

Caso clínico

Válvula aórtica cuádrícuspide. Presentación de dos casos

Víctor Novoa^a, Amparo Martínez^b, Souhayla Souaf^c, José Manuel Suárez^d,
Mohamed M. El-Diasty^e y Ángel L. Fernández^{a,c,*}



^a Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas, Facultad de Medicina, Universidad de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, La Coruña, España

^b Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, La Coruña, España

^c Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, La Coruña, España

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, La Coruña, España

^e Cardiac Surgery Department, Kingston General Hospital, Kingston, Canadá

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de noviembre de 2021

Aceptado el 9 de enero de 2022

On-line el 24 de febrero de 2022

Palabras clave:

Cuádrícuspide

Válvula aórtica

Insuficiencia aórtica

RESUMEN

La válvula aórtica cuádrícuspide es una malformación congénita infrecuente. Aproximadamente la mitad de los casos publicados han sido intervenidos quirúrgicamente. Se realiza un estudio clínico-patológico de dos pacientes intervenidos de recambio valvular por presentar una válvula aórtica cuádrícuspide con insuficiencia severa central por falta de coaptación de los velos y dilatación del ventrículo izquierdo. Macroscópicamente los velos se encontraban engrosados, con retracción de los bordes libres sin evidencia de calcificación. El estudio microscópico demostró un aumento de la densidad de fibras de colágeno sin signos de inflamación.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Quadricuspid aortic valve. Report of two cases

ABSTRACT

Isolated quadricuspid aortic valve is a rare congenital anomaly. One half of reported cases underwent aortic valve replacement. We report the clinical-pathologic characteristics of two patients with congenital quadricuspid aortic valve and significant aortic regurgitation necessitating surgery. Patients were operated on because of severe aortic insufficiency due to abnormal leaflet coaptation and ventricular dilatation. Macroscopically, thickening of the cusps with retracted free margins without evidence of calcification of the valve was observed. Microscopically, there was an increase in collagen fibers without inflammatory signs.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Quadricuspid

Aortic valve

Aortic insufficiency

Introducción

La válvula aórtica cuádrícuspide (*quadricuspid aortic valve* [QAV]) congénita es una malformación infrecuente, con una tasa de prevalencia que oscila entre el 0,03 y el 0,0065%, dependiendo de las series y del método utilizado para el diagnóstico¹⁻³. Hasta la fecha se han descrito unos 250 casos. Los primeros se observaron en estudios necrópsicos, aortografías y durante la cirugía valvular⁴. Hoy en día la mayoría de los casos de QAV se diagnostican mediante ecocardiografía. La ecocardiografía transtorácica (ETT) y la ecocardiografía transesofágica (ETE) permiten estudiar la anatomía y la fisiología de la QAV y constituyen el método diagnóstico de elección, si bien se ha observado que la ETE es más sensible. Otras técnicas, como la tomografía axial computarizada y la reso-

nancia magnética, también permiten caracterizar la morfología de la QAV^{1,5}.

La alteración hemodinámica más frecuente asociada a la QAV es la insuficiencia valvular, que precisa corrección quirúrgica aproximadamente en el 50% de los pacientes^{5,6}.

Se estudian a continuación los hallazgos clínicos y patológicos en dos pacientes portadores de QAV intervenidos de recambio valvular aórtico.

Presentación de los casos

El primer caso corresponde a una mujer de 58 años remitida al hospital por presentar soplo cardíaco y disnea. La paciente tenía antecedentes de bocio normofuncionante, traumatismo craneoencefálico antiguo y epistaxis de repetición. En la ETT se observó insuficiencia aórtica severa y prolapso mitral con insuficiencia mitral ligera. No se sospechó la presencia de una válvula aórtica tetracúspide. El ventrículo izquierdo se encontraba dilatado y la función ventricular sistólica era normal. Se realizó estudio

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: angelluis.fernandez@usc.es (Á.L. Fernández).

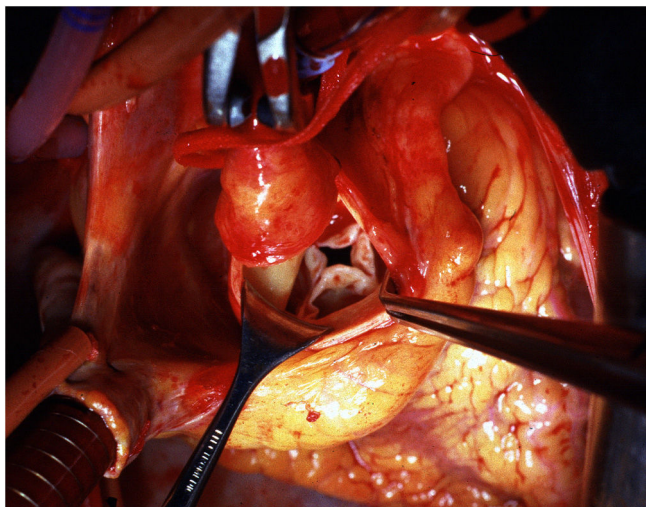


Figura 1. Imagen intraoperatoria. Aorta ascendente pinzada y aortotomía transversa. Se aprecia la válvula aórtica con cuatro cúspides y falta de coaptación central.

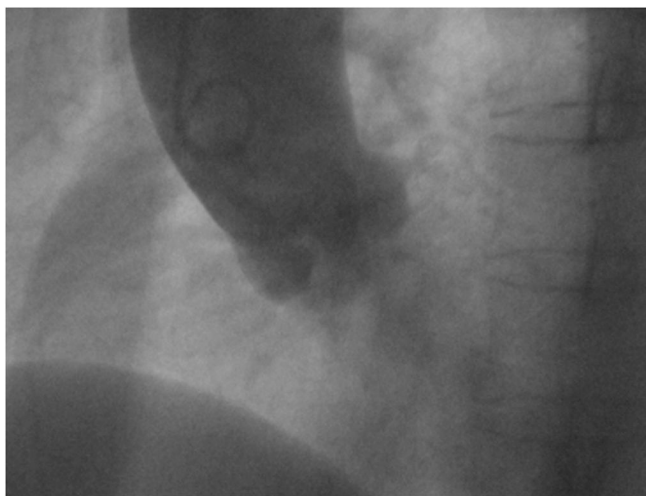


Figura 2. Aortografía en proyección oblicua anterior izquierda. Se aprecian cuatro senos.

angiocardiográfico, que confirmó la presencia de una insuficiencia aórtica severa con coronarias normales y dominancia derecha. La paciente fue remitida para recambio valvular aórtico. La intervención se realizó siguiendo la técnica habitual. Durante la inspección intraoperatoria se observó que se trataba de una QAV. Los cuatro velos estaban bien diferenciados, eran de tamaño similar y sus bordes libres no coaptaban, dejando un orificio central (fig. 1). El velo accesorio se localizaba entre el velo coronario derecho y el no coronario. La válvula aórtica presentaba aumento de rigidez, engrosamiento y enrollamiento de los bordes libres, así como ausencia de calcificación. El ostium coronario izquierdo presentaba una localización normal, mientras que el ostium derecho estaba desplazado caudalmente y próximo a la comisura entre el velo coronario derecho y el velo supernumerario. Ambos ostia quedaban enfrentados en un ángulo aproximado de 170 grados. Se implantó una bioprótesis aórtica Carpentier-Edwards Perimount Magna número 23 (Edwards Lifesciences, Irvine, Ca, EE.UU.). La evolución postoperatoria fue satisfactoria. El estudio retrospectivo de la aortografía evidenció la existencia de cuatro senos de Valsalva (fig. 2).

El segundo caso se trata de un varón de 45 años remitido por presentar soplo cardíaco y cardiomegalia. El paciente tenía



Figura 3. Aortografía en proyección oblicua anterior izquierda. Se aprecian cuatro senos.

antecedentes de adicción a drogas por vía parenteral, serología positiva al VIH y se encontraba en tratamiento con antirretrovirales. La ETT demostró una insuficiencia aórtica severa, dilatación ventricular y función sistólica conservada. No se sospechó la presencia de una válvula aórtica cuatricúspide. El estudio angiocardiográfico demostró la existencia de insuficiencia aórtica severa, coronarias sanas con dominancia derecha y cuatro senos de Valsalva (fig. 3). Se realizó ETE, que confirmó la presencia de una QAV con dos velos grandes de tamaño similar y otros dos más pequeños, así como una insuficiencia valvular central por falta de coaptación (fig. 4). El paciente fue remitido para recambio valvular aórtico. La intervención se realizó del modo convencional. Durante la inspección de la válvula se comprobó la existencia de un velo accesorio más pequeño que los otros tres y situado entre el velo coronario derecho y el no coronario (fig. 5). Los ostia coronarios estaban localizados normalmente. La válvula fue reseca y se implantó una prótesis mecánica CarboMedics número 23 (Sulzer CarboMedics, Inc, Austin, TX, EE.UU.). La evolución postoperatoria transcurrió sin incidencias. En el estudio macroscópico se observó que los velos presentaban cuatro comisuras y cuatro cúspides bien diferenciadas, con bordes libres enrollados, engrosados y retraídos y ligero aumento de la rigidez valvular (fig. 6). El estudio microscópico demostró incremento de la densidad de fibras de colágeno, sin evidencia de cambios inflamatorios (fig. 7).

Discusión

La QAV es una malformación congénita infrecuente. La edad media de los pacientes con QAV en el momento del diagnóstico oscila entre 43 y 50 años, con un rango de unos meses y 78 años^{3,5}.

En los primeros trabajos publicados se pensaba que la QAV era más frecuente en varones, ya que el número de mujeres referidas para tratamiento quirúrgico es menor^{4,7}. Sin embargo, en base a estudios ecocardiográficos se ha observado que la prevalencia es similar entre varones y mujeres⁵.

Embriológicamente, la septación del tronco arterioso da lugar a los troncos arteriales aórtico y pulmonar. Posteriormente se desarrollan tres cojines mesenquimales que protruyen en la luz de la aorta y se diferencian en tres velos semilunares que coaptan en el centro del orificio valvular. Se ha sugerido que la aparición de un número anormal de velos en la válvula aórtica puede deberse a trastornos en estadios tempranos de la septación del tronco arterioso que afectan a la formación de la raíz aórtica para la diferenciación de los senos, velos y triángulos entre los velos^{3,4,7}. Por otro lado,

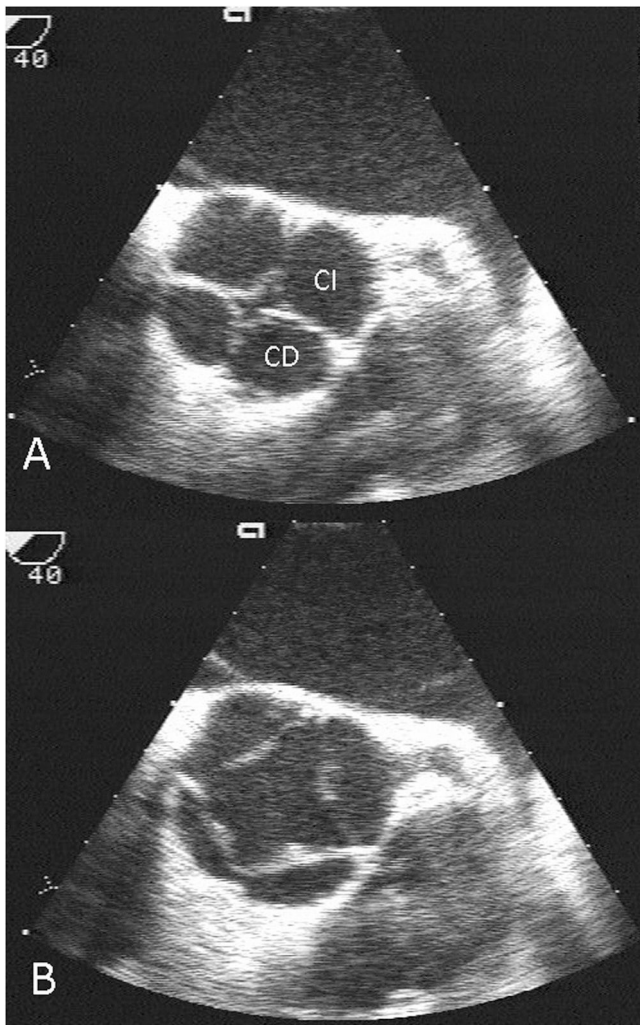


Figura 4. Ecocardiografía transesofágica de la válvula aórtica en eje corto. A) diástole; B) sístole. CD: seno coronario derecho; CI: seno coronario izquierdo.

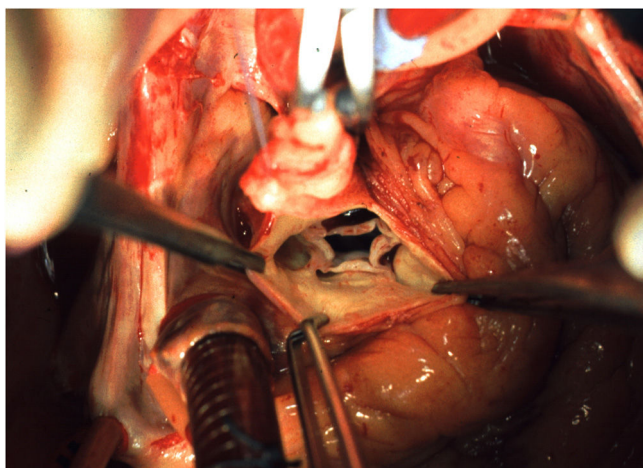


Figura 5. Imagen intraoperatoria. Aorta ascendente pinzada y aortotomía transversa. Se aprecia válvula aórtica con cuatro cúspides y falta de coaptación central.

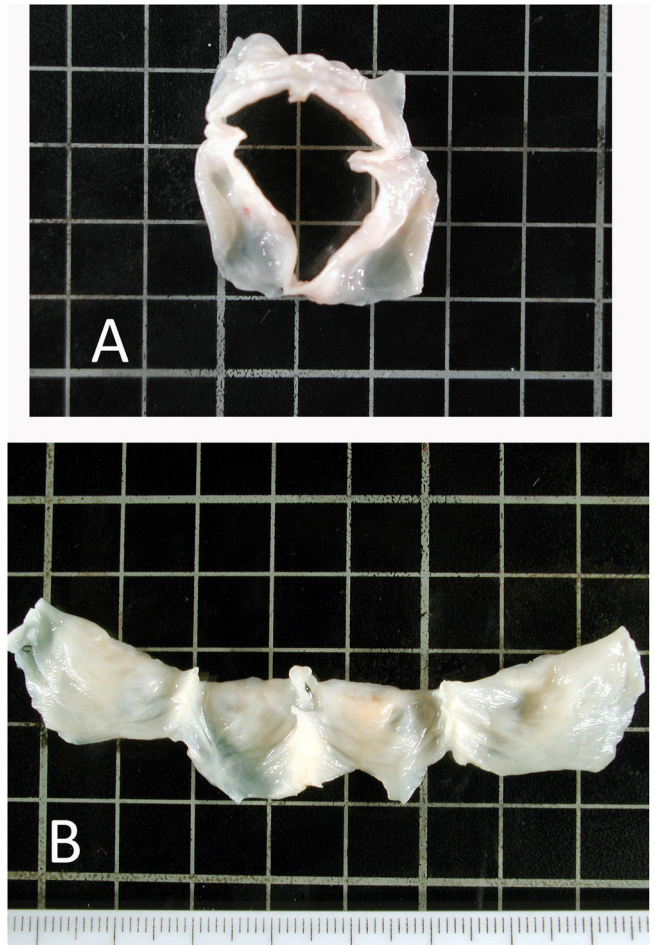


Figura 6. A) Vista de la válvula resecada. Las unidades de medida son centímetros. B) Vista de los cuatro velos desplegados.

estudios experimentales han demostrado que el velo accesorio de la QAV también podría resultar de la división de uno de los tres cojines mesenquimales que dan lugar a la válvula aórtica normal⁸.

La QAV se asocia a otras anomalías cardíacas hasta en el 32% de los pacientes⁵. Se han descrito casos de QAV coexistiendo con estenosis subaórtica, comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso, miocardiopatía hipertrófica, anomalías de la válvula mitral, trasposición de las grandes arterias y anomalías de las arterias coronarias, siendo estas últimas las más frecuentes. No se ha observado asociación familiar en la QAV^{2,3,5}.

La clasificación morfológica de la QAV se ha realizado atendiendo a dos caracteres fundamentales: el tamaño de los velos y la posición del velo accesorio.

En cuanto al tamaño, la clasificación más utilizada es la de Hurwitz y Roberts, que distingue siete tipos⁹: A) cuatro velos iguales; B) tres velos iguales y uno desigual; C) dos velos grandes e iguales y dos pequeños e iguales; D) un velo grande, dos intermedios y uno pequeño; E) un velo grande y tres más pequeños e iguales; F) dos velos grandes e iguales y dos pequeños y desiguales, y G) cuatro velos desiguales. Los tipos A, B y C representan más del 85% de los casos observados, mientras que los otros son infrecuentes.

Respecto a la situación del velo accesorio, existen dos posibilidades. La primera es un velo accesorio situado entre el izquierdo y el derecho, y la segunda es un velo accesorio adyacente al no coronario. En este segundo caso puede resultar difícil distinguir el velo accesorio del no coronario. La localización más frecuente del velo accesorio es entre el coronario derecho y el no corona-

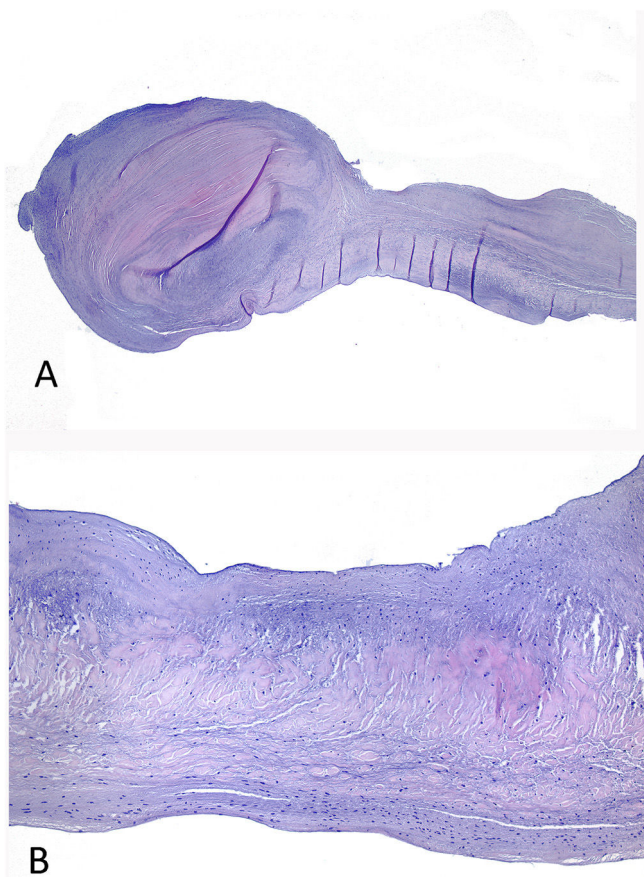


Figura 7. Imagen microscópica con tinción de hematoxilina-eosina. A) Imagen a 25 aumentos. Se aprecian engrosamiento del velo con el borde libre engrosado y plegado sobre sí mismo. B) Imagen a 50 aumentos. Se aprecia la gran densidad de haces de colágeno.

riano, siendo el accesorio habitualmente de menor tamaño que los otros tres^{3,5}.

Los velos de la QAV presentan con frecuencia aumento del grosor, enrollamiento y retracción de los bordes. También se han descrito fenestraciones y calcificación. Microscópicamente en los velos de la QAV se han observado áreas de edema, fibrosis, hialinización y focos de calcificación³⁻⁷.

Se han descrito malformaciones coronarias en el 10% de los pacientes con QAV⁵. Los ostia de implantación baja y desplazados hacia las comisuras, tal y como pudimos observar en uno de nuestros pacientes, son la anomalía más frecuente. En algunos casos los ostia pueden quedar parcialmente ocluidos por tejido valvular comisural, lo que puede conllevar oclusión coronaria y muerte súbita¹⁰.

La insuficiencia aórtica es la alteración hemodinámica más frecuentemente asociada a la QAV. En torno al 50% de los pacientes con QAV presentan insuficiencia en el momento del diagnóstico, siendo moderada/severa hasta en el 25% de los casos⁵. La dilatación de la aorta se observa en una tercera parte de los casos, mientras que la estenosis valvular aórtica es excepcional⁵.

En base a estudios ecocardiográficos, algunos autores han sugerido que un velo accesorio pequeño se asocia a insuficiencia aórtica severa por falta de coaptación durante la diástole, mientras que velos de similar tamaño o un velo accesorio grande no se asocian a insuficiencia aórtica. Sin embargo, otros trabajos han observado la presencia de insuficiencia aórtica severa de localización central en pacientes con QAV con cuatro velos de similar tamaño, por lo que

no se puede concluir que la morfología de la QAV sea determinante de su evolución funcional^{2,3,5}.

En cuanto al mecanismo por el que una QAV provoca insuficiencia valvular, es posible que la alteración en el número de velos genere asimetría del flujo transvalvular, turbulencias y estrés capaces de favorecer la fibrosis progresiva de los velos y fallo de coaptación^{2,3,5}. La presencia de una válvula cuatricúspide en posición pulmonar es 10 veces más frecuente que a nivel aórtico, pero no se asocia a regurgitación valvular. Este hecho reforzaría la hipótesis del estrés hemodinámico como factor determinante del deterioro valvular.

La dilatación de la aorta ascendente está presente en el 29 al 42% de los pacientes⁵. La dilatación suele ser ligera, no se asocia a disección y su evolución es más lenta que en los pacientes con valvulopatía bicúspide. No parece que la dilatación aórtica asociada a QAV sea una aortopatía genética, sino que parece secundaria a factores hemodinámicos⁵.

No se conoce la historia natural de la QAV. Se supone que, al igual que ocurre en muchos casos de válvula aórtica bicúspide, la QAV es competente durante la infancia, de modo que el trastorno hemodinámico se desarrolla en la edad adulta^{3,5}.

Aunque el método más utilizado para identificar la presencia de cuatro cúspides es la ecocardiografía, en nuestros dos casos el estudio transtorácico no permitió establecer el diagnóstico. Es posible que la ventana ecocardiográfica no fuera apropiada.

Una vez diagnosticada una QAV, en caso de que no se indique un recambio valvular quirúrgico es preciso un seguimiento clínico periódico, teniendo en cuenta que la progresión de la insuficiencia valvular y la dilatación de la aorta son en general lentas⁵.

Los criterios de indicación de tratamiento quirúrgico de un paciente con QAV son similares a los de cualquier valvulopatía aórtica. Puede estar justificado realizar recambio valvular en pacientes con QAV asintomáticos, sin dilatación ventricular ni insuficiencia aórtica, si se sospecha ostium coronario con riesgo de oclusión por el tejido valvular^{5,6}.

La mayoría de los casos de QAV intervenidos son pacientes en la quinta y sexta décadas de la vida. Este hecho sugiere que el trastorno hemodinámico es de aparición tardía aunque la QAV esté presente desde el nacimiento⁵.

El reemplazo valvular es más frecuente que la reparación, ya que el engrosamiento y el enrollamiento de los velos dificultan la cirugía conservadora. La técnica quirúrgica del reemplazo valvular puede estar dificultada en la QAV debido a la posición de los ostia coronarios. En el caso de la cirugía conservadora, la técnica más utilizada para la reparación es la tricuspización, que consiste en la escisión del velo supernumerario acompañada de comisuroplastia. Con frecuencia se asocia una anuloplastia aórtica. No existe experiencia con el uso de válvulas transcáteter en pacientes con QAV⁶. En los dos casos presentados decidimos realizar reemplazo en lugar de reparación debido al marcado engrosamiento de los velos.

El pronóstico de los pacientes con QAV a largo plazo es bueno y similar al de la población normal⁵. Se ha sugerido una mayor vulnerabilidad a la infección en la QAV, por lo que algunos autores aconsejan profilaxis de la endocarditis, especialmente cuando los velos son muy desiguales de tamaño, si bien las guías de actuación clínica no hacen recomendación alguna sobre este aspecto^{2,5}.

Consideraciones éticas

Este trabajo ha sido aprobado por el comité ético del hospital y los pacientes han dado el consentimiento para su publicación.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cereceda-Monteoliva N, Capoccia M, Mensah K, Stenz R, Petrou M. Quadricuspid aortic valve: A case report and review of the literature. *Br J Cardiol.* 2020;27:143–4.
2. Yuan SM. Quadricuspid aortic valve: A comprehensive review. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2016;31:454–60.
3. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: A comprehensive review. *J Heart Valve Dis.* 2004;13:534–7.
4. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. *Clin Cardiol.* 2002;25:548–52.
5. Tsang MYC, 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;133:312–9.
6. 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;150:79–82.
7. 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;78:83–7.
8. Fernández B, Duran AC, Martie A, López D, Sans Coma V. New embryological evidence for the formation of quadricuspid aortic valves in the Syria hamster (*Mesocricetus auratus*). *J Comp Pathol.* 1999;212:89–94.
9. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol.* 1973;31:623–6.
10. Soares FR, Branco C, Coutinho GF, Prieto D, Antunes MJ. Quadricuspid aortic valve with a hidden left ostium: Case report and literature review. *Rev Port Cardiol.* 2021;40:63e1–5.