

## Insuficiência Aórtica por Valva Aórtica Quadricúspide

Lúcia Afonso Cruz, Márcia Bueno Castier, Maria Eduarda Ferro  
Costa Castro Menezes, Francisco Manes Albanesi F°  
Rio de Janeiro, RJ

*Paciente de 45 anos com quadro clínico de insuficiência aórtica devida a valva aórtica quadricúspide detectada pela ecocardiografia bidimensional e quantificada pelo Doppler como de grau grave.*

*Esta alteração é rara, geralmente não associada a outros defeitos cardiovasculares e, frequentemente, evolui para insuficiência aórtica por falha na coaptação entre as cúspides.*

### Aortic Regurgitation by Quadricuspid Aortic Valve

*In a 45 year old patient with clinic diagnosis of aortic regurgitation the two-dimensional echocardiography demonstrated a quadricuspid aortic valve and severe aortic regurgitation by Doppler.*

*The quadricuspid aortic valve is a rare pathology, usually not associated with other cardiovascular pathologies and in which there is evolution with aortic regurgitation due to malposition of the four cusps.*

Arq Bras Cardiol, volume 60, n° 2, 103-105, 1993

O encontro de cúspide supranumerária em valvas cardíacas semilunares é um achado raro. Sua incidência na posição aórtica é de 0,033%<sup>1,2</sup>. Entre os casos descritos a maioria foi diagnosticada através da necrópsia<sup>3,4</sup>, pela ecodoppler cardiografia<sup>5,6</sup> ou durante o ato cirúrgico na valva aórtica<sup>7-12</sup>.

Com o advento da ecocardiografia bidimensional foi possível o seu diagnóstico com segurança e em fase mais precoce do seu quadro evolutivo. No corte transverso ao nível dos vasos da base é possível a visualização das cúspides aórticas em forma de "x" caracterizando o tipo quadricúspide, ao invés da configuração "y", típica do tricúspide<sup>1</sup>.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de insuficiência aórtica grave devida a valva aórtica quadricúspide.

### Relato do Caso

Paciente de 45 anos, feminina, preta, referindo quadro de início há dois anos com dispnéia e precordialgia atípica aos esforços, de caráter progressivo, evoluindo para os mínimos esforços e sendo responsável por sua internação. Não havia referência prévia de febre reumá-

tica, hipertensão arterial ou outras patologias cardiovasculares. O exame apresentava pulsos arteriais amplos do tipo célere, pressão arterial de 120 x 60mmHg e ausculta cardíaca com ritmo regular, presença de sopro sistólico (+++/6) no foco aórtico com irradiação para carótidas e sopro diastólico (+++/6) no foco aórtico. A radiografia do tórax evidenciava aumento da área cardíaca às custas do ventrículo esquerdo (VE). O eletrocardiograma demonstrava sobrecarga ventricular esquerda do tipo diastólica. O ecocardiograma revelou os seguintes valores: aorta 4,1cm; átrio esquerdo 4,1cm; diâmetro do VE em diástole 5,7cm e em sístole 3,5 cm; espessura do septo interventricular e de parede posterior do VE de 1,3cm; fração de ejeção de 68%, com sinais de sobrecarga volumétrica e hipertrofia concêntrica do VE. A valva aórtica era quadricúspide com falha de coaptação central e espessamento das cúspides (fig. 1). A valva mitral exibia vibrações diastólicas (fluttering) no seu folheto anterior. As valvas tricúspide e pulmonar eram normais. Ao Doppler foi detectada regurgitação aórtica significativa e não foi observada a presença de gradiente sistólico entre o VE e a aorta. O estudo hemodinâmico e angiográfico confirmou a insuficiência aórtica grave, com coronárias normais e as seguintes pressões: VE (pré angio) 131,6/2,4/8,4mmHg e pós angio de 156,8/2,8/8,4mmHg; artéria pulmonar 25,2/11,2 (15,8) mmHg; pressão capilar pulmonar média 11,2mmHg; ventrículo direito 25,2/0/2,8mmHg; aorta (pós-angio) 156,8/65,8 (96,73) mmHg; débito cardíaco de 8,6 L/min; resistência vascular sistêmica de 868 UAB; resistência vascular pulmonar de 141,39 UAB e resistên-

Hospital Universitário Pedro Ernesto da UERJ.

Correspondência: Lúcia Afonso Cruz.

Rua Soares da Costa, 300/1502 - 20520 - Rio de Janeiro - RJ.

Recebido para publicação em 9/4/92

Aceito em 22/6/92

cia arterial pulmonar de 55,81 UAB. Em virtude das alterações apresentadas foi submetida à cirurgia de troca valvar, tendo sido implantada prótese aórtica. No ato cirúrgico foi confirmada a presença de quatro cúspides aórticas, que se encontravam fibrosadas e distorcidas.

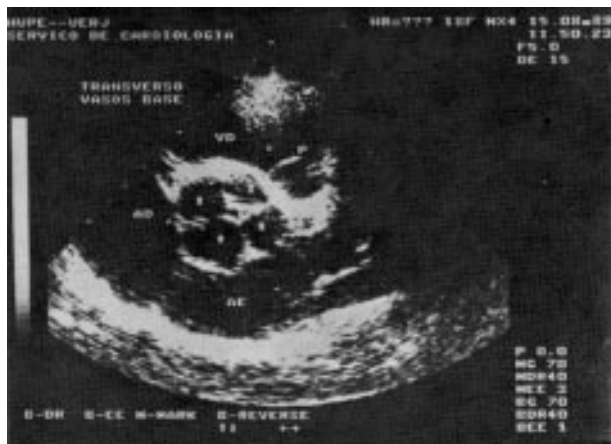


Fig.1 - Ecocardiograma bidimensional no corte transversal dos vasos da base, observa-se a valva aórtica quadricúspide com falha de coaptação central.

## Discussão

As alterações das valvas semilunares aórtica e pulmonar estão entre as malformações mais comuns do coração. Enquanto a valva aórtica bicúspide e unicúspide são relativamente frequentes, a valva quadricúspide isolada é rara, pois sua incidência oscila entre 0,008% a 0,043% ( $x = 0,033\%$ ) em contraste com a valva bicúspide encontrada em 2% da população geral<sup>1,2,5-8</sup>.

Essa diminuta incidência pode ser devida a exclusão da valva pseudoquadricúspide, decorrente da falsa imagem de uma cúspide acessória, na presença de endocardite infecciosa, doença inflamatória ou cirurgia prévia, por distorção do anel valvar ou ao pequeno tamanho que a cúspide acessória pode apresentar dificultando sua observação até mesmo na necropsia<sup>2,5,6</sup>.

A primeira referência do encontro desta alteração data de 1862, e até 1969 já haviam sido descritos sete casos, todos diagnosticados por necropsia, descrição cirúrgica ou evidenciado pela aortografia<sup>9,10</sup>.

O diagnóstico através da ecocardiografia bidimensional foi possível a partir de 1984 e, desde então, o número de casos descritos vem aumentando, sendo que a maior série pertence à Clínica Mayo, com 8 casos entre 60.446 pacientes (0,01%) submetidos a exame ecocardiográfico num período de 6 anos<sup>1,2,5</sup>.

A valva aórtica quadricúspide é habitualmente uma malformação isolada, sendo raramente associada a outras anomalias congênitas<sup>2,5,6,8</sup>. É frequentemente acompanhada de insuficiência aórtica. Os achados cirúrgicos e

histológicos têm demonstrado que o espessamento fibroso da valva pode resultar em incompleta coaptação das cúspides levando à regurgitação<sup>2,5,6,11</sup>. Outro possível mecanismo responsável pela insuficiência valvar aventado por Feldman e col<sup>2</sup>, seria devido a presença de uma cúspide acessória menor com distribuição desigual do estresse transvalvar e coaptação anormal das cúspides, resultando em regurgitação aórtica progressiva com trauma localizado e deterioração hemodinâmica. No entanto, estes achados não foram confirmados por estudos de necropsia, sugerindo que a ocorrência de insuficiência aórtica não é associada necessariamente com o achado da valva aórtica quadricúspide<sup>5</sup>.

A dopplerecardiografia é muito sensível em demonstrar a presença da regurgitação aórtica, mesmo nos casos onde esta não é clinicamente significativa, permitindo desse modo o diagnóstico precoce desse envolvimento. A insuficiência valvar nestes casos não é observada no lactente, surgindo em geral na infância, na adolescência e na idade adulta, sugerindo que este tipo de alteração anatômica valvar possui função normal em fases iniciais da vida<sup>2,3,5,8,10,12</sup>.

A valva aórtica quadricúspide pode raramente evoluir para lesão estenosante<sup>3</sup>. Não se tem referência quanto ao acometimento reumático deste tipo de alteração valvar, embora seja conhecido que a valva aórtica bicúspide pode estar acometida na febre reumática<sup>12</sup>, assim como a quadricúspide normofuncionante não parece ser mais susceptível à endocardite infecciosa do que as valvas tricúspides<sup>2,6</sup>.

O ecocardiograma bidimensional é capaz de identificar as quatro cúspides, bem como suas respectivas dimensões com relativa facilidade. Desse modo, observase que 60% das valvas quadricúspides possuem três cúspides de igual tamanho e 1 de menor dimensão, e em apenas 12% as cúspides são de igual proporção<sup>13</sup>.

O mau posicionamento dos óstios e das artérias coronárias devem ser lembrados, com uma possível ocorrência neste tipo de alteração valvar, podendo influir na escolha da técnica cirúrgica e no tipo de prótese nos casos de regurgitações significativas<sup>5,10,12</sup>.

A definição ecocardiográfica da valva aórtica quadricúspide inclui a formação características do "x" durante a diástole e a abertura livre das cúspides, com configuração retangular na sístole, ao invés do formato ovalar da valva aórtica tricúspide, sendo elemento fundamental na caracterização desta alteração<sup>1,2,5,6</sup>.

Com a ampla utilização da ecocardiografia bidimensional no diagnóstico das cardiopatias, foi possível detectar maior número de casos desta alteração, principalmente em pacientes jovens e assintomáticos, possibilitando o acompanhamento desta malformação, além do diagnóstico precoce da sua mais freqüente complicação que é a regurgitação aórtica.

## Referências

1. Chandrasekarau K, Tajik AJ, Edwards WD, Seward JB - Two-dimensional echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve. *Am Heart J*, 1984; 53: 1732-3.
2. Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, Seward JB, Taylor CL, Tajik AJ - Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valve. *Am J Cardiol*, 1990; 65: 937-8.
3. Davia JE, Fenglio JJ, DeCastro CM, Mc Allister Jr. HA, Cheitlin MD - Quadricuspid semilunar valves. *Chest* 1977; 72: 186-9.
4. Kurosawa H, Wagenaar SC, Becker AE - Sudden death in a youth - a case of quadricuspid aortic valve with isolation of origin of left coronary. *Br Heart J*, 1981; 46: 211-5.
5. Barbosa MM, Motta MS - Quadricuspid aortic valve and aortic regurgitation diagnosed by Doppler echocardiography: report of two cases and review of the literature. *J Am Soc Echo*, 1991; 4: 69-74.
6. Coeurderoy A, Birou Y, Laurent M, Almange C - Quadricuspidée aortique congénitale - à propos d'un cas. *Revue de la littérature. Arch Mal Coeur*, 1986; 5: 745-8.
7. Lanzillo G, Breccia PA, Intonti F - Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the right coronary orifice. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980; 15: 149-51.
8. Nalbantgil I, Cagatay G - Quadricuspid aortic valve. *Chest*, 1975; 67: 623-4.
9. Peretz DI, Changfort GH, Gourlay RH - Fourcuspid aortic valve with significant hemodynamic abnormality. *Am J Cardiol*, 1969; 23: 291-3.
10. Robicsek F, Sauger PW, Daugherty HK, Montgomery CC - Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol*, 1969; 23: 288-90.
11. 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: 327-8.
12. Prates PR, Lucchese FA, Kalil RAK, Azambuja P, Bertoletti V, Nesrala IA - Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol*, 1969; 23: 288-90.
13. Hurwitz LE, Roberto WC - Quadricuspid semilunar valves. *Am J Cardiol*, 1973; 31: 623-6.