

Archivos de Cardiología de México

Volumen **75**
Volume

Número **4**
Number

Octubre-Diciembre **2005**
October-December

Artículo:

Válvula aórtica cuatricúspide (VAC) en transposición de grandes arterias.
Reporte de un caso diagnosticado por ecocardiografía bidimensional

Derechos reservados, Copyright © 2005
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de
este sitio:

- 📖 Índice de este número
- 📖 Más revistas
- 🔍 Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- 📖 *Contents of this number*
- 📖 *More journals*
- 🔍 *Search*

Válvula aórtica cuatricúspide (VAC) en transposición de grandes arterias. Reporte de un caso diagnosticado por ecocardiografía bidimensional

Julio Erdmenger,* Clara Vázquez-Antona,* Rosario Becerra,* Angel Romero,* Javier Roldan,* Alfonso Buendía,** Jesús Vargas-Barrón*

Resumen

En este reporte presentamos el caso de un paciente con discordancia ventrículo arterial (d-TGA) en quien se diagnosticó por ecocardiografía bidimensional la presencia de válvula aórtica cuatricúspide, con el propósito de ampliar las lesiones asociadas a d-TGA y manifestar la preocupación de la repercusión clínica de anomalías en el número de velos valvulares en la evolución de este tipo de pacientes.

Palabras clave: Válvula aórtica. Discordancia ventrículo arterial. Válvula cuatricúspide.

Key words: Aortic valve. Quadricuspid. Valve transposition of great arteries.

Introducción

La válvula aórtica cuatricúspide (VAC) aislada es una anomalía congénita rara.¹ La mayoría de casos descritos han sido diagnosticados de manera incidental como hallazgos transoperatorios o *Post mortem*. En 1923 Simonds reportó 5 casos de VAC en 25,666 necropsias con una incidencia de 0.003%,² Feldman encontró 8 casos de VAC en una revisión retrospectiva de 60,446 estudios de ecocardiografía bidimensional, lo que corresponde a una incidencia de 0.013%.³ Existen algunos reportes aislados de válvula aórtica cuatricúspide, en corazón con concordancia ventrículo-arterial.⁴ Portela y colaboradores⁵ reportaron, hasta don-

Summary

QUADRICUSPID AORTIC VALVE IN A PATIENT WITH D-TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

In this report we present the case of a patient with ventricular-arterial discordance in which a QAV was diagnosed by bidimensional echocardiogram with the purpose of expanding the anatomical spectrum of the anomalies associated with d-TGA and to manifest the clinical awareness of the consequence that the QAV has on the evolution of the patients that undergo to anatomic correction.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 460-462)

de nosotros sabemos, el primer caso de válvula aórtica cuatricúspide asociada a transposición de grandes arterias diagnosticado *Post mortem*. En esta publicación presentamos, el caso de un paciente con discordancia ventrículo arterial (d-TGA) en quien se diagnosticó por ecocardiografía bidimensional la presencia de válvula aórtica cuatricúspide.

Caso clínico

Paciente masculino de 1 mes de vida que acudió a este Instituto por presentar cianosis y fatiga a la alimentación manifestadas desde el nacimiento. A la exploración física se encontró cianosis gII, soplo sistólico gII/VI, taquipnea y retracción

* Instituto Nacional de Cardiología Departamento de Ecocardiografía.

** Instituto Nacional de Cardiología Departamento de Cardiología Pediátrica.

Correspondencia: Julio Erdmenger, MD. Departamento de Ecocardiografía. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH. Juan Badiano Núm. 1 Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080 México, D.F.). Tel: (55) 55 73 21 11 Fax (55) 55 68 55 46

Recibido: 3 de noviembre de 2005

Aceptado: 18 de noviembre de 2005

intercostal moderada. Se diagnosticó D-TGA con aorta anterior, con válvula aórtica cuadrícuspide (*Fig. 1*) con insuficiencia leve, ostium coronario único, foramen ovale permeable. El paciente fue sometido a corrección total, la cirugía corroboró el hallazgo de la válvula aórtica con cuatro cúspides.

Discusión

La presencia de cuatro cúspides es frecuente en Tronco Arterioso Común pero extremadamente raro en corazones con dos válvulas semilunares. Embriológicamente el número de cúspides en las válvulas semilunares depende de los pliegues mesenquimales en el tronco aórtico y pulmonar,⁶ los cuales en el corazón normal son tres dentro del lumen de cada arteria. Se ha sugerido que el número anormal de valvas es resultado de cambios en el desarrollo en etapas iniciales de la septación troncal con resultado de asimetría en el número de primordios valvulares o proliferación anormal y fusión de cojines mesenquimales.

Ha sido ampliamente descrito en la literatura mundial la importancia clínica y patológica de válvulas semilunares con número anormal de velos valvulares, especialmente bicúspides y monocúspides, debido al potencial de desarrollar estenosis y endocarditis infecciosa. Son escasos los reportes de válvulas semilunares con cuatro cúspides en los que se analiza el seguimiento clínico de estos pacientes, haciendo re-

ferencia al desarrollo de insuficiencia o estenosis. Es extremadamente rara la presencia de cuatro velos valvulares en ambas válvulas semilunares como en el caso publicado por Attie y colaboradores.⁷

Davia y colaboradores⁸ reportaron los hallazgos en 42 especímenes de autopsia con válvula semilunar cuadrícuspide, siendo hasta 5 veces más frecuente la presencia de cuatro cúspides en la válvula pulmonar. De los 35 especímenes con válvula pulmonar cuadrícuspide (VPC) en 10 casos estuvo asociada a cardiopatía congénita, todos con concordancia ventrículo-arterial. El estado funcional de dicha válvula fue considerado obstructivo en un caso y probablemente insuficiente en otro, en el resto de casos fue normal. En los 25 casos sin cardiopatía estructural congénita asociada a VPC, ésta se consideró sin estenosis ni insuficiencia. En los 7 casos de válvula aórtica con cuatro valvas, todos adultos sin cardiopatía congénita, la válvula fue insuficiente en 3 casos y normal en los otros 4. La observación de que la válvula aórtica cuadrícuspide es con más frecuencia funcionalmente anormal, que la válvula pulmonar con mismo número de valvas es también apoyada por el trabajo publicado por Hurwitz y cols.¹ quien encontró cuatro casos con insuficiencia y uno con estenosis en 15 pacientes con VAC, sólo uno asociado a cardiopatía congénita. Combinando las series de Hurwitz y Davia, 8 (44%) de 18 casos de VAC fueron funcionalmente anormales. En nuestro caso el ecocardiograma mostró insuficiencia aórtica cuantificada como leve (ancho del jet de insuficiencia < 0.3 cm/m² de SC).

Si bien, en la serie de Davia, en ningún caso la muerte se atribuyó a complicaciones o alteración hemodinámica relacionada con la presencia de VAC, consideramos que este aspecto puede tornarse de especial importancia clínica en el seguimiento de casos con dTGA que van a ser sometidos a corrección anatómica (cirugía de Jatene) importancia que no ha sido analizada lo suficiente, debido a lo extremadamente raro que parece ser VAC asociado a cardiopatía compleja con discordancia ventrículo-arterial.

Los hallazgos publicados por Hurwitz y Davia^{1,8} y los encontrados en la serie de Feldman³ los cuales muestran una alta incidencia de disfunción hemodinámica de la VAC (> 44%) siendo insuficiencia; de grado variable pero con posibilidades de progresión hacen válida la preocupación que surge a partir del presente caso. Si

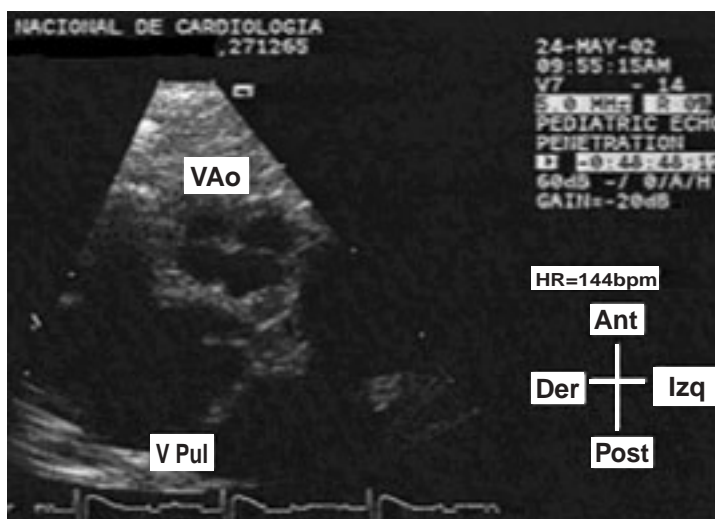


Fig. 1. Vista paraesternal, corte transversal a nivel de la válvula semilunar. V Ao (válvula aórtica), V Pul (válvula pulmonar), Ant (anterior), Post (posterior), Der (derecho), Izq (izquierdo).

bien en las series mencionadas la VAC no tuvo relación con deterioro clínico o muerte, no podemos estar absolutamente seguros de que en un paciente con transposición de grandes arterias sometido a corrección anatómica no habrá repercusión por la anomalía valvular. Parece lógico pensar, sobre la base del conocimiento, de que al nacimiento las válvulas semilunares son morfológica e histológicamente indistinguibles⁹ y que se desarrollan cambios histológicos

presumiblemente secundarios a diferencias en la presión pulmonar y aórtica; que la progresión de insuficiencia o estenosis en la VAC podría ser menor una vez que quede funcionando como neopulmonar, situación que podría ser peor en casos de VPC cuyo funcionamiento después de la cirugía será de neoaorta. Consideramos que éste será un aspecto a vigilar estrechamente en el seguimiento de estos casos extremadamente raros.

Referencias

1. HURWITZ LE, ROBERTS WC: *Quadricuspid semilunar valve*. Am J Cardiol 1973; 31: 623-629.
2. SIMONDS JP: *Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves*. Am J Med Sci 1923; 166: 584-95.
3. FELDMAN B, KANDHERIA B, WARNES C, SEWARD J, TAYLOR C, TAJIK J: *Incidence, Description and Functional assesment of isolated quadricuspid aortic valves*. Am J Cardiol 1990; 65: 937-8.
4. CHANDRASEKARAN K, TAJIK AJ, EDWARDS WD, SEWARD JB: *Two-dimensional echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve*. Am J Cardiol 1984; 53: 1732-1733.
5. PORTELA F, HAZEKAMP M, BARTELINGS M, GRITTENBERGER-DE GROOT A, TORCA J: *Quadricuspid aortic valve in transposition of the great arteries*. Cardiovasc Surg 2002; 123: 348-9.
6. KRAMER TC: *The partitioning of the Truncus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human Heart*. Am J Anat 1942; 71: 343-348.
7. ATTIE F, ZABAL C, LÓPEZ-VALLE H: *Co-existence of quadricuspid aortic and pulmonary valves in an adolescent with rheumatic Heart disease*. Cardiol Young 1995; 5: 82-84.
8. DAVIA J, FENOGLIO J, DE CASTRO C, MC ALLISTER H, CHEITLIN M: *Quadricuspid semilunar valves*. Chest 1977; 72(2): 186-189.
9. JENKINS KJ, HANLEY FL, COLAN SD, ET AL: *Function of the anatomic pulmonary valve in the systemic circulation*. Circulation 1991; 84(5): 173-176.

