo coronarios, con antecedentes de soplo diagnosticado en la infancia, pero no estudiado. Acude para la realización de un estudio previo a competición deportiva. Se realiza una ecocardiografía Doppler donde se constata VAoC tipo B de la clasificación de Hurwitz (o tipo II de la clasificación de Namakura) con insuficiencia aórtica moderada, sin dilatación de aorta ascendente (Video 1 a Video 4). Dado que los diámetros y la función del ventrículo izquierdo eran normales, no había dilatación aórtica y la prueba ergométrica graduada mostró muy buena capacidad funcional, continúa con la práctica deportiva y seguimiento semestral.

Caso 2

Varón de 26 años sin antecedentes cardiovasculares. Ingresado para administrar su segundo ciclo de quimioterapia por leucemia linfática aguda, presenta fiebre y aislamiento en cultivos de *Staphylococcus aureus*. Se solicita ecocardiografía transesofágica para descartar afección valvular. Se observa en el estudio VAoC tipo C de la clasificación de Hurwitz (tipo II de Nakamura), sin vegetaciones valvulares o insuficiencia valvular (Video 5).

Caso 3

Varón de 15 años sin antecedentes relevantes en la historia familiar o personal. Derivado desde otro centro para resonancia cardíaca (RM) por presentar en el electrocardiograma alteración de la repolarización en cara anterior con sospecha de miocardiopatía hipertrófica. 3 meses antes se había realizado una

ecocardiografía que describía una insuficiencia aórtica leve sin especificar la morfología de la válvula aórtica. Se realiza una RM, donde no se encuentran criterios de miocardiopatía hipertrófica, pero se halla VAoC tipo A de la clasificación de Hurwitz (tipo I de Nakamura), con insuficiencia aórtica leve (fracción regurgitante del 8%) (Video 6).

Estudio por imagen

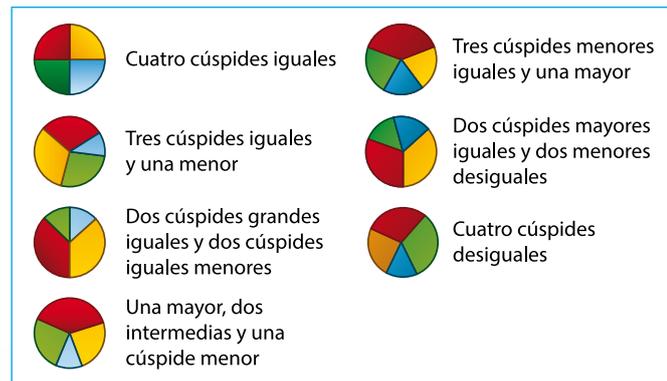


Figura 1. Clasificación de VAoC de Hurwitz

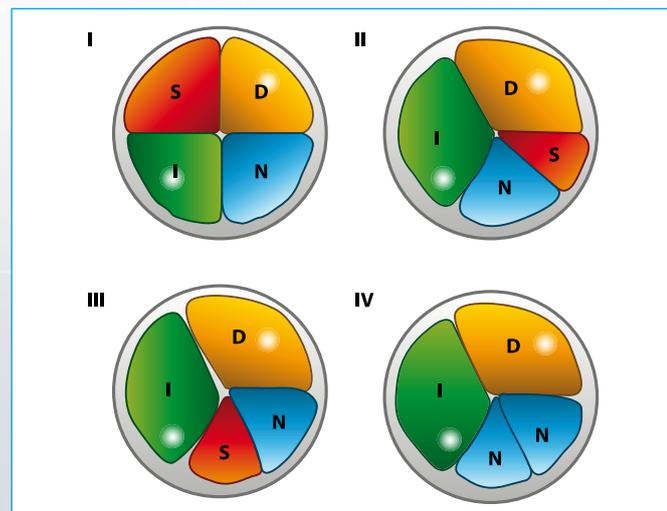
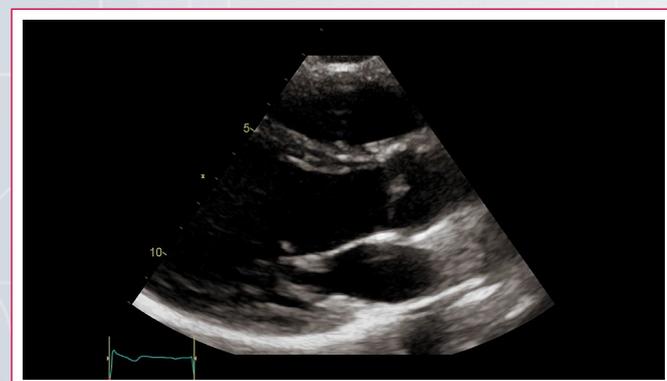
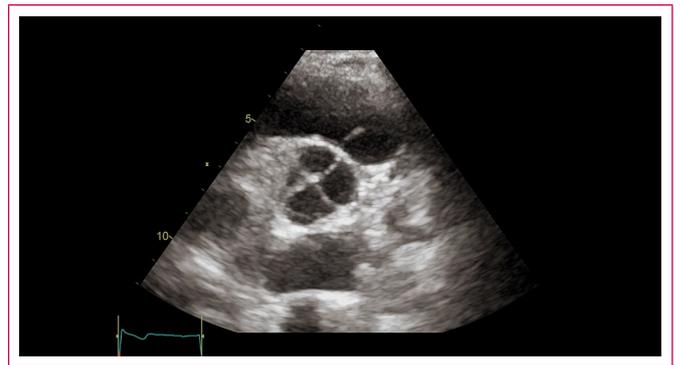


Figura 2. Clasificación de Nakamura en sus cuatro variaciones anatómicas. I: cúspide coronaria izquierda; II: cúspide coronaria derecha; III: cúspide no coronaria; IV: cúspide supernumeraria



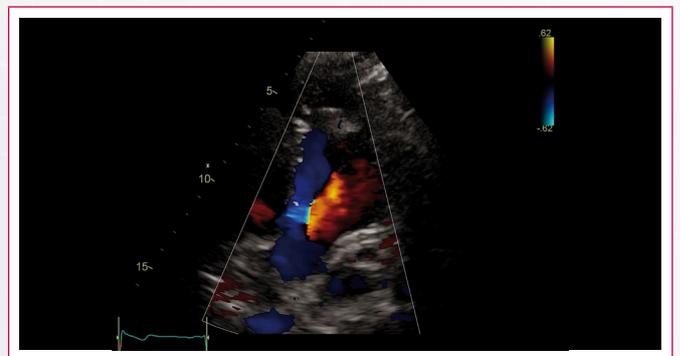
Video 1. Eje largo paraesternal correspondiente a una válvula cuatricúspide tipo II de la clasificación de Nakamura. En este plano los velos aparecen engrosados, pero la apertura es simétrica



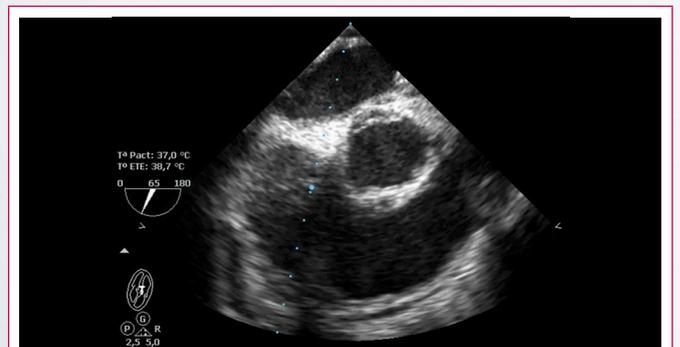
Video 2. Eje corto a nivel de grandes vasos. Se observa una válvula aórtica cuatricúspide tipo B de la clasificación de Hurwitz (tipo II de Nakamura). Puede observarse el nacimiento del tronco de la coronaria izquierda en la valva coronaria correspondiente



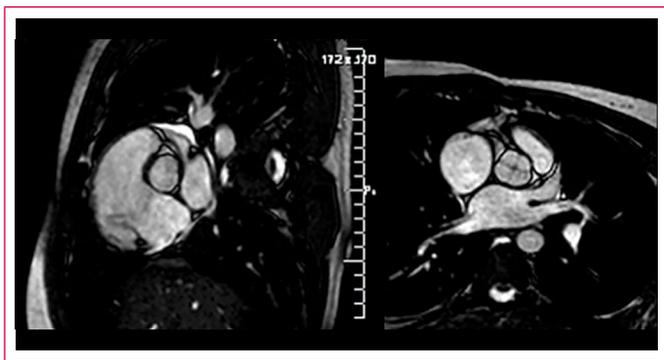
Video 3. Zoom sobre el plano de imagen del Video 2. Se observa con mejor definición la válvula aórtica cuatricúspide



Video 4. Vista apical de cinco cámaras en el que se puede ver el jet de insuficiencia que presentaba el paciente



Video 5. Imagen de ecocardiografía transesofágica en vista de esófago alto a 65° donde se observa válvula aórtica cuatricúspide tipo C de la clasificación de Hurwitz (tipo II de Nakamura)



Vídeo 6. Resonancia magnética en imágenes de cine orientado a nivel del eje corto de grandes vasos donde puede observarse VAoC tipo A de la clasificación de Hurwitz (tipo I de Nakamura). El paciente tenía insuficiencia aórtica leve con fracción regurgitante del 8%

Discusión

Como se observó en el Caso clínico 1, la alteración que se documenta con más frecuencia en la VAoC es la insuficiencia valvular. En las series de casos se informa de insuficiencia hasta en un 74%, seguido de estenosis en un 8,4% y funcionamiento normal en un 16,2%⁽⁸⁾. También se observa progresión a insuficiencia aórtica en el seguimiento a medio y largo plazo en un 23% de los pacientes⁽²⁾. La causa de la insuficiencia se puede deber al estrés de cizallamiento distribuido de manera no uniforme en la válvula, fibrosis de los velos y falla en la coaptación⁽⁹⁾. Estos mecanismos pueden llevar a la progresión de la insuficiencia valvular.

La dilatación aneurismática del anillo aórtico y de la aorta ascendente no es una asociación frecuente. Algunas series documentan un 23% de dilatación de la aorta ascendente⁽²⁾.

Otra alteración asociada, debida a la distribución no uniforme del estrés de cizallamiento sobre cúspides de distinto tamaño y a la incompetencia valvular que genera insuficiencia, es el riesgo de endocarditis infecciosa⁽⁴⁾. Esta afección se describe hasta en el 1,4% de los casos⁽¹⁰⁾. El problema que se presenta respecto a esta patología es que no hay consenso acerca de la necesidad de profilaxis antibiótica en estos pacientes, que sí se recomienda por algunos autores cuando la insuficiencia aórtica está presente y cuando se observa mayor número de cúspides supernumerarias⁽¹¹⁾.

También pueden observarse malformaciones coronarias como *ostium* coronario único⁽¹²⁾ o desplazamiento de los *ostium* coronarios⁽¹³⁾, pero en las series más grandes es un problema infrecuente con una prevalencia de las malformaciones coronarias de alrededor del 2%⁽²⁾.

La evolución clínica de los pacientes portadores de VAoC es indefectiblemente hacia la insuficiencia valvular, sobre todo a partir de la quinta a sexta década de la vida, donde pueden comenzar los síntomas asociados a la insuficiencia valvular⁽¹⁰⁾. El diagnóstico se realiza más frecuentemente como hallazgo en la ecocardiografía Doppler, seguido de la cirugía de reemplazo valvular por insuficiencia aórtica grave, la autopsia y en algunos casos el aortograma⁽¹⁴⁾.

Hoy en día con la facilidad del acceso a la ecocardiografía Doppler en centros con experiencia, debería aumentar el diagnóstico por este método y así mejorar la tasa de seguimiento en estos pacientes.

Con respecto a las indicaciones quirúrgicas, son las mismas que aparecen en las guías de valvulopatías, y cuando la insuficiencia aórtica es grave y se asocia

a síntomas, o se produce deterioro de la función ventricular o aumento significativo de los diámetros es el tiempo para la cirugía. Un tema importante es la técnica quirúrgica, dado que suele ser un problema de pacientes jóvenes. El reemplazo valvular con la consiguiente anticoagulación posterior indefinida, el riesgo de sangrado y las complicaciones asociadas a las prótesis mecánicas inclinan la balanza hacia la reparación valvular. La técnica de reparación recomendada es la tricuspización aórtica mediante la unión de la cúspide rudimentaria con alguna de las cúspides aórticas⁽¹⁵⁾ o la introducción de la una neocúspide con pericardio autólogo⁽¹⁶⁾. El pronóstico de la reparación aórtica respecto a la durabilidad es incierto, ya que falta evidencia bibliográfica al respecto.

Conclusión

La VAoC es una enfermedad congénita rara. Como se observa en los casos que se han presentado, el diagnóstico suele ser un hallazgo de la ecocardiografía Doppler. Los pacientes portadores desarrollarán insuficiencia valvular aórtica cerca de la quinta década de la vida. Un porcentaje de estos pacientes requerirá tratamiento quirúrgico, siendo de preferencia la reparación valvular, basado en las características de cada paciente y el diámetro de la aorta.

Bibliografía

- Cheema MA. Quadricuspid aortic valve as cause of congestive cardiac failure: case history. *Pak Heart J* 1990; 23 (1): 14-15.
- Tsang MY, Abudiab MM, Ammash NM, et al. Quadricuspid aortic valve: characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes. *Circulation* 2016; 133 (3): 312-319.
- Olson LJ, Subramanian R, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases. *Mayo Clin Proc* 1984; 59 (12): 835-841.
- Malviya A, Jha PK, Ashwin, et al. Quadricuspid aortic valve: a case report and literature review. *Egypt Heart J* 2016; 68: 271-275.
- Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973; 31 (5): 623-626.
- Jagannath AD, Johri AM, Liberthson R, et al. Quadricuspid aortic valve: a report of 12 cases and a review of the literature. *Echocardiography* 2011; 28 (9): 1035-1040.
- Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki M, et al. Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49 (12): 714-716.
- Tutarel O, Westhoff-Bleck M. Functional status of the quadricuspid aortic valve/an uncommon coincidence of congenital quadricuspid aortic valve accompanied by hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Anadolu Kardiyol Derg* 2008; 8 (1): 86.
- Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, et al. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1990; 65 (13): 937-938.
- Savino K, Quintavalle E, Ambrosio G. Quadricuspid aortic valve: a case report and review of the literature. *J Cardiovasc Echography* 2015; 25: 72.
- Kawanishi Y, Tanaka H, Nakagiri K, et al. Congenital quadricuspid aortic valve associated with severe regurgitation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008; 16 (5): e40-41.
- Finch A, Osman K, Kim K-S, et al. Transesophageal echocardiographic findings of an infected quadricuspid aortic valve with an anomalous coronary artery. *Echocardiography* 1994; 11 (4): 369-375.
- Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis* 2004; 13 (4): 534-537.
- Godefroid O, Colles P, Vercauteren S, et al. Quadricuspid aortic valve: a rare etiology of aortic regurgitation. *Eur J Echocardiogr* 2006; 7 (2): 168-170.

15. Iglesias A, Oliver J, Muñoz JE, Nuñez L. Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. *Chest* 1981; 80 (3): 327-328.

16. Kawase I, Ozaki S, Yamashita H, *et al.* Original aortic valve plasty with autologous pericardium for quadricuspid valve. *Ann Thorac Surg* 2011; 91 (5): 1598-1599.