

# Válvula aórtica cuatricúspide

## Quadricuspid aortic valve

Diego Posada-Ríos<sup>1</sup>, Alejandro Ramírez-Moreno<sup>2</sup>, Juan C. Jaramillo-González<sup>2</sup>, Ricardo Zambrano-Vesga<sup>3</sup> y Camila Franco-Mesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Facultad de Medicina, Universidad CES; <sup>2</sup>Departamento de Cirugía Cardiovascular, Clínica El Rosario; <sup>3</sup>Departamento de Cardiología y Ecocardiografía, Clínica El Rosario. Medellín, Colombia

## Resumen

La válvula aórtica cuatricúspide es una anomalía congénita poco común, la cual puede o no acompañarse de otras malformaciones cardíacas, y, en general, es diagnosticada de manera incidental. Se calcula que tiene una incidencia menor al 0.00033% en autopsias y menor al 0.0065% en ecocardiografía transtorácica. La mayoría de pacientes tienen insuficiencia aórtica. Se expone el caso clínico de una paciente femenina, de 60 años de edad, con múltiples comorbilidades, quien presentaba insuficiencia aórtica grave, rápida progresión de su sintomatología y clara indicación quirúrgica de reemplazo valvular. Durante los exámenes preoperatorios, las ecocardiografías transtorácica y transesofágica no evidenciaron una cuarta valva. En cirugía se encontró, de manera incidental, una válvula aórtica nativa con cuatro valvas. Se resecó la válvula nativa y se implantó una prótesis biológica. La ecocardiografía posoperatoria mostró una válvula aórtica con prótesis biológica normofuncionante y recuperación de la función ventricular. La válvula aórtica cuatricúspide es una variación anatómica poco común, que, con el tiempo, genera alteraciones en la mecánica valvular, lo que conduce a insuficiencia aórtica. Es relevante conocer esta variación anatómica por la fuerza de asociación que presenta con enfermedades valvulares aórticas.

**Palabras clave:** Válvula aórtica cuatricúspide. Cirugía cardiovascular. Ecocardiografía.

## Abstract

A quadricuspid aortic valve is a rare congenital anomaly whose diagnosis is mostly incidental. The overall incidence in the population is less than 0.00033% in autopsies and less than 0.0065% in transthoracic echocardiography. Most patients present with valvular pathologies, the most prominent of this being aortic regurgitation. The following case report presents a 60-year-old female patient with severe aortic insufficiency. Her symptoms were rapidly progressing and she had a clear indication for valvular replacement. In the preoperative transthoracic and transesophageal echocardiography there is no evidence of a four aortic cusp. However, during the surgical procedure a native aortic quadricuspid valve was found. During surgery a fourth aortic cusp is identified. The native aortic valve was exchanged for a biological prosthetic valve. Postoperative ecography demonstrates a prosthetic aortic valve with normal function. A quadricuspid aortic valve is a rare anatomic variation that can result in aortic insufficiency due to mechanical valvular anomalies.

**Keywords:** Quadricuspid aortic valve. Cardiovascular surgery. Echocardiography.

### \*Correspondencia:

Diego Posada-Ríos  
E-mail: [diegofposada@gmail.com](mailto:diegofposada@gmail.com)

Fecha de recepción: 12-08-2021

Fecha de aceptación: 26-01-2023

DOI: 10.24875/RCCAR.21000104

Disponible en internet: 03-07-2023

Rev Colomb Cardiol. 2023;30(3):207-211

[www.rccardiologia.com](http://www.rccardiologia.com)

0120-5633 / © 2023 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

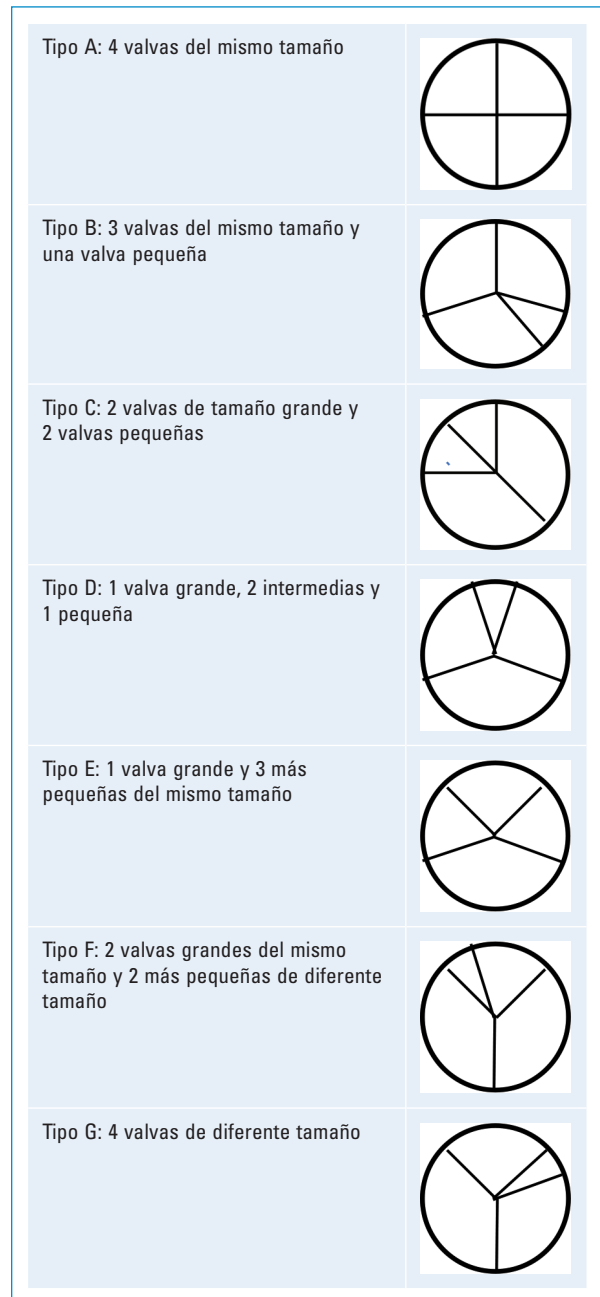
## Introducción

La válvula aórtica cuatricúspide consta de una conformación anómala de la válvula aórtica común, que, como su nombre lo indica, contiene cuatro valvas en lugar de tres. Comparado con otras malformaciones de la válvula aórtica, como la válvula bicúspide cuya incidencia es del 2%, o la unicúspide, la versión con cuatro valvas es la menos común<sup>1</sup>. En general, se calcula que tiene una incidencia menor al 0.00033% en series de autopsias y menor al 0.0065% en ecografía transtorácica<sup>1</sup>. Aunque su origen es desconocido, se sospecha que puede ser el resultado de la septación anómala de una valva normal o a nivel conotruncal, una indentación en un cojinete endocárdico o la división de una cresta mesenquimal que origine el cojinete endocárdico<sup>1,2</sup>.

En 1973, Hurwitz y Roberts crearon una de las clasificaciones actuales de válvulas cuatricúspides<sup>3</sup>. Esta se compone de siete diferentes tipos, denominados desde las letras A a la G de acuerdo con el tamaño de las valvas<sup>3</sup> (Fig. 1). Los más comunes son A, B y C los cuales corresponden a más del 85% de la población<sup>1</sup>. Posteriormente, en 2001, Nakamura et al.<sup>4</sup> describieron una clasificación simplificada de cuatro variables (I-IV) acorde con la ubicación de la valva supernumeraria (Fig. 2). En este estudio de 42 pacientes, el 23.8% eran tipo I, el 30.9% tipo II, el 7.1% tipo III y el 9.5% tipo IV<sup>4</sup>.

En cuanto a la sintomatología, esta anomalía cardíaca se asocia tanto a la regurgitación aórtica, como a la estenosis aórtica; la primera es la más común<sup>1,5</sup>. La presencia de cuatro valvas genera fibrosis progresiva y pérdida del cierre hermético. La situación se exagera en casos en los que la valva supernumeraria es asimétrica, pues esto causa una distribución irregular de la presión<sup>1</sup>. La gravedad de los síntomas depende directamente del nivel de regurgitación valvular<sup>1</sup>.

El diagnóstico se realiza por medio de ecocardiografía; sin embargo, existen casos en los que no es posible visualizar las cuatro valvas por este medio, por lo que es posible el hallazgo incidental en el quirófano o durante una autopsia<sup>2,4,5</sup>. Gracias a los avances tecnológicos, la ecografía transesofágica permite caracterizar la morfología valvular y los defectos de cierre, y, al ser utilizada con Doppler, se evidencia la regurgitación<sup>1,6</sup>. Otros medios imagenológicos útiles son la tomografía computarizada cardíaca y la resonancia magnética<sup>6</sup>.

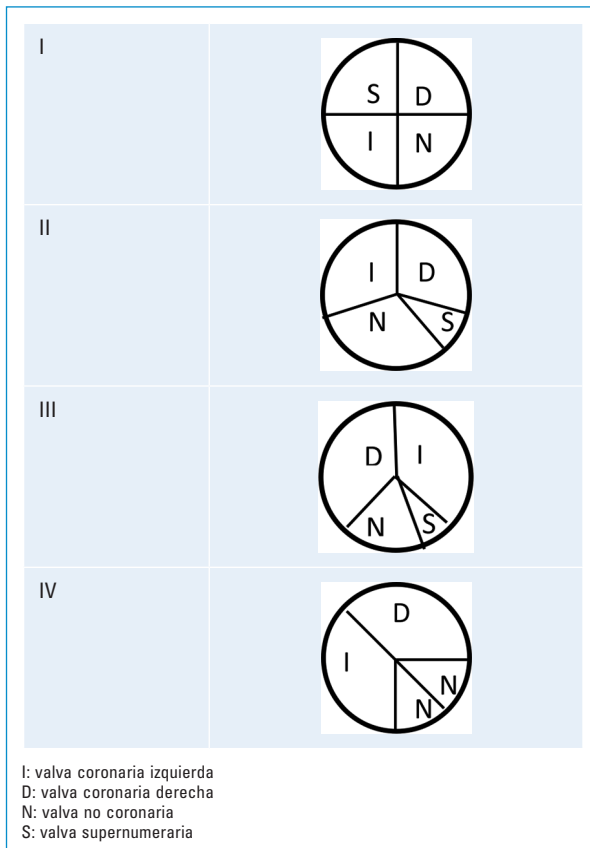


**Figura 1.** Clasificación de válvulas cuatricúspides según Hurwitz y Roberts.

*Adaptada de Hurwitz LE et al, 1973<sup>3</sup>.*

## Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de 60 años de edad, con antecedente de insuficiencia aórtica grave (diagnóstico en 2012), hipertensión arterial sin manejo, diabetes *mellitus* tipo 2 con muy poca adherencia al tratamiento farmacológico y trastorno de ansiedad generalizado. Tenía indicada cirugía de



**Figura 2.** Clasificación de válvulas cuatricúspides según Nakamura et al.

*Adaptada de Nakamura Y et al, 2001<sup>4</sup>.*

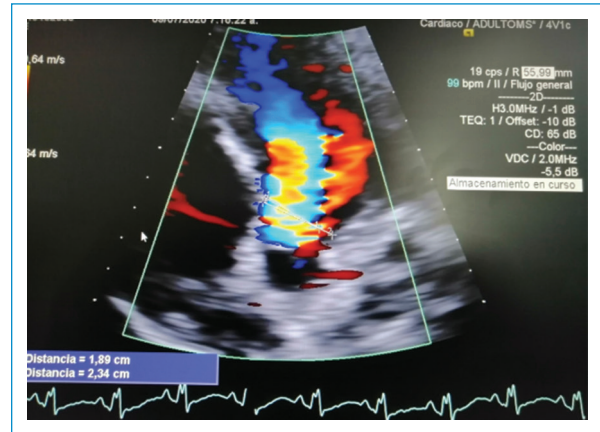
reemplazo valvular desde el año de su diagnóstico; sin embargo, no se sometió a cirugía debido a sus múltiples comorbilidades y mal control de las mismas.

Tomaba los siguientes medicamentos de manera ambulatoria: irbesartán 300 mg cada 24 horas, amlodipino 10 mg cada 24 horas, carvedilol 6.25 mg cada 12 horas, rosuvastatina 20 mg cada 24 horas y metformina 1000 mg cada 12 horas.

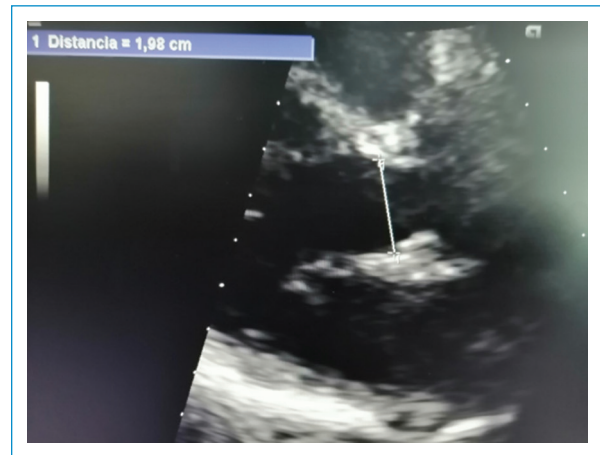
Por deterioro de la clase funcional y de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) en la ecocardiografía reciente, decidió consultar para someterse a intervención quirúrgica.

Los siguientes fueron los paraclínicos de ingreso: glucemia en ayunas 284 mg/dl, HbA1c 9.53%, colesterol total 285 mg/dl, colesterol HDL 41.7 mg/dl, triglicéridos 338 mg/dl, creatinina 0.69 mg/dl, hemoglobina 14.3 g/dl, leucocitos 7.630, plaquetas 276.000 y TSH 1.49 mUI/l.

Se realizó ecocardiografía transtorácica de ingreso, la cual expuso de manera relevante un ventrículo izquierdo dilatado (VFD: 100 ml/m<sup>2</sup>), hipertrofia excéntrica moderada, contractilidad miocárdica disminuida



**Figura 3.** Ventana ecocardiográfica apical de 5 cámaras. Se observa insuficiencia aórtica grave (ocupa gran porcentaje del tracto de salida).

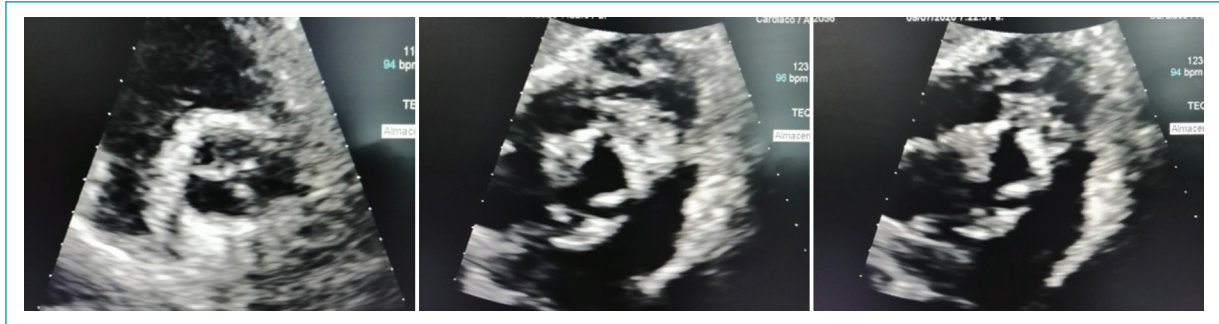


**Figura 4.** Ventana ecocardiográfica paraesternal, eje largo. Medición del anillo aórtico. Apertura valvular adecuada.

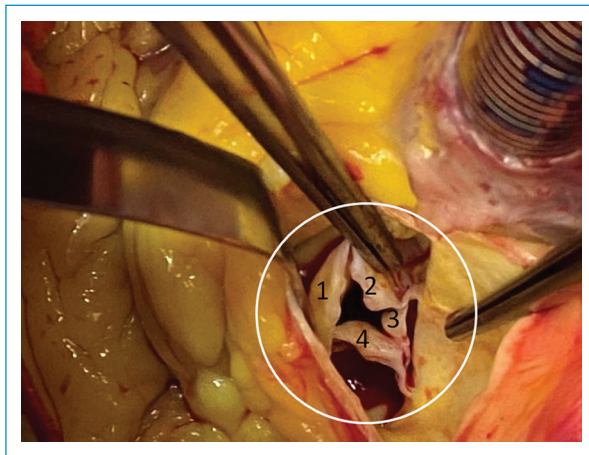
por hipocinesia difusa, fracción de eyección del 47% y válvula aórtica trivalva con esclerosis y calcificación del borde libre de sus valvas, con regurgitación central grave (no fue posible precisar en forma adecuada el mecanismo que la generaba) (Figs. 3-5).

Se realizó coronariografía prequirúrgica, la cual no mostró lesiones obstructivas significativas en las arterias coronarias, por lo que se procedió a cirugía valvular aórtica.

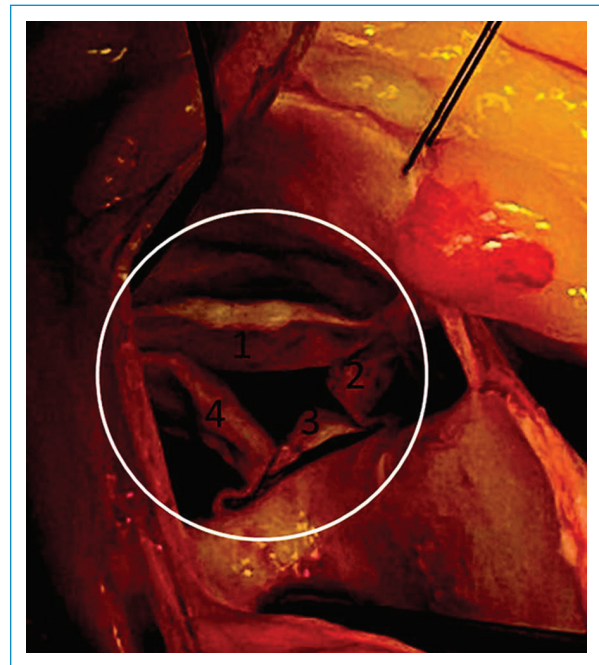
Con circulación extracorpórea, se realizó arresto cardíaco y aortotomía. Se evaluó la válvula cuatricúspide, la cual se resecó en su totalidad; quedaron cuatro comisuras y en cada una de ellas se puso un punto Ethibond 2/0; luego se pusieron 20 puntos en el anillo, equidistantes a 3 mm cada uno, y con dichas suturas se fijó la válvula protésica y se anudaron evitando ocluir los ostium



**Figura 5.** Ventana ecocardiográfica subcostal, eje corto (ventana paraesternal limitada). Sólo se observan tres valvas de la válvula aórtica. No se logra visualizar la cuarta valva, posiblemente por la distribución anatómica y las características morfológicas de la válvula.



**Figura 6.** Se observa válvula aórtica nativa con cuatro valvas.



**Figura 7.** Se observa válvula aórtica nativa con cuatro valvas.

coronarios. No se presentaron complicaciones. El hallazgo de patología no mostró implicación alguna en la técnica quirúrgica utilizada habitualmente (Figs. 6 y 7).

La paciente fue trasladada a la unidad de cuidados intensivos para manejo posoperatorio. Al día siguiente, se desmontó el soporte vasopresor y se realizó extubación orotraqueal. Posteriormente, se trasladó a la unidad de cuidados especiales para continuar con la recuperación.

Se realizó ecocardiografía transtorácica posoperatoria, la cual mostró ventrículo izquierdo de tamaño y espesor parietal normales, fracción de eyección del 65% y válvula aórtica con prótesis biológica normofuncionante.

## Discusión

Una válvula aórtica cuadrícuspide es una variación anatómica rara y poco diagnosticada, que con el tiempo genera alteraciones en la mecánica valvular, lo que

conduce a regurgitación aórtica<sup>7</sup>. En general, los pacientes presentan síntomas a finales de la cuarta o inicios de la quinta décadas de su vida, cuando las valvas han sufrido suficiente desgaste hasta desacomplarse<sup>1</sup>. La enfermedad tiene un curso progresivo de no ser tratada y es relevante conocer esta malformación cardíaca por la fuerza de asociación que presenta con las enfermedades valvulares aórticas. Con la ayuda de imagenología diagnóstica es posible confirmar su presencia; el hecho de tener presente entre las posibilidades diagnósticas una válvula cuadrícuspide al momento de realizar el estudio, permite que éste se



enfoque en su identificación. Es importante conocer estos casos para poder avanzar en su diagnóstico clínico y tratamiento en pro de la calidad de vida del paciente y la disminución de su morbilidad.

Adicionalmente, la válvula aórtica cuadrícuspide puede relacionarse con otras anomalías congénitas<sup>5,7</sup>. Entre estas se encuentran malformaciones del *ostium* coronario, defectos del septo atrial o ventricular, *ductus* arterioso patente, etc.<sup>5,8</sup>. Pese a que son pocos los reportes disponibles, los defectos coronarios son los de mayor asociación<sup>5</sup>. Por otro lado, también se pueden presentar pseudoválvulas cuadrícuspides en algunos casos de infecciones cardíacas; sin embargo, la fisiopatología y etiología son diferentes<sup>2</sup>. Conocer esta información permite descartar otras enfermedades en pacientes con válvula cuadrícuspide, como en el caso expuesto.

## Financiamiento

Ninguno.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

1. Savino K, Quintavalle E, Ambrosio G. Quadricuspid aortic valve: A case report and review of the literature. *J Cardiovasc Echography*. 2015;25(3):72. DOI:10.4103/2211-4122.166077
2. Tai JM, Laghari AH, Gill CT. Quadricuspid aortic valve with aortic regurgitation: a rare echocardiographic finding. *BMJ Case Rep*. 2013;2013:bcr2012006639. DOI:10.1136/bcr-2012-006639.
3. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol*. 1973;31(5):623-6. DOI:10.1016/0002-9149(73)90332-9.
4. Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki Munehiro, Morimoto K, Yamaga T. Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;49(12):714-6. DOI:10.1007/BF02913511.
5. 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. DOI:10.1136/hrt.78.1.83.
6. Yuan SM. Quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *Braz J Cardiovasc Surg*. Published online 2016. DOI:10.5935/1678-9741.20160090.
7. Malviya A, Jha PK, Ashwin, Mishra J, Srivastava P, Mishra A. Quadricuspid aortic valve – A case report and literature review. *Egypt Heart J*. 2016;68(4):271-5. DOI:10.1016/j.ehj.2015.09.003.
8. Tsang MY, Abudiyab 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. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017743.