

Caso Clínico

Válvula aórtica cuadricuspid en paciente adulto: una rara etiología de insuficiencia valvular aórtica

Quadricuspid aortic valve in adult patient: a rare etiology of aortic valve regurgitation

Guillermo Gutiérrez, Franco Gutiérrez, Gustavo Bastianelli, Guillermo Vaccarino

Hospital Universitario Austral. Pilar, Buenos Aires. Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 17 de Abril de 2020
Aceptado después de revisión el
27 de Mayo de 2020
www.revistafac.org.ar

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses

Palabras clave:

Válvula aórtica cuadricuspid.
Insuficiencia valvular aórtica.
Anomalía congénita.

Keywords:

Quadricuspid aortic valve.
Aortic valve regurgitation.

RESUMEN

La válvula aórtica cuadricuspid es (VAC) es la anomalía congénita menos frecuente dentro del espectro de variantes anatómicas de dicha válvula. Habitualmente la insuficiencia es el mecanismo fisiopatológico de presentación, requiriendo resolución quirúrgica en la mayoría de los casos. Se presenta el caso de una paciente de 70 años con VAC con regurgitación valvular en seguimiento a la cual, por incremento de la sintomatología y progresión de la enfermedad, se le realizó reemplazo valvular aórtico con prótesis biológica, resolviendo los síntomas previos, con evolución favorable en su seguimiento.

Quadricuspid aortic valve in adult patient: a rare etiology of aortic valve regurgitation

ABSTRACT

The quadricuspid aortic valve (QAV) is the least frequent congenital anomaly within the spectrum of anatomical variants of this valve. Insufficiency is usually the pathophysiological mechanism of presentation, requiring surgical resolution in most cases.

We present a case of a 70-year-old female patient with QAV with valvular regurgitation on follow-up, who, due to an increase in the symptoms and progression of the disease, underwent a biological aortic valve replacement, solving the previous symptoms, with favorable evolution.

INTRODUCCIÓN

La VAC es una rara variante del desarrollo anormal de las valvas semilunares de la válvula aórtica. Su incidencia es de 0,008 % a 0,043% en el marco de todas las cardiopatías congénitas, con menos de 200 casos reportados en la literatura desde que fue descubierta y descripta en 1862¹.

Suelen presentarse como anomalías congénitas individuales, aunque también se han reportado otros tipos de malformaciones acompañantes. La insuficiencia valvular aórtica progresiva es la fisiopatología más frecuentemente hallada².

Los notables avances en las distintas técnicas de imágenes, con la incorporación de la tomografía computada, la resonancia magnética, pero por sobre todo el ecocardiograma transtorácico (ETT) y más actualmente el ecocardiograma transesofágico (ETE) contribuyeron de manera significativa a incrementar su diagnóstico, facilitar su clasificación, evaluar su evolución clínica y planificar la mejor terapéutica de esta rara afección congénita^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Paciente de 70 años, hipertensa y tabaquista activa como factores de riesgo cardiovascular a destacar. Con antecedente de insuficiencia aórtica en seguimiento, sintomática por disnea CFII, progresiva y actualmente en CFIII.

El ecocardiograma Doppler color pre-operatorio evidenciaba buena función del ventrículo izquierdo (VI) FEY (Fracción de eyección) 61%, con moderada dilatación y leve hipertrofia del VI, sin asinergias regionales, con dilatación leve de aorta ascendente (37mm). La válvula aórtica impresiona tetracuspid con engrosamiento valvar y falta de coaptación, lo que genera una regurgitación central severa [Figura 1].

Sin particularidades por destacar en laboratorio, espirometría, cine coronariografía, y Doppler de vasos de cuello.

Por presentar insuficiencia severa y deterioro progresivo, tanto de su clase funcional como de las cavidades cardíacas, se indica cirugía de reemplazo valvular aórtico.

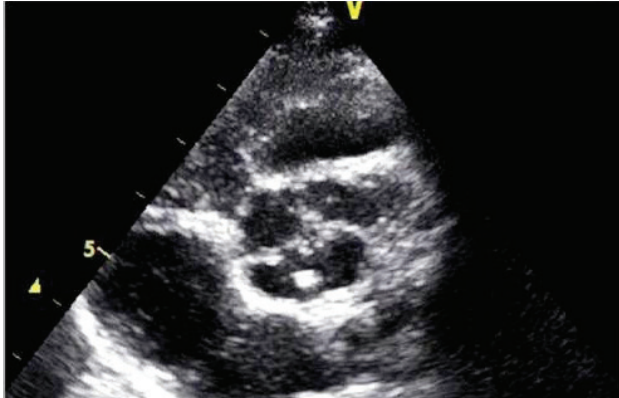


FIGURA 1.
Ecocardiograma preoperatorio. Válvula aórtica cuadrícuspide.

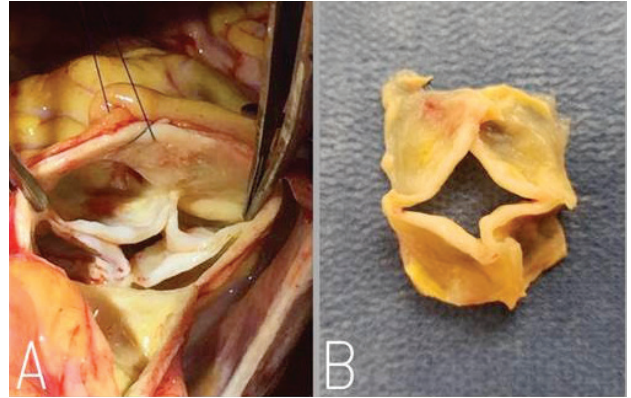


FIGURA 2.
A: Válvula aórtica insuficiente. B: material resecado.

Se realizó cirugía convencional de reemplazo valvular, con canulación arterial aórtica, venosa atriocava y cardioplejia anterógrada “one-shot” con solución cristaloidea Del Nido, ajustada a superficie corporal. La prótesis utilizada fue una válvula biológica porcina supra anular n°21, con 50 minutos de clampeo y 65 minutos de circulación extracorpórea (CEC) total, sin presentar complicaciones técnicas intraoperatorias, ni a la salida de la CEC [Figura 2].

La recuperación post operatoria fue favorable, sin requerimiento de altas dosis de drogas inotrópicas, otorgándose el alta hospitalaria al quinto día, y retorno a actividades habituales de manera temprana.

DISCUSIÓN

La válvula aórtica bicúspide es la anomalía valvular aórtica más común, con una frecuencia del 2%, seguida por la válvula aórtica unicúspide.

La VAC es una afección congénita extremadamente rara, que presenta una incidencia de 0.008%, según reporte de autopsias, y del 0.043% por hallazgo ecocardiográfico trans-torácico (ETT) bidimensional.

La edad de presentación de los síntomas es frecuentemente entre la 4ta y 5ta décadas de la vida, con ligera predominancia del sexo masculino (1.6:1)⁵.

Desde el punto de vista embriológico, alrededor de la 5ta semana de la embriogénesis se desarrolla una variante supernumeraria en el brote mesenquimatoso aórtico, lo que produce una proliferación anormal de las valvas. Esto genera posteriormente una válvula aórtica cuadrícuspide, que se puede catalogar según el tamaño de las valvas en 7 tipos, de acuerdo con la clasificación de Hurwitz y Roberts⁶:

- Las cuatro valvas son de igual tamaño (32%)
- Tres valvas de igual tamaño y la cuarta de menor tamaño (esta es la variante más frecuentemente encontrada 41%)
- Dos valvas grandes y dos más pequeñas (15%)
- Una valva grande, dos de tamaño intermedio y una valva pequeña (3%)

- Tres valvas con tamaños iguales y una de mayor tamaño que las otras tres (2%)
- Dos valvas de igual tamaño y dos valvas de tamaño diferente y menor a las dos primeras (2%)
- Las cuatro valvas de distinto tamaño (5%).

Aproximadamente el 75% de los casos diagnosticados con VAC evolucionan con insuficiencia valvular aórtica. Dieciocho por ciento de estos casos además se asocian a otras anomalías⁷, como defectos del septum ventricular, anomalías en las arterias coronarias (siendo la más común de las anomalías descrita en el 10% de los casos), ductus arterioso permeable y estenosis de la válvula pulmonar. También hubo reportes de asociación con el Síndrome de Ehlers-Danlos.

El diagnóstico básicamente se realiza con ETT bidimensional, que brinda importante información sobre la morfología de la válvula aórtica (número de valvas, grado de engrosamiento, vegetaciones, etc.) La vista en eje corto muestra un patrón en “X” en diástole y una apariencia rectangular en systole. El Doppler color permite evaluar la presencia de insuficiencia valvular. En ocasiones si los resultados del ETT no son concluyentes, se necesitará realizar un ETE para confirmar el diagnóstico⁸.

La tomografía computada 3D⁹ y la resonancia magnética cardíaca son especialmente útiles para evaluar y monitorear la patología, brindando además información sobre severidad de la regurgitación, tamaño del ventrículo izquierdo, identificación de ostium coronarios aberrantes y anomalías asociadas¹⁰.

El manejo terapéutico depende de la gravedad de la regurgitación y de las lesiones asociadas. La indicación quirúrgica es similar a la de otras causas de insuficiencia aórtica. El tratamiento de elección es el reemplazo valvular aórtico, aunque existen algunos grupos que han reportado buenos resultados realizando reparación de la válvula nativa¹¹.

La importancia del diagnóstico de esta patología radica en que más del 50% de estos pacientes requerirán de un reemplazo valvular aórtico entre la 5ta y 6ta décadas de vida

debido al empeoramiento de la regurgitación, tratando de evitar, de manera programada, el incremento de la morbi-mortalidad por falla ventricular izquierda.

CONCLUSIÓN

La VAC es un defecto cardíaco congénito extremadamente raro, usualmente diagnosticado de manera incidental, aunque actualmente su detección es más frecuente gracias a la mayor utilización del ecocardiograma, la tomografía computada y la resonancia magnética cardíaca.

La mayoría de los casos se presentan en la 4ta o 5ta década de la vida con signos de insuficiencia valvular aórtica.

La detección temprana de esta entidad y su seguimiento permitirán el tratamiento médico óptimo y el manejo quirúrgico oportuno, lo que proporcionará a los pacientes el mejor resultado posible.

BIBLIOGRAFIA

1. Tsang MYC, Abudiab MM, Ammash NM, et al. Quadricuspid aortic valve characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities and clinical outcomes. *Circulation* **2016**; 133 (3): 312-19. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017743.
2. Yuan SM. Quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *Braz J Cardiovasc Surg.* **2016**; 31 (6): 454-60. doi:10.5935/1678-9741.20160090.
3. Vasudev R, Shah P, Bikkina M, Shamoof F. Quadricuspid aortic valve: A rare congenital cause of aortic insufficiency. *J Clin Imaging Sci* **2016**; 6: 10. doi:10.4103/2156-7514.179417.
4. Savino K, Quintavalle E, Ambrosio G. Quadricuspid Aortic Valve: A Case Report and Review of the Literature. *J Cardiovasc Echogr* **2015**; 25 (3): 72-76. doi:10.4103/2211-4122.166077.
5. Lin Y, Yin K, Wang Y, et al. Clinical characteristics and surgical outcomes of dysfunctional quadricuspid aortic valve. *J Surg Res* **2018**; 229: 223-29.
6. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* **1973**; 31 (5): 623-26. doi:10.1016/0002-9149(73)90332-9
7. Gouveia S, Martins JDF, Costa G, et al. Quadricuspid aortic valve - 10-year case series and literature Review. *Rev Port Cardiol* **2011**; 30 (11): 849-54. doi: 10.1016/j.repce.2011.10.003.
8. Centamore G, Milazzotto A, Centamore G, et al. Quadricuspid aortic valve insufficiency. Report of a case diagnosed with echocardiography and review of the literature. *G Ital Cardiol* **1993**; 23 (10): 1009-12.
9. Feuchtnner GM. Quadricuspid aortic valve: 3D-visualization by computed tomography. *J Cardiovasc Comput Tomogr* **2020**; 14 (6): e109-e110.
10. Zhu J, Zhang J, Wu S, et al. Congenital quadricuspid aortic valve associated with aortic insufficiency and mitral regurgitation. *J Cardiothorac Surg.* **2013**; 8: 87. doi: 10.1186/1749-8090-8-87.
11. Mastrobuoni S, Aphram G, Tamer S, et al. Quadricuspid aortic valve repair. *Ann Cardiothorac Surg* **2019**; 8 (3): 433-435. doi: 10.21037/acs.2019.05.05.