

Caso Clínico

Un trébol de cuatro hojas, válvula aórtica cuadricúspide.

Caso clínico y revisión de la literatura

A four-leaf clover, quadricuspid aortic valve. Case report and review of literature

Javier Courtis, Agostina Sánchez.

Instituto Oulton. Departamento de Imágenes. División de Cardiología.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 15 de Abril de 2024

Aceptado después de revisión

el 24 de Abril de 2024

www.revistafac.org.ar

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses

RESUMEN

La válvula aórtica cuadricúspide es la anomalía congénita menos frecuente dentro del espectro de variantes anatómicas de dicha válvula, la cual puede acompañarse de otras malformaciones cardíacas. La presentación clínica depende principalmente del estado funcional de la válvula, habitualmente el mecanismo fisiopatológico es la insuficiencia valvular central por mala coaptación de sus velos, requiriendo reparación quirúrgica en la mayoría de los casos. Este reporte revisa las características sobresalientes de la válvula aórtica cuadricúspide, con especial énfasis en el valor complementario que aporta la multimodalidad de imágenes.

Palabras clave:

válvula aórtica cuadricúspide,
tomografía cardíaca multicortes.

A four-leaf clover, quadricuspid aortic valve. Case report and review of literature

ABSTRACT

Quadricuspid aortic valve is the least common congenital anomaly within the spectrum of anatomical variants of such valve, which can be accompanied by other cardiac malformations. Clinical presentation depends on the functional status of the valve; usually the pathophysiological mechanism is central valve insufficiency due to poor coaptation of its leaflets, requiring surgical repair in most cases. This report reviews the salient features of quadricuspid aortic valve, with special emphasis on the complementary value provided by multimodality imaging.

Keywords:

Quadricuspid aortic valve,
multislice cardiac tomography.

INTRODUCCIÓN

La válvula aórtica cuadricúspide (VAC) es una anomalía congénita muy rara, cuya incidencia real es difícil de definir, y varía según la modalidad diagnóstica utilizada para su reconocimiento. Importantes avances en la tomografía cardíaca multicortes (TCM) han contribuido de manera significativa a incrementar su diagnóstico y así el manejo de estos pacientes. Presentamos un caso clínico de VAC en un individuo septuagenario, con el objetivo de discutir sus principales características morfológicas, clínicas y terapéuticas, además de revisar sus hallazgos imagenológicos a través de TCM.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 77 años, con antecedentes de obesidad, hipertensión arterial, dislipemia y ex tabaquista, que consultó por dolor precordial atípico. En el examen físico se auscultó un soplo en foco aórtico, diastólico, aspirativo, decreciente, 3/6 de graduación e irradiado hacia el ápex, resto del examen físico dentro de límites normales.

Se le realizaron diferentes estudios, a saber: a) electrocardiograma (ECG) en el cual se observó alto voltaje en las derivaciones precordiales, resto del trazado normal, b) ecocardiograma transtorácico (ETT) que evidenció buena función sistólica biventricular, con tamaño y contractilidad de ambos ventrículos conservados, además de objetivar en eje corto paraesternal una válvula aórtica de aspecto morfológico difícil de dilucidar debido a mala ventana acústica por su obesidad, con aparente coaptación incompleta de sus velos durante la diástole cardíaca, y asociada a un jet regurgitante central, calculado de grado moderado (volumen regurgitante 33 ml, fracción regurgitante 35%, vena contracta 0.6 cm y ausencia de reflujo holodiastólico en aorta torácica descendente), y una velocidad pico transvalvular de 2.3 m/s, y c) TCM, con la finalidad de evaluar anomalías y estenosis de las arterias coronarias, además de precisar la morfología de la válvula aórtica, la presencia y extensión de la calcificación de sus cúspides, y las dimensiones y características de la aorta torácica. La misma fue realizada con el tomógrafo computado multicortes Canon

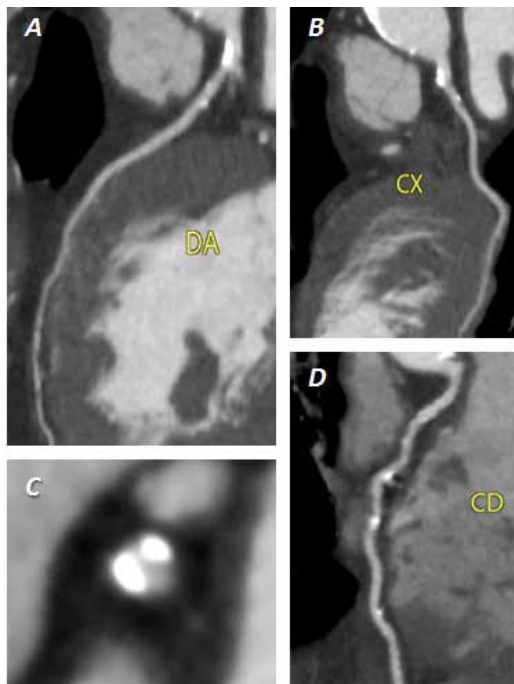


FIGURA 1.
Tomografía multicorte de arterias coronarias.

Medical System® Aquilion Prime de 80 líneas de detectores, y el procesamiento de las imágenes fue realizado en la estación de trabajo Vitrea™. Se empleó un protocolo retrospectivo, gatillado por ECG y un topograma inicial para determinar los límites del volumen cardíaco a adquirir. Se utilizaron 80 ml de contraste iodado no iónico a través de la vena antecubital derecha con el paciente en posición supina y durante una apnea inspiratoria de 12 a 15 segundos, previa bradicardización del paciente con 20 mg de bisoprolol vía oral. El voltaje del tubo fue de 100 Kv y la corriente de 530 mA, con una rotación del gantry de 250 msec y un FOV de 210 mm. El árbol coronario fue subdividido en 18 segmentos, según la clasificación de la Sociedad de Tomografía Computada Cardiovascular. Considerado el estudio de buena calidad técnica por las imágenes adquiridas, se evidenció un nacimiento normal de las arterias coronarias, un puntaje de calcio coronario estimado en 544 (Agatston), con lesiones calcificadas y moderadamente obstructivas en el tronco común de coronaria izquierda y en el tercio medio de coronaria derecha, resto de segmentos coronarios solo con lesiones leves, y función sistólica, tamaño y contractilidad del ventrículo izquierdo conservados (Figura 1). A su vez, se evidenció una válvula aórtica cuadrilobulada tipo II (cúspide supernumeraria entre el seno coronario derecho y el no coronario), cuatro velos del mismo tamaño, engrosados, ligeramente calcificados (Agatston 330), con apertura conservada y déficit en su coaptación diastólica (orificio regurgitante efectivo por planimetría 0.23 cm²). Además, se observó una ligera calcificación parietal de la raíz aórtica, pero de tamaño y conformación normales toda la aorta torácica (Figura 2).

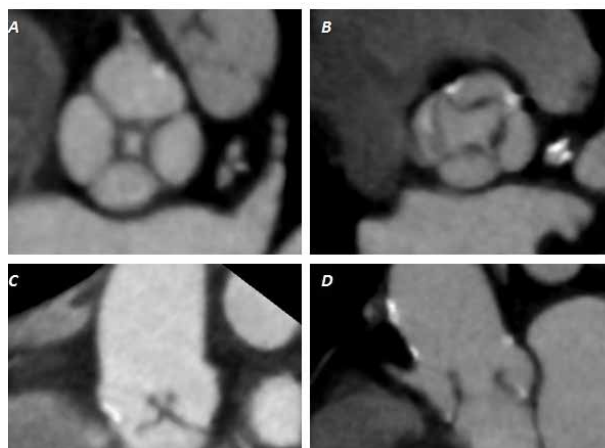


FIGURA 2.
Tomografía multicorte de válvula aórtica

Se decidió el manejo conservador del paciente, y la evaluación funcional de las lesiones observadas en las arterias coronarias a través de SPECT cardíaco con Tc 99 y esfuerzo físico, el cual no evidenció isquemia miocárdica. En los controles clínicos posteriores, el paciente manifestó continuar con los mismos síntomas esporádicos y no presentó ningún tipo de complicación al año de seguimiento. Se le aconsejó que continuara con su tratamiento médico habitual y que se realizara un ETT cada 6 meses.

DISCUSIÓN

La VAC es un tipo de valvulopatía caracterizado por la presencia de 4 cúspides, en lugar de las 3 habituales que presenta una válvula aórtica normal¹. Reportada inicialmente en 1862 por Balinton, es una entidad muy poco frecuente del desarrollo anormal de los velos semilunares de la válvula aórtica, cuya incidencia reportada es del 0.008% en series de autopsias, 0.043% mediante ETT, y < 1% en los pacientes que se realizan reemplazo valvular aórtico quirúrgico^{2,3}. Sin embargo, al ser una anomalía rara, la incidencia es difícil de definir y varía según la modalidad de reconocimiento. Suele presentarse como anomalía congénita aislada, pero en casi un tercio de los casos se asocia con defectos cardíacos coexistentes, siendo la asociación más frecuente la anomalía coronaria⁴. La edad media al momento del diagnóstico es entre la quinta y sexta décadas de la vida, con ligero predominio masculino (relación 1.6:1), y su manifestación clínica depende principalmente del estado funcional de la válvula⁵. Esta anomalía se la ha asociado con insuficiencia valvular en la mayoría de los casos (75 %), funcionamiento normal en menor proporción (16 %) y estenosis valvular como la manifestación clínica menos común (8 %)⁶. En un reciente estudio observacional, la alteración valvular funcional predominante fue la regurgitación, y

aproximadamente un tercio de los pacientes requirieron cirugía de la válvula aórtica⁷. Embriológicamente, el desarrollo de las válvulas semilunares comienza alrededor de la quinta semana de la vida fetal, cada válvula consta de tres protuberancias mesenquimales que al crecer se excavan y forman tres cúspides. Algunos estudios han sugerido que la VAC puede resultar de la división de una de las tres crestas mesenquimales que normalmente dan lugar a tres almohadillas de la válvula aórtica, esto generaría posteriormente una válvula aórtica cuatricúspide. Si bien hay varias formas de clasificar a las VAC, la propuesta por Nakamura es una de las más aceptadas^{9,10}. En ella la categorización de la valvulopatía se basa según el tamaño de sus velos y la posición del velo adicional, dividiéndola en cuatro tipos: a) tipo I, cúspide supernumeraria entre el seno coronario izquierdo y el derecho, b) tipo II, cúspide supernumeraria entre el seno coronario derecho y no coronario, c) tipo III, cúspide supernumeraria entre los senos coronario izquierdo y el no coronario, y d) tipo IV, cúspide supernumeraria no identificada, dos cúspides más pequeñas e iguales. Se han descrito malformaciones coronarias asociadas en el 10% de los pacientes con VAC, siendo la implantación baja y el desplazamiento de sus orígenes hacia las comisuras la anomalía coronaria más frecuente, incluso en algunos casos dichos orígenes pueden quedar parcialmente ocluidos por tejido valvular, lo que puede conllevar a la oclusión del vaso y a la muerte súbita¹¹. Los pacientes con VAC pueden ser asintomáticos hasta la quinta o sexta década de la vida, pero la insuficiencia valvular (IAo) severa es la alteración funcional más delicada frecuentemente asociada¹². La causa del reflujo valvular se puede deber al estrés de cizallamiento distribuido de manera no uniforme en la válvula, fibrosis de los velos y falla en la coaptación, estos mecanismos pueden llevar a la progresión de la IAo¹³. A diferencia de la válvula aórtica bicúspide, la VAC no se asocia a dilatación de la aorta ascendente, o puede presentar dilatación leve y la evolución es más lenta¹⁴. Los últimos avances tecnológicos en el diagnóstico de la práctica clínica común han contribuido a un aumento reciente en la detección de VAC. Si bien el ETT es la modalidad de diagnóstico inicial para evaluar la morfología y función de la válvula aórtica, la ecocardiografía es un método que depende del operador, y ventanas acústicas deficientes, ya sea por el hábito corporal del paciente o el grado de calcificación valvular, pueden comprometer la calidad de la imagen, lo que lleva a un diagnóstico inexacto. Por el contrario, la TCM permite una visualización precisa del número de cúspides, su morfología y movimiento, incluso en pacientes con calcificación valvular grave, además de evaluar otras estructuras relacionadas¹⁵. Ya que la TCM puede delinear con gran precisión la morfología de la válvula aórtica y el subtipo de VAC, así como detectar la incapacidad de la válvula para acoplarse correctamente durante la diástole y por ende estimar la gravedad de la regurgitación resultante, la TCM es una gran herramienta diagnóstica ante la sospecha de esta valvulopatía, sin necesidad de mayor dosis de contraste endovenoso, ni ma-

yor exposición a radiación ionizante¹⁶. También proporciona información muy útil, como la ubicación de los ostium coronarios, la presencia de enfermedad arterial coronaria obstructiva y las dimensiones y anomalías aórticas^{14,19}. En imágenes de TCM, se puede evaluar por planimetría el área de la válvula aórtica anormalmente abierta durante la diástole y así estimar el área del orificio regurgitante efectivo (ORE). El esquema de clasificación de TCM propuesto para determinar la gravedad de la IAo según el ORE es el siguiente: a) leve ORE < 0.3 cm², b) moderado 0.3 a 0.5 cm², y c) severo mayor a 0.5 cm². Importante destacar que este esquema se basa en un trabajo de 45 pacientes, siendo el patrón de oro comparativo el ecocardiograma transesofágico¹⁸. La resonancia magnética cardíaca está ganando terreno rápidamente como modalidad diagnóstica para la evaluación estructural y funcional de la válvula aórtica^{19,20}. Si bien la VAC puede acentuar el riesgo de endocarditis infecciosa en válvula nativa, la profilaxis antibiótica puede ser bastante controvertida²¹. En un estudio reciente que evaluó el pronóstico de la VAC, se observó IAo trivial o leve en casi una quinta parte de los pacientes, de leve a moderada en menos de la mitad y moderada en casi el 40%, la incidencia a 10 años de IAo severa fue del 12%, 30% y 53%, respectivamente²². Aunque no existen directrices formales para el seguimiento de estos pacientes, es prudente realizar métodos imagenológicos periódicamente. Por lo tanto, la TCM puede ser de mucha utilidad cuando la evaluación de la valvulopatía a través del ETT es limitada y se necesita además determinar otros posibles trastornos asociados no evidentes con el ultrasonido (ej. afectación de las arterias coronarias, miocardiopatía hipertrófica, ductus arterioso permeable, aneurisma de aorta).

CONCLUSIÓN

La VAC es una anomalía congénita rara, diagnosticada mayormente de manera incidental, seguramente su detección será más frecuente por el aumento progresivo de la utilización de estudios complementarios imagenológicos. Los pacientes con válvula aórtica cuatricúspide requerirán una evaluación clínica meticulosa y un seguimiento estrecho para ser tratados adecuadamente, la tomografía cardíaca multicortes se erige en una excelente modalidad para cumplir con dichos objetivos.

BIBLIOGRAFIA

1. Saith S, Saith S, Murthy A. Quadricuspid Aortic Valve: An Introduction for Clinicians. *Cardiol Res* 2022; 13: 2 - 10.
2. Balington J. London Medical Gazette, July 1862. Disponible en <https://scholar.google.com/scholar?hl=en&q=%0ABalington+J.+%0A+London+Medical+Gazette.+1862.%0A> Acceso 30 de Agosto de 2024.
3. Savino K, Quintavalle E, Ambrosio G. Quadricuspid Aortic Valve: A Case Report and Review of the Literature. *J Cardiovasc Echogr* 2015; 25: 72 - 76.
4. Tsang MYC, Abudiab MM, Ammash NM, et al. Quadricuspid aortic valve: characteristics associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes. *Circulation* 2016; 133: 312 - 319.

5. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis* **2004**; 13: 534 - 537.
6. Yuan SM. Quadricuspid Aortic Valve: A Comprehensive Review. *Braz J Cardiovasc Surg* **2016**; 31: 454 - 460.
7. Manuel AM, Ladeiras-Lopes R, Ribeiro J, et al. Prevalence, multimodality imaging characterization, and mid-term prognosis of quadricuspid aortic valves: an analysis of eight cases, based on 160 004 exams performed during 12 years in a tertiary care hospital. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* **2021**; 22: 765 - 776.
8. Fernández B, Durán AC, Fernández-Gallego T, et al. Bicuspid aortic valves with different spatial orientations of the leaflets are distinct etiological entities. *J Am Coll Cardiol* **2009**; 54: 2312 - 2318.
9. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* **1973**; 31: 623 - 626.
10. Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki M, et al. Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* **2001**; 49: 714 - 716.
11. Douglas H, Moore M, Purvis J. Comprehensive assessment of a quadricuspid aortic valve and coronary arteries by multidetector cardiac CT. *Heart* **2012**; 98: 1838.
12. Novoa V, Martínez A, Souaf S, et al. Válvula aórtica cuádrícuspide. Presentación de dos casos. *Cirugía Cardiovascular* **2022**; 29: 244 - 248.
13. 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.
14. Godefroid O, Colles P, Vercauteren S, et al. Quadricuspid aortic valve: a rare etiology of aortic regurgitation. *Eur J Echocardiogr* **2006**; 7: 168 - 170.
15. Feuchtner GM. Quadricuspid aortic valve: 3D-visualization by computed tomography. *J Cardiovasc Comput Tomogr* **2020**; 14: e109 - e110.
16. Ko SM, Shin JK, Chee HK, et al. Morphological and Functional Evaluation of Quadricuspid Aortic Valves Using Cardiac Computed Tomography. *Korean J Radiol* **2016**; 17: 463 - 471.
17. Wang N, Zhang C, Zhang Z, et al. Quadricuspid aortic valve with anomalous coronary artery: comprehensive evaluation with multidetector computed tomography. *Tex Heart Inst J* **2012**; 39: 303 - 305.
18. Jeon MH, Choe YH, Cho SJ, et al. Planimetric measurement of the regurgitant orifice area using multidetector CT for aortic regurgitation: a comparison with the use of echocardiography. *Korean J Radiol* **2010**; 11: 169 - 177.
19. Pouleur AC, le Polain de Waroux JB, Pasquet A, et al. Successful repair of a quadricuspid aortic valve illustrated by transoesophageal echocardiography, 64-slice multidetector computed tomography, and cardiac magnetic resonance. *Eur Heart J* **2007**; 28: 2769.
20. Kajinami K, Takekoshi N, Mabuchi H. Images in cardiology. Non-invasive detection of quadricuspid aortic valve. *Heart* **1997**; 78: 87.
21. Takeda N, Ohtaki E, Kasegawa H, et al. Infective endocarditis associated with quadricuspid aortic valve. *Jpn Heart J* **2003**; 44: 441 - 445.
22. Yang LT, Enriquez-Sarano M, Michelena HI, et al. Predictors of progression in patients with stage B aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* **2019**; 74: 2480 - 2492.