

# Estenosis aórtica severa con válvula tetracúspide Un trébol de cuatro hojas

Ricardo Levin<sup>1</sup>, Marcela Degrange<sup>1</sup>, Gabriel Pérez Bazterrica<sup>1</sup>, Flavio Salvagio<sup>1</sup>, Rafael Porcile<sup>1</sup>

## Resumen

La válvula aórtica cuadrícúspide es una anomalía congénita poco frecuente, que generalmente se presenta como una malformación aislada causando regurgitación aórtica más frecuentemente en la quinta o en la sexta década de la vida. Los primeros casos notificados se encontraron en autopsias o se hicieron evidentes en hallazgos quirúrgicos. Actualmente, la ecocardiografía y otros métodos diagnósticos por imágenes permiten un diagnóstico más temprano, incluso en pacientes asintomáticos. Se presenta el caso de un hombre de 53 años con válvula aórtica cuadrícúspide diagnosticada mediante ecocardiografía y complicado con el desarrollo de estenosis valvular severa. Se incluye una breve discusión de la enfermedad.

*Insuf Card 2019;14(3):129-133*

**Palabras clave:** Enfermedades de la válvula aórtica - Válvula aórtica cuadrícúspide - Diagnóstico - Ecocardiografía - Cirugía cardíaca

## Summary

### *Severe aortic stenosis on tetracuspid valve A four leaf clover*

*The quadricuspid aortic valve is a rare congenital anomaly, which usually presents as an isolated malformation causing aortic regurgitation more frequently in the fifth or sixth decade of life. The first reported cases were found at autopsies or became evident in surgical findings. Currently, echocardiography and other diagnostic imaging methods allow earlier diagnosis, even in asymptomatic patients. The case of a 53-year-old man with quadricuspid aortic valve diagnosed by echocardiography and complicated with the development of severe valve stenosis is presented. A brief discussion of the disease is included.*

**Keywords:** Aortic Valve Diseases - Quadricuspid aortic valve - Diagnosis - Echocardiography - Cardiac surgical

## Resumo

### *Estenose aórtica severa com válvula quadrícúspide Um trevo de quatro folhas*

*A valva aórtica quadrícúspide é uma anomalia congênita rara, que geralmente se apresenta como uma malformação isolada, causando regurgitação aórtica com maior frequência na quinta ou sexta década de vida. Os primeiros casos relatados foram encontrados em autópsias ou evidenciados em achados cirúrgicos. Atualmente, a ecocardiografia*

<sup>1</sup> Médico cardiólogo. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario. Universidad Abierta Interamericana. Buenos Aires. República Argentina.

**Correspondencia:** Dr. Ricardo Levin  
Portela 2975, Ciudad autónoma de Buenos Aires. Argentina.  
E-mail: rlevin@gmail.com

Recibido: 04/02/2019  
Aceptado: 20/05/2019

*e outros métodos de diagnóstico por imagem permitem o diagnóstico precoce, mesmo em pacientes assintomáticos. O caso de um homem de 53 anos com valva aórtica quadricúspide diagnosticada por ecocardiograma e complicado com o desenvolvimento de estenose valvar grave é apresentado. Uma breve discussão sobre a doença está incluída.*

**Palavras-chave:** Doenças valvares aórticas - Válvula aórtica quadricúspide - Diagnóstico - Ecocardiografia - Cirurgia cardíaca

## Introducción

La válvula aórtica tetracúspide representa una infrecuente anomalía congénita cuya presencia ha sido asociada mayoritariamente con el desarrollo de insuficiencia aórtica funcional.

Presentamos a continuación un caso de un paciente portador de una válvula aórtica tetracúspide complicado con el desarrollo de estenosis valvular severa.

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 53 años de edad, hipertenso, ex tabaquista quien refiere dolor precordial y disnea de esfuerzo de 6 meses de evolución en clase funcional II-III según la *New York Heart Association* (NYHA), siendo referido para la realización de un ecocardiograma. El mismo detecta la presencia de una estenosis aórtica severa la cual asienta sobre una válvula tetracúspide (Figura 1). La coronariografía informó arterias normales, siendo el paciente preparado para una cirugía de reemplazo valvular, la cual se efectuó con prótesis mecánica. Tras la realización de la misma, el paciente evolucionó sin complicaciones, pasando a sala en el segundo día del postoperatorio y dado de alta al día sexto día del postoperatorio.

## Discusión

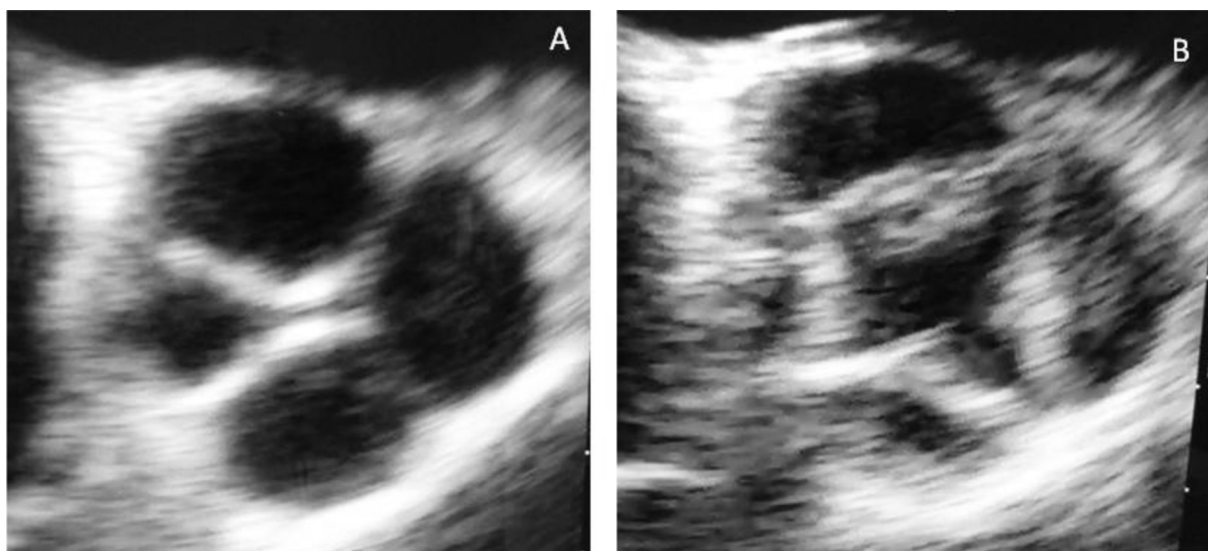
La válvula aórtica puede verse afectada durante su desarrollo por la formación de un número anormal de

valvas, existiendo descripciones sobre válvulas aórticas unicúspide, bicúspide, tetracúspide y pentacúspide, resultando la bicúspide la anomalía más frecuente, mientras que la tetracúspide constituye la forma más infrecuente<sup>1</sup>.

El primer caso de válvula aórtica tetracúspide fue reportado en el año 1862 por Balington<sup>2,3</sup> como hallazgo de autopsias, fuente de donde provenían en esa época la mayoría de las descripciones. Dos reportes de autopsias muestran una incidencia de 0,008% (dos en 25.666 necropsias)<sup>4</sup> y 0,033% (dos en 6.000 necropsias)<sup>5</sup> Entre 225 pacientes que recibieron reemplazo valvular aórtico se reportaron ocho casos con válvula aórtica quadricúspide (incidencia de 0,88% en este grupo)<sup>6</sup>. Por último, en una serie de 60.446 ecocardiogramas se encontraron ocho válvulas aórticas quadricúspides, (incidencia de 0,013%)<sup>7</sup>

Sin embargo, su verdadera incidencia puede ser subestimada, ya que la válvula aórtica quadricúspide puede pasarse por alto a menos que se busque específicamente. En la extensa revisión efectuada por Tutarel con 186 casos reportados, la válvula aórtica quadricúspide es más frecuente en hombres que en mujeres (1,6:1,0)<sup>8</sup>. La edad media de los pacientes fue de 50,7 años. La ecocardiografía fue el principal modo de detección, seguida de cirugía, autopsia y aortografía.

La condición funcional de la válvula aórtica tetracúspide es predominantemente una insuficiencia aórtica pura<sup>9,10</sup>, es decir, regurgitación aórtica, siendo más común que la estenosis aórtica<sup>9</sup>, como es el caso de nuestro paciente; aunque su incompetencia primaria puede convertirse en estenosis posteriormente con



**Figura 1.** Ecocardiograma donde se aprecia válvula aórtica tetracúspide en diástole (A) y sístole (B).

la evolución<sup>11</sup>. Tutarel y Westhoff-Bleck<sup>12</sup> reportaron que funcionalmente la válvula aórtica tetracúspide era regurgitación aórtica pura en el 74,7%, regurgitación y estenosis combinadas en el 8,4%, estenótica pura en el 0,7% y funcionalmente normal en el 16,2%. Yotsu-moto y col.<sup>1</sup> analizaron 616 pacientes a quienes se le realizaron una cirugía de reemplazo valvular aórtico. De ellos, 9 (1,46%) pacientes tenían una válvula aórtica tetracúspide, todos con regurgitación aórtica significativa, excepto uno con estenosis aórtica combinada y regurgitación leve. También encontraron que el 55,6% (5/9) de estos pacientes tenían una fenestración de cúspide. Janssens y col.<sup>13</sup> informaron que la regurgitación aórtica estaba presente en el 56% (39/70) de los pacientes con una válvula aórtica tetracúspide. Tsang y col.<sup>14</sup> describieron que el 23% de los pacientes con una válvula aórtica tetracúspide tenían una insuficiencia aórtica progresiva durante un seguimiento medio de  $5,5 \pm 3,7$  años, y se encontraron una asociación entre las características morfológicas de la válvula aórtica tetracúspide y la gravedad de la insuficiencia aórtica. La fibrosis progresiva de las cúspides valvulares y la posterior coaptación de las valvas a lo largo del tiempo se ha sugerido como el mecanismo clave en desarrollar enfermedad valvular aórtica<sup>13,14</sup>.

La válvula aórtica tetracúspide suele ser una anomalía aislada, pero otras anomalías cardíacas congénitas pueden estar presentes en el 18-32% de los pacientes<sup>14,15</sup>, incluidas anomalías de la arteria coronaria y del *ostium* coronario, defecto del tabique auricular<sup>16</sup>, defecto del tabique ventricular<sup>17</sup>, conducto arterioso persistente<sup>18</sup>, tetralogía de Fallot<sup>19</sup>, fístula del seno de Valsalva<sup>20</sup>, estenosis fibromuscular subaórtica<sup>21</sup>, regurgitación de la válvula mitral<sup>22,23</sup>, prolapso de la válvula mitral<sup>24</sup>, miocardiopatía hipertrófica no obstructiva (con evidencia ecocardiográfica de hipertrofia ventricular izquierda masiva e hipertrofia septal asimétrica)<sup>13</sup>, y transposición de las grandes arterias<sup>25</sup>, etc. Además, una vez se encontró una válvula aórtica tetracúspide en un paciente con síndrome de Ehlers-Danlos<sup>15</sup>.

Las anomalías de la arteria coronaria y del *ostium* coronario son los trastornos asociados más frecuentes<sup>13</sup>. También se asocian a una válvula aórtica tetracúspide: el aneurisma sacular del seno no coronario y un solo *ostium* coronario<sup>26</sup>, despegue anormal de la arteria coronaria derecha con una pequeña arteria coronaria supernumeraria cerca del *ostium* izquierdo<sup>27</sup> y orificio coronario derecho desplazado<sup>28</sup>.

La malformación y el desplazamiento de los *ostium* coronarios se encuentran en el 10% de los pacientes con una válvula aórtica tetracúspide<sup>8,29</sup>. Sin embargo, Tsang y col.<sup>14</sup> informaron una prevalencia más baja de la malformación con una incidencia de sólo el 2%, mientras que se encontró un *ostium* coronario izquierdo ocluido por una pequeña cúspide de la válvula aórtica accesoria<sup>14</sup>.

La endocarditis infecciosa se encontró en el 1,4% de los casos<sup>30</sup>. Una pequeña cúspide supernumeraria pue-

de ser un factor de riesgo predictivo de endocarditis infecciosa<sup>31</sup>. En pacientes con cuatro cúspides de igual tamaño, el riesgo de endocarditis infecciosa es menor debido a la falta de asimetría o alteración del flujo. En las válvulas con cúspides desiguales, la distribución desigual del estrés y la yuxtaposición incompleta durante la diástole puede conducir a una insuficiencia aórtica progresiva y un deterioro gradual a lo largo de los años, lo que aumenta el riesgo de endocarditis<sup>30</sup>. Sin embargo, una vez se informó que un hombre de 75 años con una válvula aórtica tetracúspide tipo A con cuatro cúspides del mismo tamaño se vio afectado por endocarditis infecciosa<sup>32</sup>. La identificación de una válvula aórtica tetracúspide es importante por el alto riesgo de endocarditis<sup>33</sup>.

Funcionalmente la válvula aórtica tetracúspide suele mantenerse normal cuando el paciente tiene menos de 18 años y empeora cuando supera los 40 años<sup>30</sup>. El trastorno valvular significativo a menudo se presenta en la quinta a sexta década de la vida y conduce a la realización de una cirugía de reemplazo<sup>34</sup>. Según Janssens y col., la edad de los pacientes en el momento del diagnóstico fue en promedio de 49 años (rango: 6-78)<sup>13</sup>. El paciente puede ser asintomático hasta la sexta década de la vida<sup>30</sup>.

Pueden presentarse palpitaciones<sup>27</sup>, dolor precordial<sup>35</sup>, dificultad para respirar, fatiga, edema de miembros inferiores<sup>36</sup> y síncope<sup>13</sup>. La insuficiencia cardíaca congestiva suele ser el síntoma de presentación<sup>11</sup>. En casos extremos, puede ocurrir muerte súbita cardíaca<sup>13,37</sup>.

El electrocardiograma puede mostrar bloqueo incompleto o completo de la rama derecha y signos de hipertrofia ventricular izquierda<sup>27</sup>.

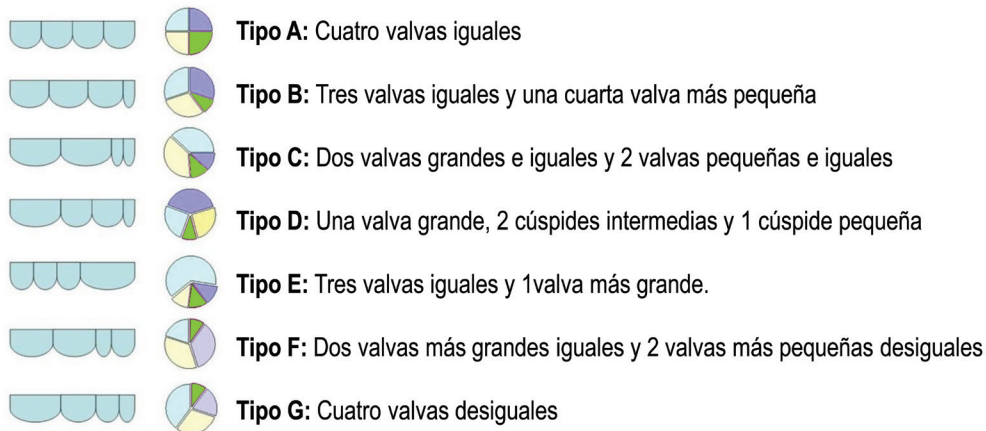
La ecocardiografía es el principal método de detección de una válvula aórtica tetracúspide. En la mayoría de los pacientes, el diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía (51%), seguida de cirugía (22,6%), autopsia (15,6%) y aortografía (6,5%)<sup>27</sup>. En la revisión realizada por Janssens y col. que incluyó 70 casos con válvula aórtica tetracúspide<sup>13</sup>, el diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía transtorácica o transesofágica (26/70; 31,7%), necropsia (25/70; 35,7%), cirugía (15/70; 21,4%) y angiografía (4/70; 5,7%). El valor de la ecocardiografía en la detección de esta anomalía es de relevancia<sup>30</sup>, pudiendo delimitar la morfología de la válvula aórtica (número de cúspides, grado de engrosamiento y vegetaciones) y función (coaptación, regurgitación o estenosis), tamaño de la raíz aórtica y características ventriculares, etc.<sup>38</sup>

La válvula aórtica tetracúspide se clasifica de acuerdo a las características de las valvas, más frecuentemente, o de acuerdo a la posición de la valva supernumeraria (Tabla 1)<sup>5,39,40</sup>. Según dichos criterios nuestro paciente correspondería al tipo B de Hurwitz y Roberts, la variable más frecuente.

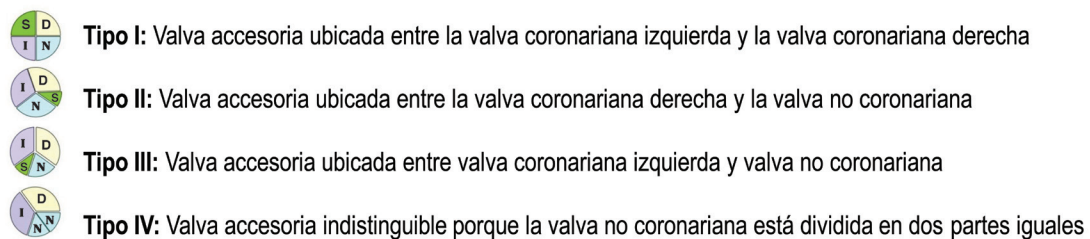
La importancia de reconocer esta condición radica en el hecho de que más del 50% de las personas con aorta cuadrícúspide requerirá el reemplazo de la válvula en

**Tabla 1. Clasificaciones de la válvula aorta cuatricúspide**

**A- Clasificación de Hurwitz y Roberts<sup>5</sup>** (Según el tamaño de las valvas, la más utilizada)



**B- Clasificación de Nakamura<sup>40</sup>** (Basada en la posición de la valva supernumeraria)



Valva accesoria en verde supernumeraria: S. Valva coronariana derecha: D. Valva coronariana izquierda: I. Valva no coronariana: N.

la quinta o sexta década de la vida, debido al desarrollo de disfunción valvular.

El tratamiento quirúrgico (generalmente el reemplazo valvular) se indica en pacientes sintomáticos (como nuestro paciente) y se recomienda para pacientes asintomáticos, con disfunción o dilatación del ventrículo izquierdo (diámetro diastólico >75 mm y diámetro sistólico >55 mm) y que no evolucionaron a la descompensación cardíaca.

Bruschi y col. reportaron el caso de un hombre de 78 años de edad afectado por estenosis aórtica cuatricúspide severa que presentaba alto riesgo quirúrgico (EUROSCORE de 14%) y que fue exitosamente tratado a través de la colocación por vía femoral de una bioprótesis auto expandible<sup>41</sup>.

**Recursos financieros**

Los autores no recibieron ningún apoyo económico para la investigación.

**Conflicto de intereses**

Los autores declararon no tener conflicto de intereses.

**Referencias bibliográficas**

1. 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.
2. Balington J. *London Medical Gazette*. July, 1862.
3. Robicsek F, Sanger PW, Daugherty HK, Montgomery CC. Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol* 1969;23:288-90.
4. Simonds JP. Congenital malformation of aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci* 1923;166:584-595.
5. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973;31: 623-6.
6. Olson LJ, Subramanian R, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases. *Mayo Clin Proc* 1984; 59: 835-41.
7. 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: 937-8.
8. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis* 2004;13:534-537.
9. Pirundini PA, Balaguer JM, Lilly KJ, Gorsuch WB, Taft MB, Cohn LH, et al. Replacement of the quadricuspid aortic valve: strategy to avoid complete heart block. *Ann Thorac Surg* 2006;81(6):2306-8.
10. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol* 2002;25(12):548-52.
11. Cheema MA. Quadricuspid aortic valve as cause of congestive cardiac failure: case history. *Pak Heart J* 1990;23(1):14-5.



12. 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.
13. Janssens U, Klues HG, Hanrath P. Congenital quadricuspid aortic valve anomaly associated with hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy: a case report and review of the literature. *Heart* 1997;78(1):83-7.
14. Tsang MY, Abudiab MM, Ammash NM, Naqvi TZ, Edwards WD, Nkomo VT, et al. Quadricuspid aortic valve: characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes. *Circulation* 2016;133(3):312-9.
15. Dotti MT, De Stefano N, Mondillo S, Agricola E, Federico A. Neurological involvement and quadricuspid aortic valve in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. *J Neurol* 1999;246(7):612-3.
16. Sousa L, Pinto F, Nogueira G, Kaku S, Antunes AM. Quadricuspid aortic valve and atrial septal defect. *Rev Port Cardiol* 2001;20(3):329-30.
17. Demirkol S, Balta S, Arslan Z, Unlu M, Kucuk U, Iyisoy A. Association of quadricuspid aortic valve and ventricular septal defect in a patient who had undergone atrial septal defect surgery. *Kardiol Pol* 2013;71(5):546.
18. Seol SH, Kim U, Cho HJ, Kim DK, Kim DI, Kim DS. Quadricuspid aortic valve with patent ductus arteriosus. *Tex Heart Inst J* 2010;37(6):726-7.
19. Suzuki Y, Daitoku K, Minakawa M, Fukui K, Fukuda I. Congenital quadricuspid aortic valve with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;54(1):44-6.
20. Egred M, Patel JC, Metcalfe MJ. Sinus of Valsalva fistula with quadricuspid aortic valve, a first reported association. *Int J Cardiol* 2005;101(1):151-2.
21. Iglesias A, Oliver J, Munoz JE, Nunez L. Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. *Chest* 1981;80(3):327-8.
22. Irisawa T, Yoshiya K, Yokosawa T, Iwamatsu T, Arai K, Aoki T. A case of quadricuspid aortic valve associated with mitral regurgitation. *Kyobu Geka* 1993;46(7):618-21.
23. Sakamoto Y, Saitoh F, Ohnishi K, Kurosawa H, Takakura H. A case of quadricuspid aortic valve associated with mitral insufficiency. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1994;42(8):1235-7.
24. Konrad R, Costa MNS, Salame CK. Valva aórtica quadricúspide: uma revisão completa. *Rev Bras Ecocardiogr Imagem Cardiovasc* 2009;22(3):39-52.
25. Erdmenger J, Vazquez-Antona C, Becerra R, Romero A, Roldan J, Buendia A, et al. Quadricuspid aortic valve in a patient with d-transposition of the great arteries. *Arch Cardiol Mex* 2005;75(4):460-2.
26. Finch A, Osman K, Kim K-S, Nanda NC, Willman B, Soto B, et al. Transesophageal echocardiographic findings of an infected quadricuspid aortic valve with an anomalous coronary artery. *Echocardiography* 1994;11(4):369-75.
27. 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.
28. Lanzillo G, Breccia PA, Intonti F. Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the right coronary orifice. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;15(2):149-51.
29. Idrees JJ, Roselli EE, Arafat A, Johnston DR, Svensson LG, Sabik JF 3rd, et al. Outcomes after repair or replacement of dysfunctional quadricuspid aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;150(1):79-82.
30. Savino K, Quintavalle E, Ambrosio G. Quadricuspid aortic valve: a case report and review of the literature. *J Cardiovasc Echography* 2015;25:72-6. <http://www.jcecho.org/text.asp?2015/25/3/72/166077>.
31. Takeda N, Ohtaki E, Kasegawa H, Tobaru T, Sumiyoshi T. Infective endocarditis associated with quadricuspid aortic valve. *Jpn Heart J* 2003;44(3):441-5.
32. Matsukawa T, Yoshii S, Hashimoto R, Muto S, Suzuki S, Ueno A. Quadricuspid aortic valve perforation resulting from bacterial endocarditis: 2-D echo- and angiographic diagnosis and its surgical treatment. *Jpn Circ J* 1988;52(5):437-40.
33. Bilge AK, Buğra Z, Tayyareci Y, Ruzgar O, Umman S, Meric M. An uncommon coincidence of congenital quadricuspid aortic valve accompanied by hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007;7(4):E7-8.
34. Jagannath AD, Johri AM, Libberthson R, Larobina M, Passeri J, Tighe D, et al. Quadricuspid aortic valve: a report of 12 cases and a review of the literature. *Echocardiography* 2011;28(9):1035-40.
35. Hayakawa M, Asai T, Kinoshita T, Suzuki T. Quadricuspid aortic valve: a report on a 10-year case series and literature review. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2014;20(Suppl):941-4.
36. Karlsberg DW, Elad Y, Kass RM, Karlsberg RP. Quadricuspid aortic valve defined by echocardiography and cardiac computed tomography. *Clin Med Insights Cardiol* 2012;6:41-4.
37. Kurosawa H, Wagenaar SS, Becker AE. Sudden death in a youth. A case of quadricuspid aortic valve with isolation of origin of left coronary artery. *Br Heart J* 1981;46(2):211-5.
38. Kucukoglu MS, Erdogan I, Okcun B, Baran T, Mutlu H, Uner S. Quadricuspid aortic valve abnormality associated with aortic stenosis and aortic insufficiency. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15(1):90-2.
39. Melo da Silva CR, Vieira de Oliveira Salerno LM, Pinto Ferreira Filho PR. Quadricuspid Aortic Valve: Echocardiographic Diagnosis. *Arq Bras Cardiol: imagem cardiovasc.* 2013;26(4): 341-5.
40. 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.
41. Bruschi G, De Marco F, Klugmann S. Transcatheter valve implantation in a stenosed quadricuspid aortic valve. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2014; 22(5): 627.