

VÁLVULA AÓRTICA CUADRICÚSPIDE CON INSUFICIENCIA AÓRTICA GRAVE DE TIPO II

Quadricuspid aortic valve with severe type II aortic regurgitation

RESUMEN

Las valvulopatías cardíacas son entidades multifactoriales con una alta carga genética y hereditaria. En estos casos, a menudo se observan alteraciones estructurales en la válvula aórtica, entre las que se encuentra un velo supernumerario que forma una válvula cuatricúspide. Esta anomalía tiene una relación estrecha con la aparición y la progresión de la insuficiencia aórtica, incluso con un manejo médico óptimo. En un número reducido de pacientes, la válvula cuatricúspide puede estar asociada con estenosis aórtica.

La válvula cuatricúspide suele descubrirse de manera incidental, a menudo en la sexta década de vida.

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino con válvula cuatricúspide asociada a insuficiencia aórtica grave de tipo II, en quien se realizó una intervención quirúrgica con reemplazo valvular aórtico biológico exitoso.

Palabras clave: *válvula aórtica cuatricúspide, insuficiencia aórtica, malformación cardíaca congénita.*

ABSTRACT

Heart valve diseases are multifactorial conditions with a significant genetic and/or hereditary component. In such cases, structural alterations of the aortic valve are often observed, including a supernumerary cusp that forms a quadricuspid valve. This anomaly is closely associated with the onset and progression of aortic regurgitation, even under optimal medical management. In a small proportion of patients, the quadricuspid valve may also be associated with aortic stenosis.

A quadricuspid aortic valve is usually discovered incidentally, most often in the sixth decade of life.

We report the case of a female patient with a quadricuspid valve associated with severe type II aortic regurgitation who underwent successful surgical replacement with a biological aortic prosthesis.

Keywords: *quadricuspid aortic valve, aortic regurgitation, congenital cardiac malformation.*

Autores:

Jaime Arroyo¹, Pablo C. Sarmiento², Stefany Cabrera², Leidy T. Uruña³, Juan F. Lozano⁴

¹Doctor en Medicina, Cirujano cardiovascular.

²Médico, Unidad Cardiovascular.

³Médico residente, Cirugía general.

⁴Médico, Servicio de Urgencias.

Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo de Neiva, Huila, Colombia.

Autor para correspondencia:

Pablo Sarmiento

pablosarmientoss@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La válvula aórtica cuadrilobulada (VAC) es un defecto anatómico congénito y hereditario caracterizado por la presencia de una valva supernumeraria, con una relación estrecha con la aparición y la progresión de la insuficiencia aórtica, incluso con un manejo médico óptimo. Puede ubicarse en diferentes posiciones en relación con los *ostium* coronarios¹. Según un estudio realizado entre 1982 y 1988, que identificó sólo 8 casos en una población de 60.000 pacientes¹, se trata de una anomalía muy infrecuente, con una prevalencia inferior a 0,005%. En el 2001, se informó una frecuencia de 0,0059% en una población de 357.228 individuos y, en el 2014, de 0,0065% en una muestra de 431.505 personas. La edad promedio de los pacientes con esta condición es de 43,5 años¹. Además, se han informado incidencias del 0,008% en estudios cadavéricos y una prevalencia de hasta 0,55-1,46% en pacientes con intervención quirúrgica de la válvula aórtica².

El diagnóstico de la VAC suele establecerse como hallazgo incidental, generalmente mediante

ecocardiografía transtorácica. No obstante, cuando se identifica esta anomalía, puede indicarse una ecocardiografía transesofágica como evaluación complementaria, ya que proporciona una caracterización más precisa de la morfología valvular y permite una clasificación más detallada del tipo de valva cuadrilobulada^{3,4}. Este cuadro suele asociarse con regurgitación moderada a grave, aunque un grupo pequeño de pacientes puede presentar válvulas estenóticas⁵. Otros métodos diagnósticos, como la tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear, se utilizan para la planificación de intervenciones quirúrgicas⁶.

Esta anomalía presenta diversas variantes determinadas por la posición y el tamaño de las valvas. Existen dos clasificaciones principales para categorizar estas variantes: la de Hurwitz y Roberts (*Tabla 1*) y la de Nakamura (*Tabla 2*)^{3,6}. Diferentes estudios han mostrado una mayor prevalencia en las presentaciones tipo A y B de Hurwitz y Roberts, que representan hasta el 32% de los casos¹.

Tipo	Descripción
A	Cuatro valvas iguales.
B	Tres valvas iguales y una cuarta valva más pequeña.
C	Dos valvas grandes e iguales y dos valvas pequeñas e iguales.
D	Una valva grande, dos cúspides intermedias y una cúspide pequeña.
E	Tres valvas iguales y una valva más grande.
F	Dos valvas más grandes, iguales, y dos valvas más pequeñas, desiguales.
G	Cuatro valvas desiguales.

TABLA 1. Clasificación de la válvula aórtica cuadrilobulada de Hurwitz y Roberts.

Tipo	Descripción
I	Valva accesoria ubicada en la valva coronariana izquierda y la valva coronariana derecha.
II	Valva accesoria ubicada entre la valva coronariana derecha y la valva no coronariana.
III	Valva accesoria ubicada entre la valva coronariana izquierda y la valva no coronariana.
IV	Valva accesoria indistinguible porque la valva no coronariana está dividida en dos partes iguales.

TABLA 2. Clasificación de la válvula aórtica cuadrilobulada de Nakamura.

Aunque la asociación entre la VAC y la dilatación aórtica no es frecuente, se ha observado que hasta el 29% de los pacientes puede presentar algún grado de dilatación aneurismática. Dentro de este grupo, el 36% mostró dilatación en la raíz aórtica, otro 36% en la porción ascendente y el 29% en ambas porciones⁷.

El problema predominante en la VAC es la insuficiencia aórtica, que a menudo requiere cirugía en la quinta o sexta década de la vida⁸. La VAC estenótica pura es muy poco frecuente; se presenta en aproximadamente el 0,7 % de los pacientes⁹. La intervención quirúrgica está indicada en casos de insuficiencia o estenosis graves, especialmente cuando la función ventricular izquierda está comprometida (con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo [FEVI] <50%). Algunas personas pueden permanecer asintomáticas hasta etapas posteriores de la vida, lo que sugiere la necesidad de un seguimiento cuidadoso y de planes de tratamiento individualizados.

La VAC puede coexistir con otros defectos congénitos, como alteraciones de la anatomía coronaria o defectos del tabique nasal, lo que puede complicar la toma de decisiones quirúrgicas. La revisión señala que otras cardiopatías congénitas pueden coexistir en el 18-32% de los pacientes¹⁰.

A pesar de que la VAC cuadrícuspide suele presentarse de manera aislada, en un grupo de pacientes a quienes no se les realizó cirugía se observó que el 19% presentaba prolapso de la válvula mitral; el 2%, prolapso de la válvula tricúspide; el 2%, defecto del tabique interauricular (comunicación interauricular) y el 5%, defecto del tabique interventricular (comunicación interventricular). En el grupo de quienes tuvieron cirugía, el 13% presentó cambios mixomatosos en la válvula mitral y el 10% mostró

alteraciones coronarias por malformaciones y displasia del *ostium* coronario; es más frecuente la oclusión del *ostium* izquierdo por la valva supernumeraria^{8,9}. Además, la literatura menciona la posible presencia de miocardiopatía hipertrófica, bloqueos de rama y de bloqueos auriculoventriculares completos, entre otras alteraciones^{10,11}.

Se debe enfatizar la importancia de la toma de decisiones en la selección de pacientes y en la elección del procedimiento quirúrgico, ya que no todos los pacientes con VAC requieren cirugía¹². Aproximadamente una quinta parte de los pacientes con VAC requieren intervención quirúrgica. Esto resalta la importancia de un enfoque multidisciplinario en el manejo de los casos de VAC.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino de 63 años, con antecedentes de hipotiroidismo, hipertensión arterial y diabetes mellitus de tipo 2, en seguimiento ambulatorio por el servicio de cirugía cardiovascular, por deterioro clínico de su clase funcional NYHA III/IV. Un ecocardiograma extrahospitalario de válvula aórtica trivalva mostraba insuficiencia grave y FEVI conservada evidenciada en ecocardiografía transtorácica; se decide su admisión para una cirugía programada de reemplazo valvular aórtico abierto.

En la ecocardiografía transesofágica intraoperatoria se evidencia una válvula aórtica cuadrícuspide (*Figuras 1 y 2*). Se realizó arteriografía coronaria, que mostró arterias epicárdicas sanas. Se realizó un reemplazo valvular aórtico con prótesis biológica n.º 23 Hancock II® de Medtronic (SN: J140961), más la ampliación del anillo aórtico. No se observaron complicaciones.



FIGURA 1. Ecocardiograma transesofágico intraoperatorio. Vista del eje corto de la válvula aórtica esofágica media con apariencia en forma de "x" o cruz durante la diástole.

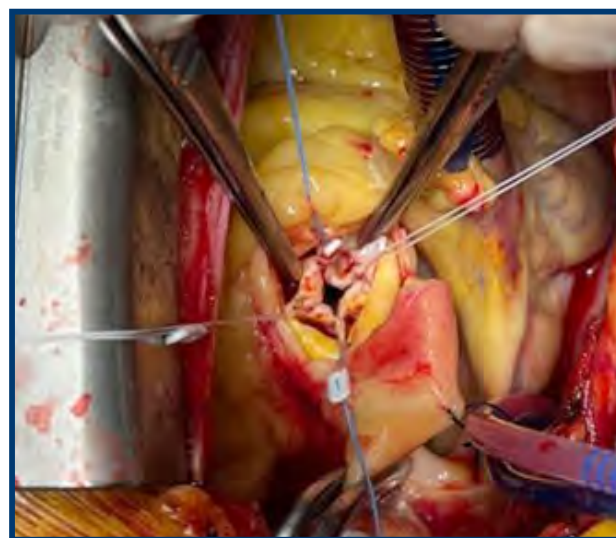


FIGURA 2. Hallazgo intraoperatorio: válvula nativa con sus cuatro velos.

Luego del procedimiento, se cita a la paciente para un control posquirúrgico dentro de un mes. Se evidencia una mejoría franca de la sintomatología, la herida quirúrgica sin signos de infección y una mejoría de la clase funcional y de la sintomatología por la cual fue intervenida.

Técnicas quirúrgicas

El abordaje quirúrgico óptimo para pacientes con VAC y estenosis o insuficiencia aórtica grave implica técnicas quirúrgicas y transcáteter, según la condición específica de cada paciente y el riesgo quirúrgico. Estudios recientes destacan la eficacia del implante transcáteter de válvula aórtica (TAVI) y las técnicas de reparación quirúrgica, que ofrecen alternativas al reemplazo valvular aórtico^{7,8}.

Reemplazo de la válvula aórtica: el reemplazo quirúrgico tradicional sigue siendo un enfoque común, especialmente en pacientes con comorbilidades significativas o que no son candidatos para reparación valvular o TAVI, como en el caso descrito en este artículo¹³.

Tricuspidización y banda anular: la elección de la técnica depende de la flexibilidad de las cúspides y de la presencia de una aorta ascendente dilatada¹³. Implica la reconstrucción de la raíz aórtica, el tratamiento de la regurgitación grave y la sustitución de la aorta ascendente dilatada.

Implante de válvula aórtica transcáteter: ha demostrado ser prometedor en pacientes considerados de alto riesgo para la cirugía tradicional. Por ejemplo, en un paciente de 83 años con estenosis aórtica grave se realizó un TAVI con una válvula autoexpandible, con una mejora significativa en la hemodinámica^{14,15}. La elección de la válvula (p. ej., Evolut R® o SAPIEN 3®) es crucial, ya que algunos diseños minimizan las fugas paravalvulares y se adaptan a la anatomía única de la válvula aórtica de VAC¹⁶.

DISCUSIÓN

La válvula aórtica cuádrícuspide, descrita por primera vez por Balinton en 1862, es una anomalía congénita rara con una incidencia inferior a 0,005% en la población general¹⁴. Su edad media de presentación oscila entre los 45 y 60 años; es más frecuente en hombres que en mujeres⁴. Según la clasificación de Hurwitz y Roberts, la variante anatómica más común es el tipo A, que se asocia principalmente con un grado de regurgitación aórtica en el 75% de los casos¹⁷. En general, se presenta de manera aislada, sin anomalías congénitas asociadas ni otras alteraciones^{3,11}.

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, con una edad ligeramente mayor que la edad media de presentación. La paciente presenta una válvula tipo A según la clasificación de Hurwitz y Roberts, asociada a una regurgitación aórtica grave de tipo II, lo cual es acorde con la incidencia notificada en la literatura^{16,17}, sin evidencias de otras cardiopatías congénitas estructurales al momento del diagnóstico ni durante la cirugía. La sintomatología crónica de la paciente, caracterizada por una reducción de la clase funcional, es una de las presentaciones clínicas poco frecuentes por la ausencia de síncope o dolor torácico, como se describe en la bibliografía¹⁸⁻²⁰.

Para determinar el abordaje quirúrgico óptimo en pacientes con una VAC, es necesario considerar varios factores críticos, como el estado funcional de la válvula, las anomalías congénitas asociadas y el estado general de salud del paciente. El proceso de toma de decisiones es complejo y requiere una evaluación cuidadosa de estos elementos.

Si bien la TAVI ofrece una opción menos invasiva con resultados favorables en pacientes de alto riesgo, se prefieren las técnicas de reparación quirúrgica cuando las condiciones anatómicas permiten una reconstrucción eficaz. La elección depende, en última instancia, de las características individuales del paciente y de la experiencia del equipo quirúrgico. De la misma manera, los estudios por imágenes, como la ecocardiografía transesofágica, son esenciales para evaluar la morfología valvular y las anomalías asociadas.

En conclusión, la valvulopatía aórtica cuádrícuspide es una condición hereditaria que, según la literatura, se presenta con mayor frecuencia entre la quinta y la séptima década de vida y se asocia claramente con mecanismos de insuficiencia aórtica. Sin embargo, se requiere una mayor recopilación estadística para determinar otras asociaciones, como el impacto del sexo, la relación con patologías concomitantes, la evolución gradual de la insuficiencia y la estenosis, así como la morbilidad y la mortalidad en pacientes con intervención quirúrgica o con tratamiento médico óptimo.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

En este estudio se ha contemplado el cumplimiento de los principios de respeto a la dignidad humana, confidencialidad, beneficencia, no maleficencia y justicia. Los resultados se utilizarán exclusivamente con fines científicos y académicos, en el marco de buenas prácticas de investigación clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. Tsang MY, 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(3):312-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017743
2. Bouza MG, Ramchandani B. Válvula aórtica cuádrícúspide. *Cir Cardiovasc*. 2016;23(3):145. doi: 10.1016/j.circv.2015.10.010.
3. Dencker M, Stagmo M. Quadricuspid aortic valve not discovered by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4:41. doi: 10.1186/1476-7120-4-41.
4. Levin R, Degrange M, Pérez Bazterrica G, Salvagio F, Porcile R. Estenosis aórtica severa con válvula tetracúspide: un trébol de cuatro hojas, reporte de caso. *Insuf Card*. 2019;14(3):129-133.
5. Cheng CL, Chang HH, Wang WC, Huang PJ, Lin SY. New morphological classification of congenital quadricuspid aortic valve and its histopathologic features. *Cardiovasc Pathol*. 2018;35:8-11. doi: 10.1016/j.carpath.2018.03.005.
6. Vasudev R, Shah P, Bikkina M, Shamoan F. Quadricuspid aortic valve: a rare congenital cause of aortic insufficiency. *J Clin Imaging Sci*. 2016;6:10.
7. Suraci NP, Kerner B, Poliwoda S, Santana O, Rosen G. Quadricuspid aortic valve associated with aortic insufficiency contributors. *Ann Card Anaesth*. 2019;22(1):99-100. doi: 10.4103/aca.ACA_151_18.
8. Yuan SM. Quadricuspid Aortic Valve: A Comprehensive Review. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2016;31(6):454-60.
9. Saran J, Wąsowicz M. Quadricuspid aortic valve. *Anaesthesiol Intensive Ther*. 2019;51(5):420. doi:10.5114/AIT.2019.90986.
10. Berger T, Zimmer E, Kondov S, Siepe M. The David procedure for quadricuspid aortic valve repair. *Multimed Man Cardiothorac Surg*. 2022. doi:10.1510/mmcts.2022.022.
11. Gulyasy B, López-Candales A, Reis SE, Levitsky S. Quadricuspid aortic valve: an unusual echocardiographic finding and a review of the literature. *Int J Cardiol*. 2009 Feb 20;132(2):e68-71. doi: 10.1016/j.ijcard.2007.08.023.
12. Paemelaere JM, Desveaux B, Maillard L, Quilliet L, Moini C, Sirinelli A, Rouchet S, Majou E, Gratia P, Raynaud P. A rare cause of pure isolated chronic aortic insufficiency: congenital quadricuspid aortic valve. Apropos of 2 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1996;89(1):91-93. Disponible en: <https://europepmc.org/article/MED/8678744>.
13. Lin TY, Huang WM, Tsai Y. Quadricuspid aortic valve and its rare association with left main obstruction: case report and literature review. *Future Cardiol*. 20(11-12):605-611. doi: 10.1080/14796678.2024.2400855.
14. Yu Y, Huang R, Ding Z, Shi E, Gu T. Surgical Repair of a Quadricuspid Aortic Valve With Severe Regurgitation Utilizing "Tricuspidization" and Annular Banding: A Case and Technique Details Report. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9. doi:10.3389/fcvm.2022.871818.
15. Aoyama R, Futami S, Tanaka J, Takeda K, Nishimura T, Tobaru T. Transcatheter aortic valve implantation using Evolut R in quadricuspid aortic valve with severe stenosis and regurgitation. *Cardiovasc Interv Ther*. 2019;34(3):285-287. doi:10.1007/S12928-018-0544-7.
16. Bruschi G, De Marco F, Klugmann S. Transcatheter valve implantation in a stenosed quadricuspid aortic valve. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2014;22(5):627. doi:10.1177/0218492312475230.
17. Tohoku S, Shirai S, Hayashi M, Isotani A, Ando K. Successful transcatheter aortic valve implantation in a quadricuspid aortic valve with severe stenosis and moderate regurgitation. *Cardiovasc Interv Ther*. 2018;33(4):400-1. doi:10.1007/S12928-017-0495-4.
18. Gallego P, Chaparro M, Méndez I, Castro A, Martínez-Torres MA, Gómez-Domínguez R. Valoración ecocardiográfica de la anatomía funcional de la insuficiencia aórtica durante la cirugía de reparación valvular. *Cir Cardiovasc*. 2014;21(3):181-189. doi: 10.1016/j.circv.2014.02.010.
19. Kutucularoğlu MG, Çelebi AS, Özcan Ö, Diker E. An anomalous left coronary artery detected by multislice computed tomography. *Anatol J Cardiol*. 2007;7(4):5007-5007.
20. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis*. 2004;13(4):534-537.