

## Válvula aórtica cuatricúspide diagnosticada por ecocardiograma y evaluada con Doppler cardíaco

EDGARDO ZIMMERMAN\*, HECTOR LOCARMINE, HUGO CONDE, SUSANA FERNANDEZ

Servicio de Cardiología, Hospital Interzonal de Agudos "Evita", Río de Janeiro 1910, Lanús, Provincia de Buenos Aires

\* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 6/91. Aceptado: 7/91

Dirección para separatas: Servicio de Cardiología, Hospital Interzonal de Agudos "Evita", Río de Janeiro 1910, Lanús, Provincia de Buenos Aires, Argentina

La válvula aórtica cuatricúspide es una anomalía congénita infrecuente. La primera descripción fue hecha por Ballington<sup>1</sup> en 1862. Simonds,<sup>2</sup> en 1923, sólo pudo encontrar cinco casos después de revisar la literatura mundial. Hasta el año 1969 sólo fueron publicados siete casos por hallazgos necrópsicos.<sup>1-5</sup> Con la introducción de la angiografía y la cirugía cardíaca se publicaron simultáneamente los dos primeros casos de válvulas aórticas cuatricúspides detectadas en vivo y confirmadas quirúrgicamente en 1969.<sup>6,7</sup> K. Chandrasekaran, J. Tajik y colaboradores<sup>8</sup> comunicaron los dos primeros casos diagnosticados por ecocardiografía en 1984. Hasta la fecha fueron publicados alrededor de treinta casos en toda la literatura, pero es de suponer que con el uso extensivo del ecocardiograma y la contribución del Doppler convencional y el color, serán reconocidos más en un futuro cercano. El propósito de este trabajo consiste en comunicar los dos primeros casos identificados por ecocardiograma bidimensional (2D) y estudiados con Doppler cardíaco.

**Caso 1.** Mujer de 20 años con dolor precordial atípico y un soplo diastólico 2/6 en el borde esternal izquierdo que fue estudiada en abril de 1990. La tensión arterial era de 120/70 mmHg y la frecuencia cardíaca de 58 por minuto. El electrocardiograma y la radiografía de tórax eran normales. El ecocardiograma en modos M y 2D mostraba dimensiones normales de las cuatro cámaras cardíacas y función ventricular normal. En el eje corto a nivel de la válvula aórtica se visualizaba la existencia de cuatro cúspides. La sigmoidea coronariana derecha y la izquierda eran de igual tamaño entre ellas pero mayores que la no coronariana y la accesoria (Fig. 1A). Con Doppler pulsado se detectó un jet regurgitante circunscripto al tracto de salida del ventrículo

izquierdo y con Doppler continuo se confirmó que la insuficiencia aórtica era de grado leve (Fig. 1B). No existió gradiente sistólico significativo.

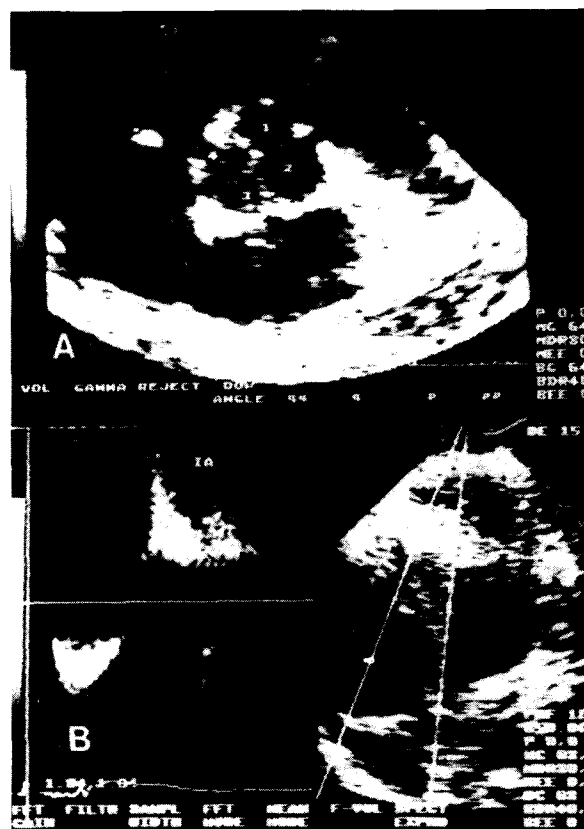


Fig. 1. A: Vista del eje corto paraesternal izquierdo a nivel aórtico mostrando la sigmoidea coronariana derecha e izquierda (1 y 2) de similar tamaño y mayores que la no coronariana y la accesoria (3 y 4). B: Vista de cinco cámaras apical con Doppler continuo. Se puede ver una mínima insuficiencia aórtica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

**Caso 2.** Hombre de 16 años, internado en el hospital en agosto de 1990 con hipertermia, astenia, cefalea y sudoración nocturna, para descartar endocarditis infecciosa. La tensión arterial era de 140/50 mmHg y la frecuencia cardíaca de 84 por minuto. Se auscultaba un soplo diastólico 3/6 en el área aórtica y en el borde esternal izquierdo. El electrocardiograma era normal. La radiografía de tórax mostraba un área cardíaca normal, y un leve infiltrado intersticial en ambos pulmones. El ecocardiograma en modos M y 2D descubría una leve dilatación ventricular izquierda. El eje corto a nivel de la válvula aórtica mostraba cuatro cúspides. Una de ellas era mayor que las otras tres y estaba localizada a la derecha; las tres valvas pequeñas eran de similar tamaño (Fig. 2A). En el eje largo paraesternal izquierdo se observó un leve prolapso telediastólico de una de las cúspides aórticas; también existía un prolapso telesistólico de la valva anterior mitral. El examen con Doppler pulsado del tracto de salida del ventrículo izquierdo reveló la existencia de una insuficiencia aórtica. Con el Doppler continuo se confirmó que era de grado moderado (Fig. 2B). No se detectó gradiente sistólico significativo.

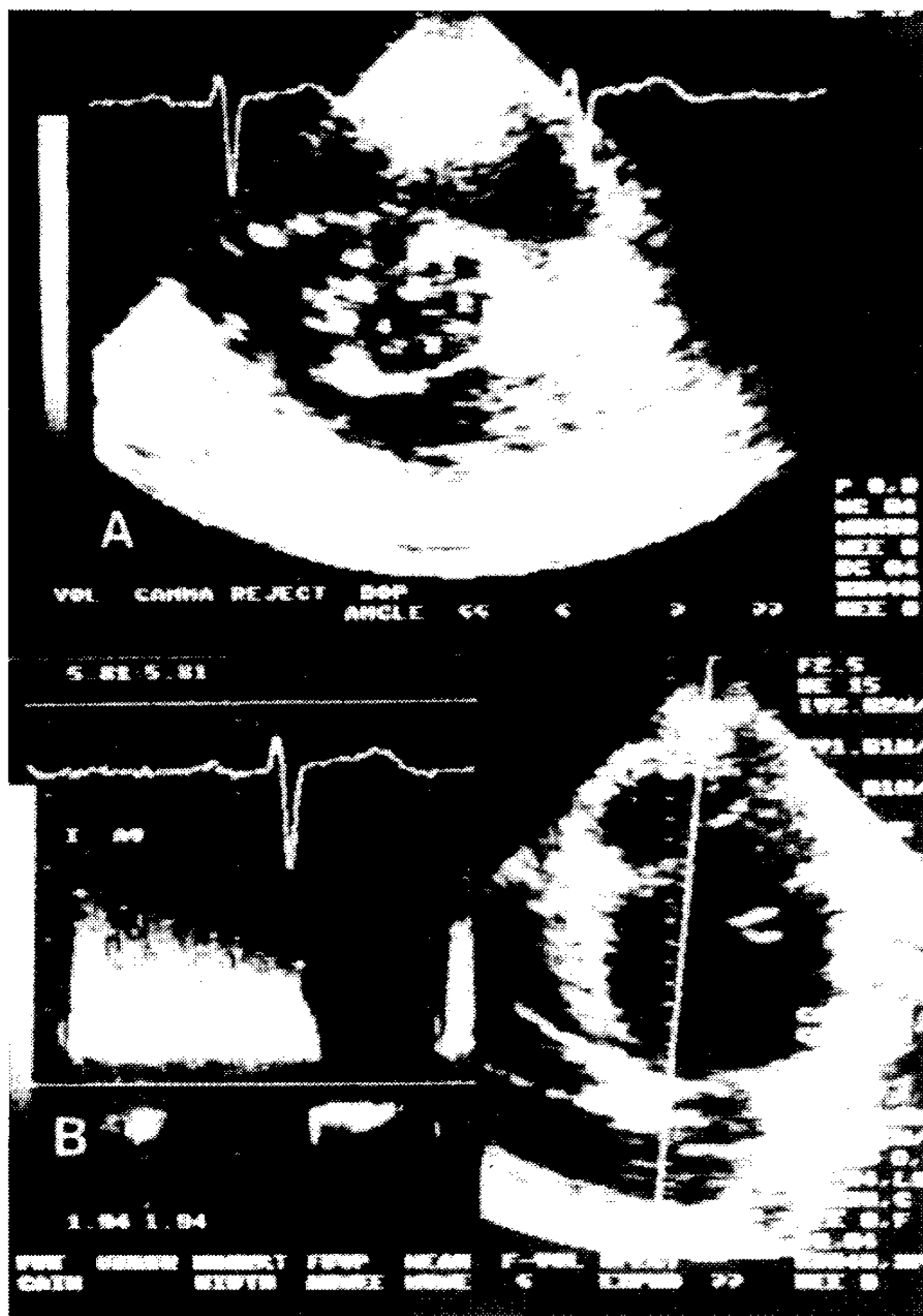


Fig. 2. A: Vista del eje corto paraesternal izquierdo a nivel aórtico mostrando tres sigmoideas de igual tamaño que la izquierda (1, 2 y 3), y una sigmoidea mayor y accesoria a la derecha (4). B: Vista apical de cinco cámaras con Doppler continuo. Se puede ver una insuficiencia aórtica moderada en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

El hemograma y los demás exámenes de laboratorio fueron normales. Los hemocultivos fueron negativos. El diagnóstico final fue neumonitis viral de curso benigno y resolución espontánea.

De las malformaciones congénitas de las valvas semilunares, la válvula aórtica cuatricúspide es la menos frecuente. De acuerdo con Simonds, la prevalencia es del 0,008%,<sup>3</sup> y según Hurwitz y Roberts del 0,033% de las necropsias.<sup>9</sup> Por razones desconocidas la malformación cuatricúspide es más común en la válvula pulmonar, con una relación de 9:1 con respecto a la aórtica.<sup>10</sup> La insuficiencia valvular encontrada en nuestros casos es un hallazgo habitual.<sup>11</sup> Combinando la experiencia de Hurwitz y Roberts<sup>9</sup> con la de Davia y colaboradores,<sup>10</sup> alrededor del 40% de las válvulas aórticas cuatricúspides muestran regurgitación. En cambio, la estenosis valvular asociada a dicha malformación es extremadamente rara.

El primer caso descrito de reemplazo quirúrgico de la válvula aórtica en un paciente con válvula aórtica cuatricúspide data de 1969;<sup>6</sup> después de éste, hasta ahora diez casos más fueron publicados.<sup>12</sup> De los once casos había insuficiencia aórtica pura en diez, uno con estenosis e insuficiencia aórtica y uno con estenosis subaórtica.<sup>13</sup>

Tanto Fericola, Roberts y colaboradores<sup>12</sup> como Mc Ronald y colaboradores<sup>5</sup> coinciden en que la asociación de la válvula aórtica cuatricúspide con la endocarditis infecciosa es extremadamente rara y por lo tanto la profilaxis antibiótica no está claramente determinada todavía.

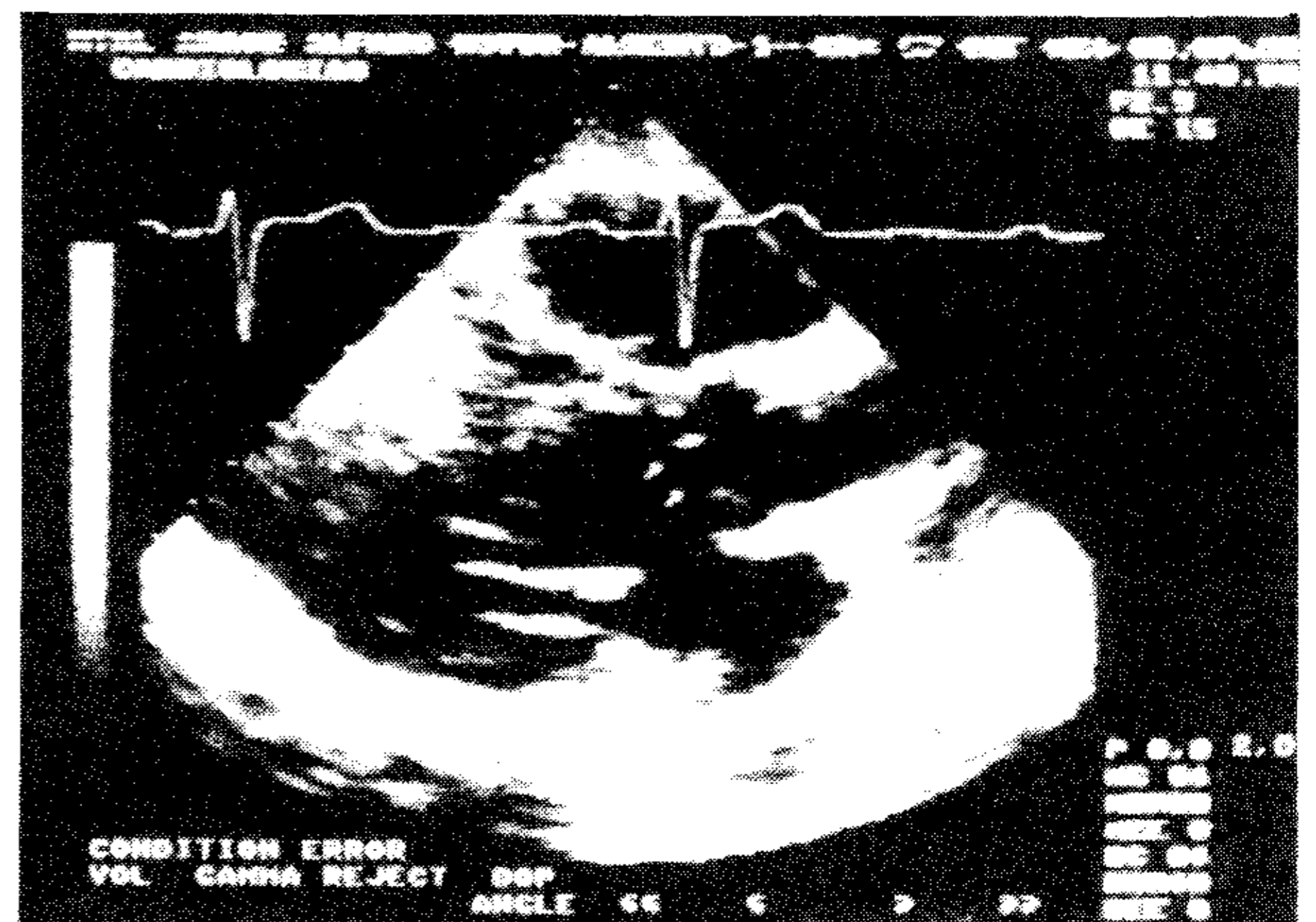


Fig. 3. Vista del eje largo paraesternal izquierdo donde se observa el prolapso telediastólico de la válvula aórtica.

Este trabajo tiene varios aspectos relevantes: en primer lugar, realza la utilidad del eco 2D como técnica no invasiva para la detección de esta patología, ya descrita previamente por otros autores.<sup>8,12</sup> Por otra parte confirma la frecuente asociación con insuficiencia aórtica y no con estenosis. Por último, en esta comunicación se describe por primera vez la asociación de prolapso diastólico de la válvula aórtica con la aorta quadricúspide. Este fenómeno no había sido descrito previamente por otros grupos, probablemente debido a que la mayoría de los casos se basaron en necropsias. El conflicto de espacio creado por la presencia de las cuatro sigmoideas en un área donde se supone cabrían tres, podría ser una hipótesis para explicar la redundancia y el consecuente prolapso valvular (Fig. 3).

Para concluir, Fernicola, Roberts y colaboradores<sup>12</sup> y Chandrasekaran, Tajik y colaboradores,<sup>8</sup> afirman que la asociación con otras anomalías congénitas es rara.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Ballington: Citado por Robicsek F, Sauger PW, Daugherty HK: Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. London, 1862.
2. Simonds JP: Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. *Amer J Med Sci* 1923; 166: 584-595.
3. De Wries WM: Über abweichungen in der ishl der semilunarklappen. *Beitr Path Anat* 1918; 64: 39-54.
4. Wyatt JP, Goldenberg H: Supernumary aortic cusps with multiple fenestrations and with displacement of the left coronary orifice. *Arch Path (Chicago)* 1948; 45: 784-786.
5. Mc Donald RE, Dean DC: Congenital quadricuspid aortic valve. *Amer J Cardiol* 1966; 18: 761-763.
6. Peretz DI, Dhaugfoot GH, Goulay RH: Four-cusped aortic valve with significant hemodynamic abnormality. *Amer J Cardiol* 1969; 23: 291-293.
7. Tobicsek F, Sanger PW, Daugherty HK et al: Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Amer J Cardiol* 1969; 23: 288-290.
8. Chandrasekaran K, Yajik J, Edwards W, Seward J: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve. *Amer J Cardiol* 1984; 53: 1732-1733.
9. Hurwitz LE, Roberts EC: Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973; 31: 623-626.
10. Davia JE, Fenoglio JJ, De Castro CM, Mc Allister HA Jr, Cheitlin MD: Quadricuspid semilunar valve. *Chest* 1977; 72: 186-189.
11. Nalbantgil I, Cagatay G: Quadricuspid aortic valve (letter to the editor). *Chest* 1975; 67: 623-624.
12. Fernicola D, Mann JM, Roberts W: Congenitally quadricuspid aortic valve: analysis of six necropsy patients. *Amer J Cardiol* 1989; 63: 136-138.
13. Iglesias A, Oliver J, Muñoz JE, Núñez L: Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. *Chest* 1981; 80: 327-328.